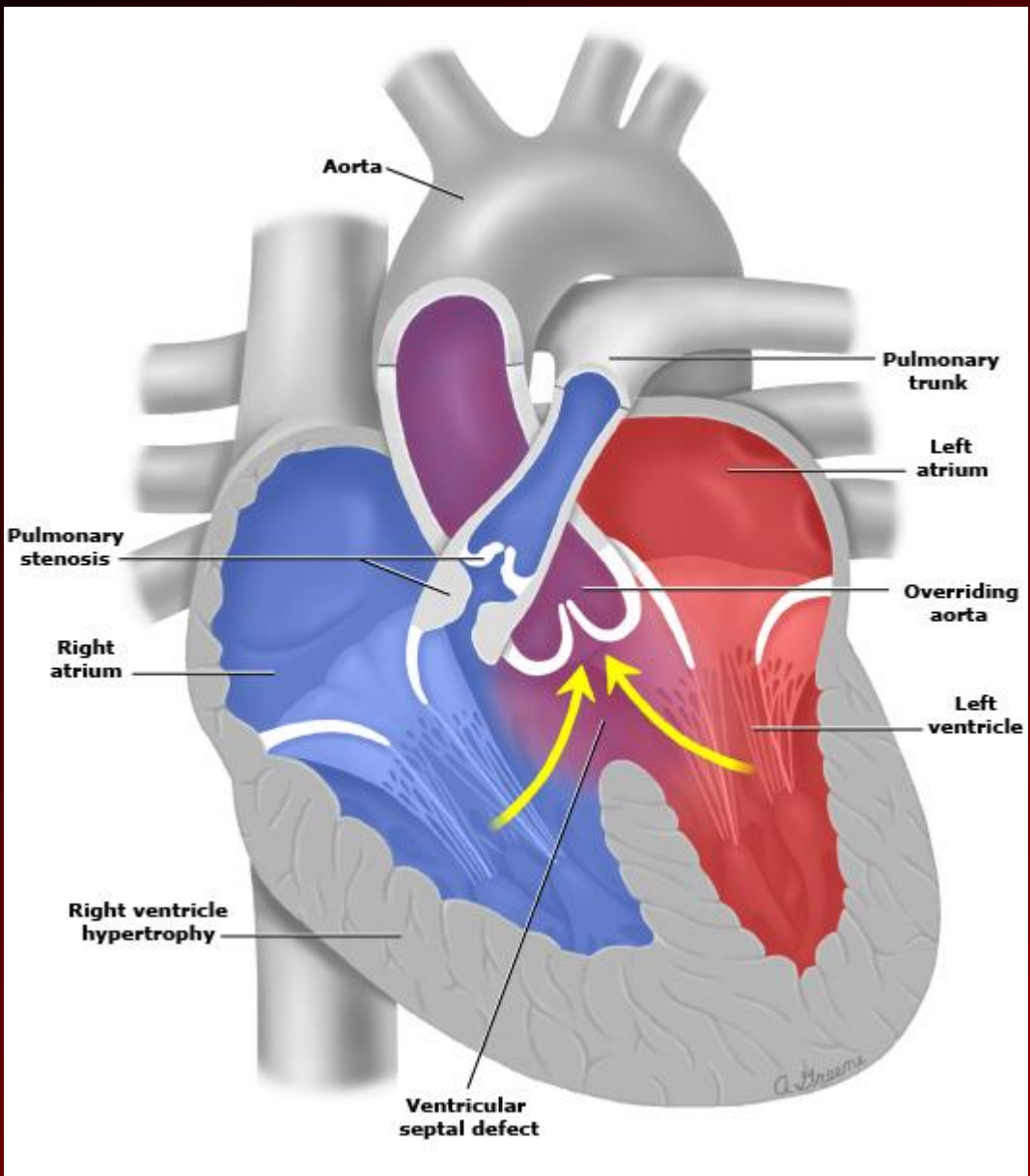


Felnőtt korú Fallot tetralógia

Epidemiológiai és adatfeldolgozási kérdések

Dr. Havasi Kálmán

Szegedi Tudományegyetem ÁOK II.sz.
Belgyógyászati Klinika és Kardiológiai
Központ Szeged



Történet



- Niels Stensen 1672
- Összefüggés a tünetek és a patológia között
Fallot 1888
- Első systemo-pulmonalis shunt 1945 Blalock-
Taussig-Thomas
- Első korrekció Lillihei

Prevalencia



- Leggyakoribb cyanotikus veleszületett szívhiba
- 3/10000 élve születés
- Összes congenitalis szívhiba 7-10%-a
- Enyhe férfi túlsúly

Ismétlődés

- Testvér:3%
- Szülő:3 %(anya esetén gyakoribb)

Környezeti hatások



Anyai betegségek:

- Diabetes (3x)
- Phenyketonuria

Anyát ért hatások:

- Retinol sav
- Trimethadione vagy paramethadione (antiepileptikumok)

Genetikai eltérések



- Extracardialis anomalia az esetek 1/3-ában
- DiGeorge sy. (25%-ban TOF, 25%-ban VSD+PS)
- Alagille sy. (15%-ban TOF)
- Down sy. (AVSD és TOF)
- Kromoszóma rendellenesség:
 - 21., 18., 13.
 - Mikrodeléció:22.
 - 22q11

DiGeorge syndroma



- Catch 22 sy., velocardiofacial vagy Shprintzen-sy.
- 22q11 deléciónak köszönhető
- 90%:de novo, 10 %:öröklött
- Autosomalis domináns
- Kardiális:truncus arteriosus, aortaív interrupció B
- Extrakardiális:jellegzetes arc, szájpad eltérések, beszéd- és tanulási nehezítettség, pszichiátriai eltérés, hypocalcaemia, immunhiány

CATCH 22



- Cardiac abnormality (Fallot tetralogia)
- Abnormal facies
- Thymic aplasia
- Cleft palate
- Hypocalcaemia

Műtéti lehetőségek



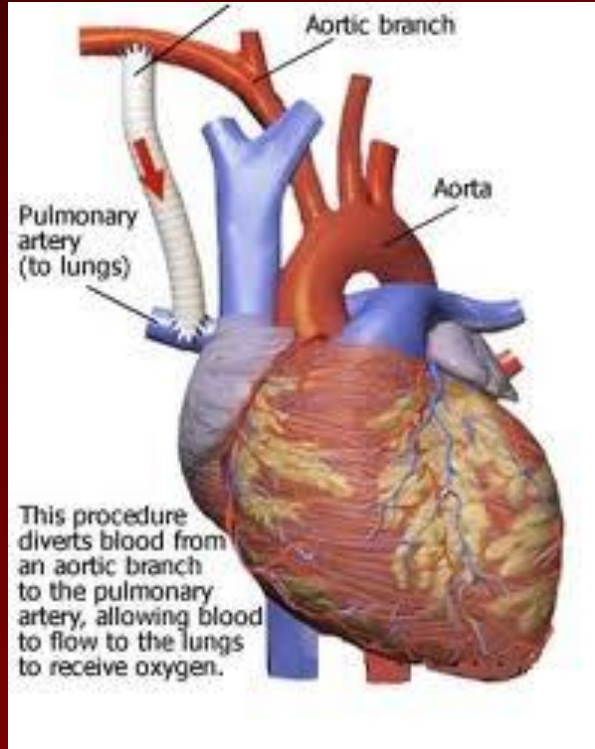
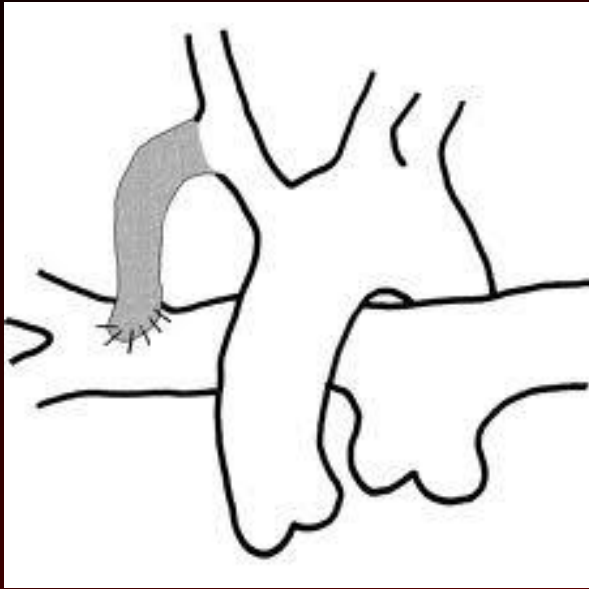
Palliáció

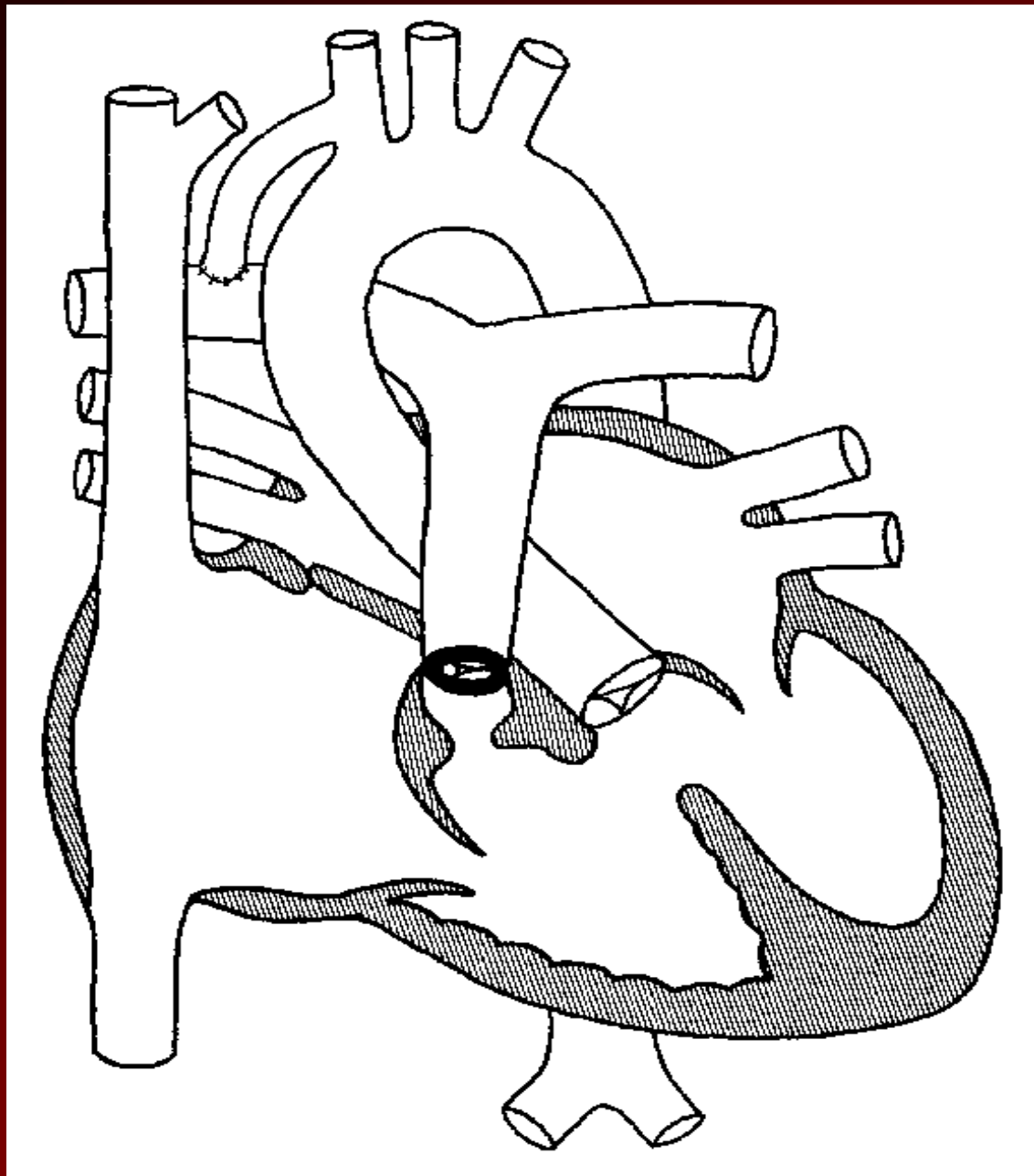
Palliáció
+
teljes
rekonstrukció

Korai
rekonstrukció

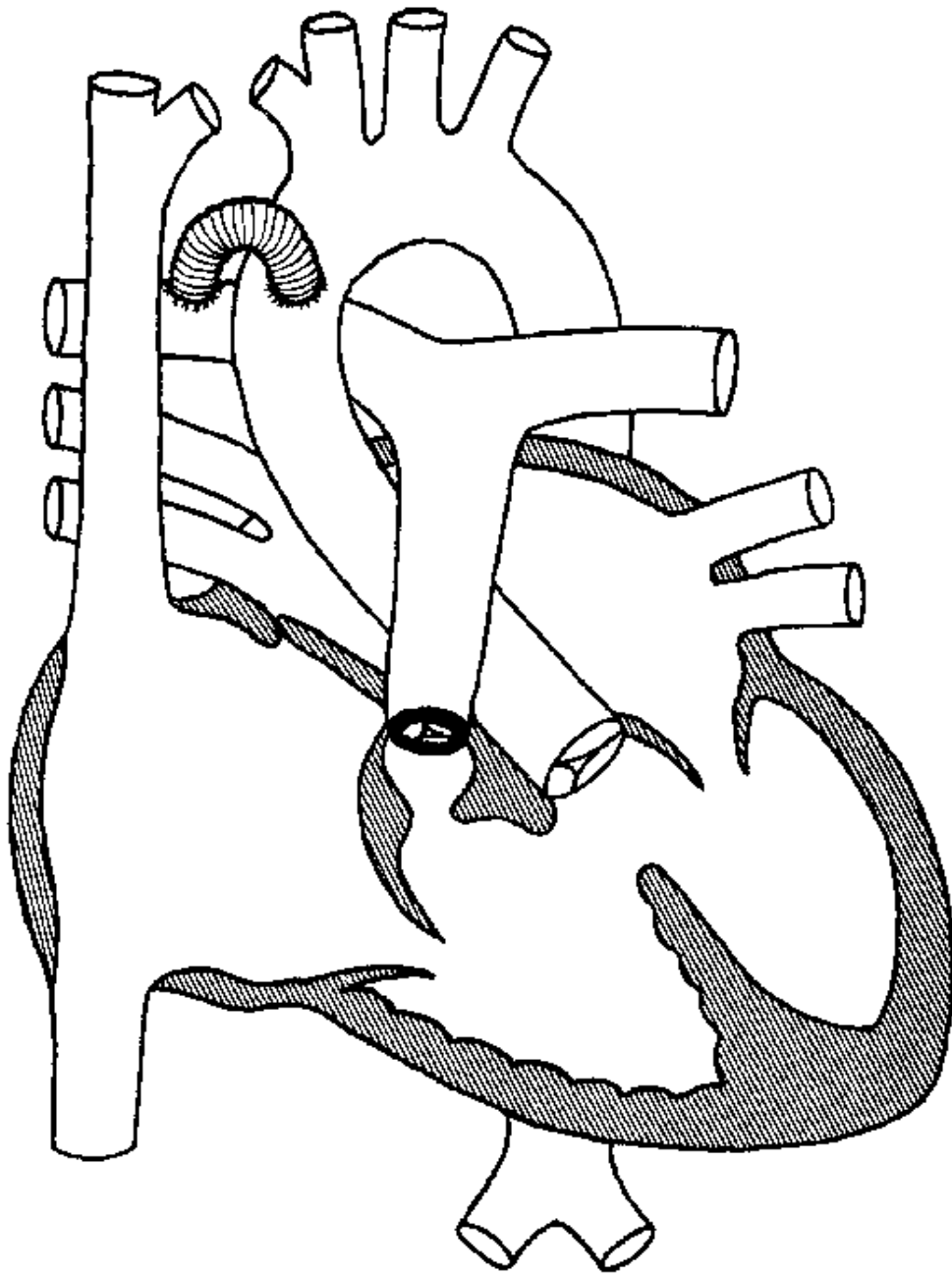




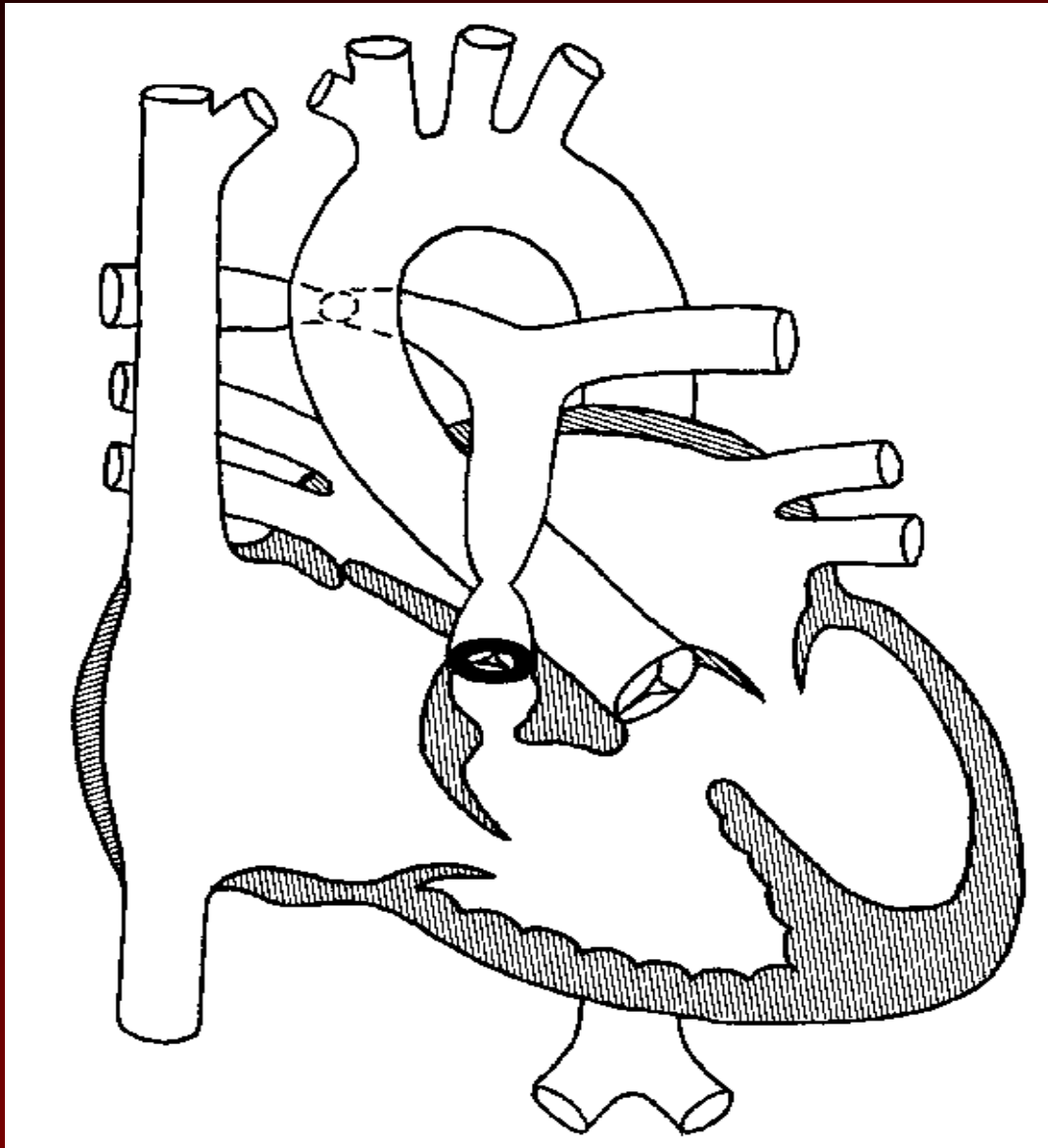


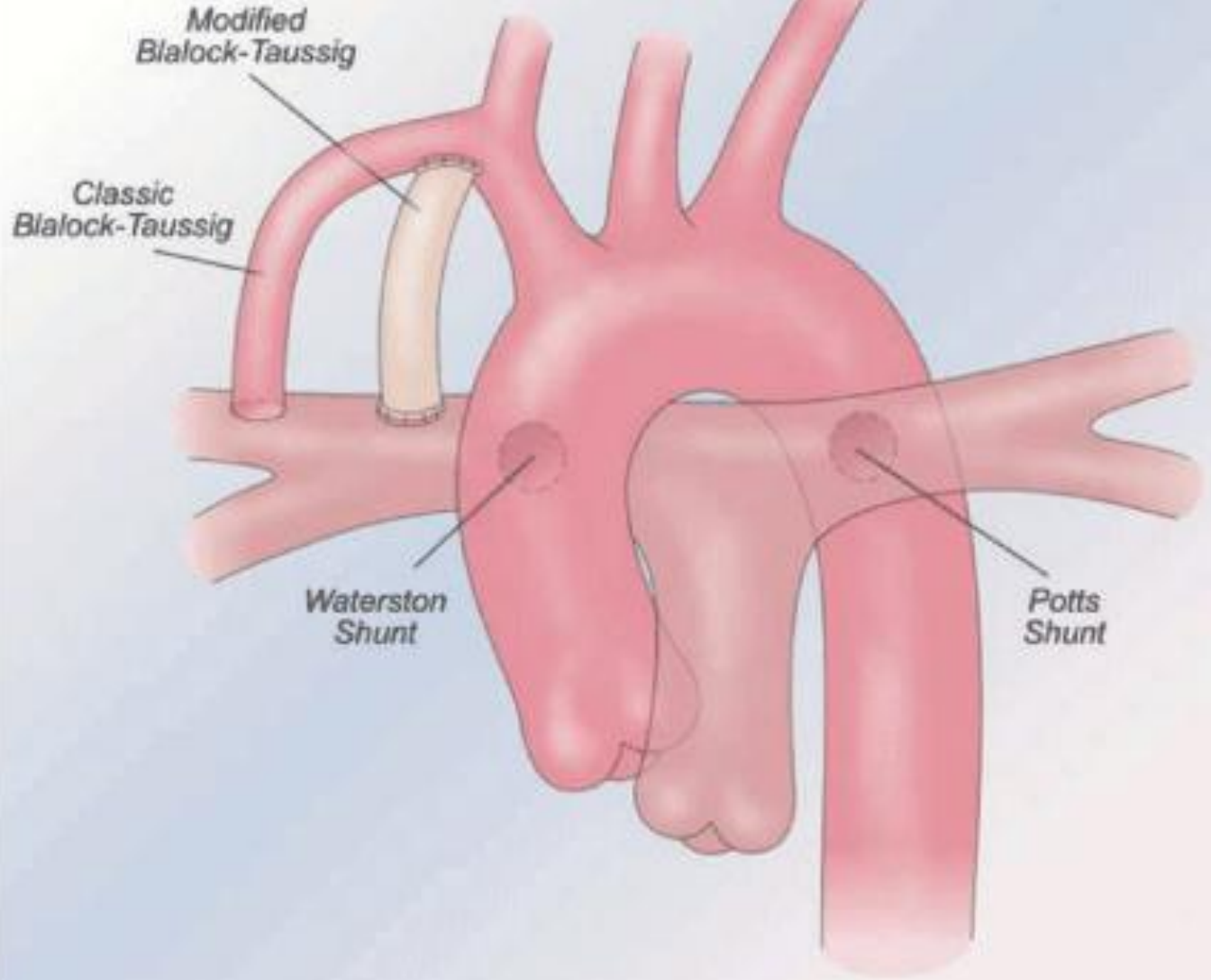


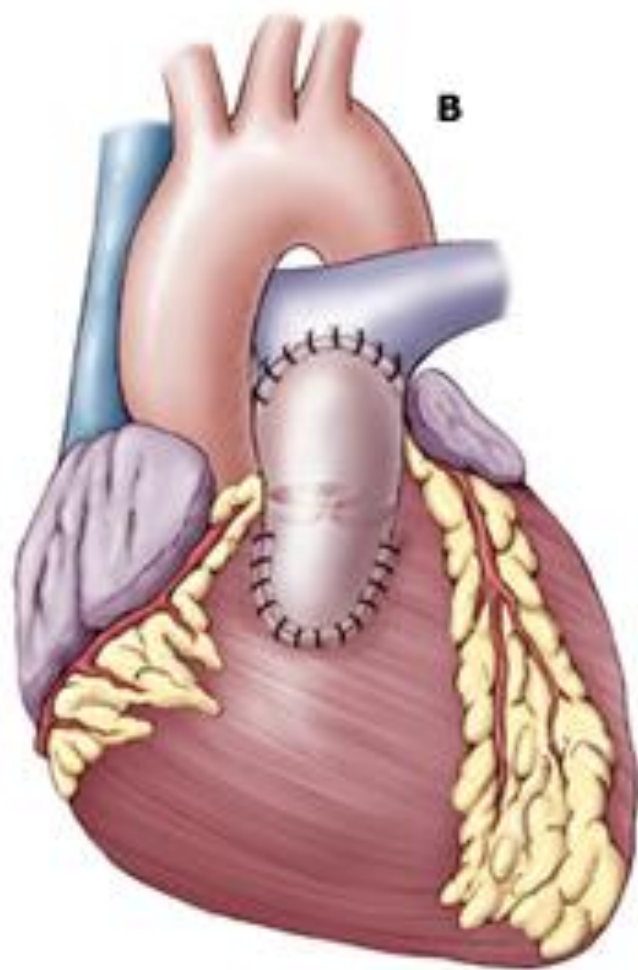
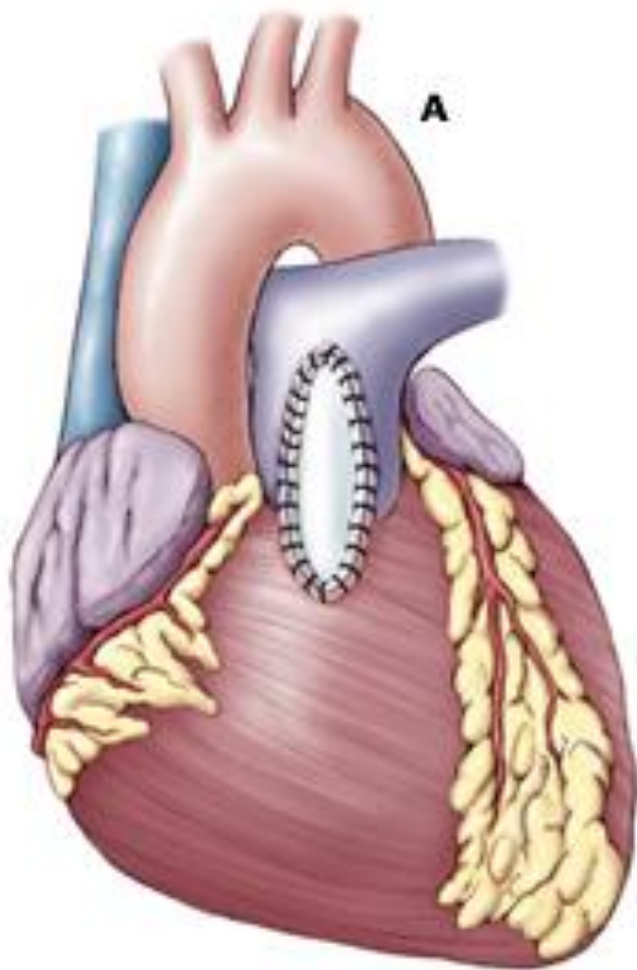
CONGENITAL HEART DISEASE A Diagrammatic Atlas By
Charles E. Mullins, M.D. David C. Mayer, M.D.



CONGENITAL HEAR DISEASE A Diagrammatic AtlasBy
Charles E. Mullins, M.D.David C. Mayer, M.D.







CSONGRAD Regiszter

Registry for patients with C(S)ONGenital caRdiAc
Disease at the University of Szeged

1961-2013. június 30.

>2700 beteg

>3000 műtét

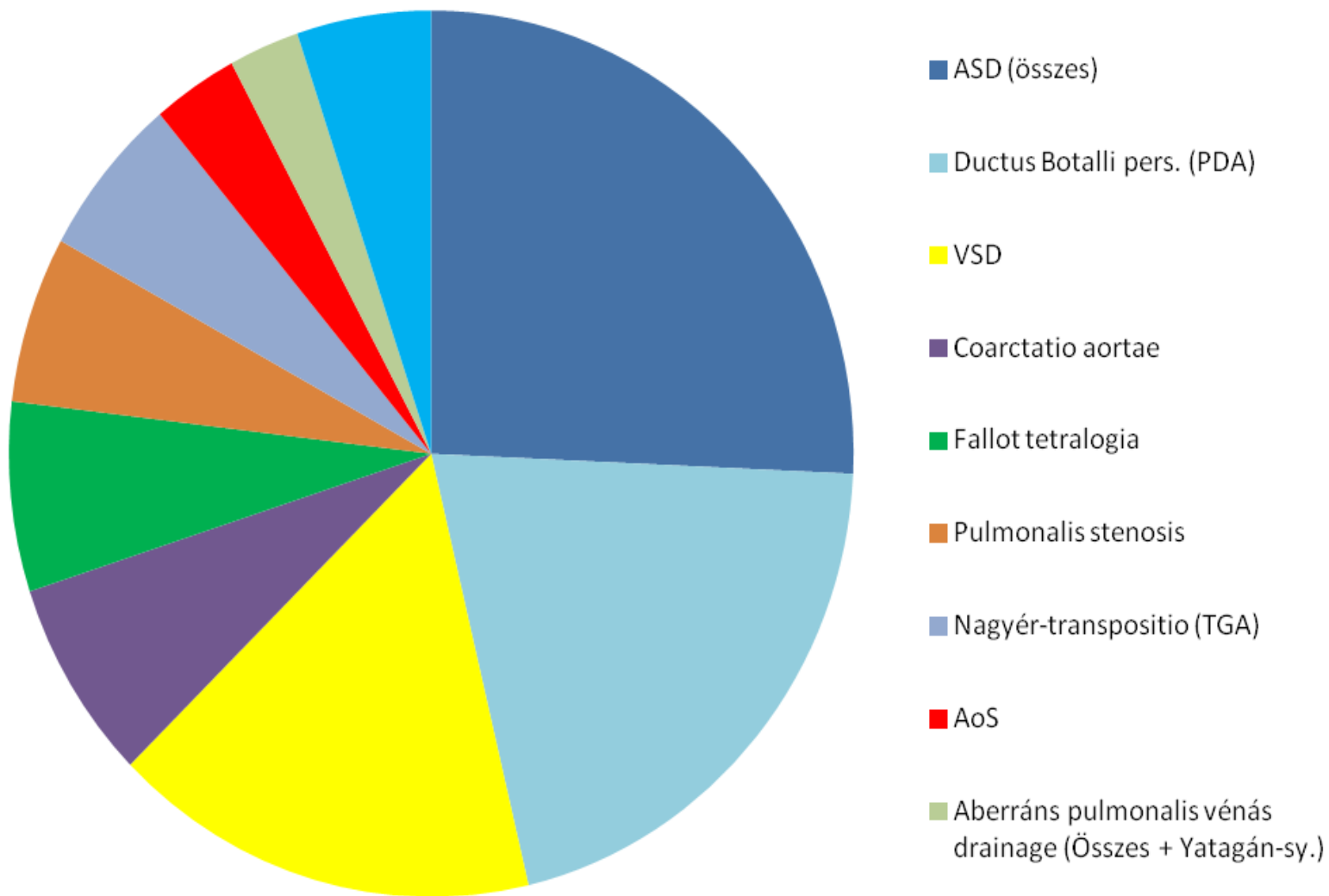
>40 diagnózis

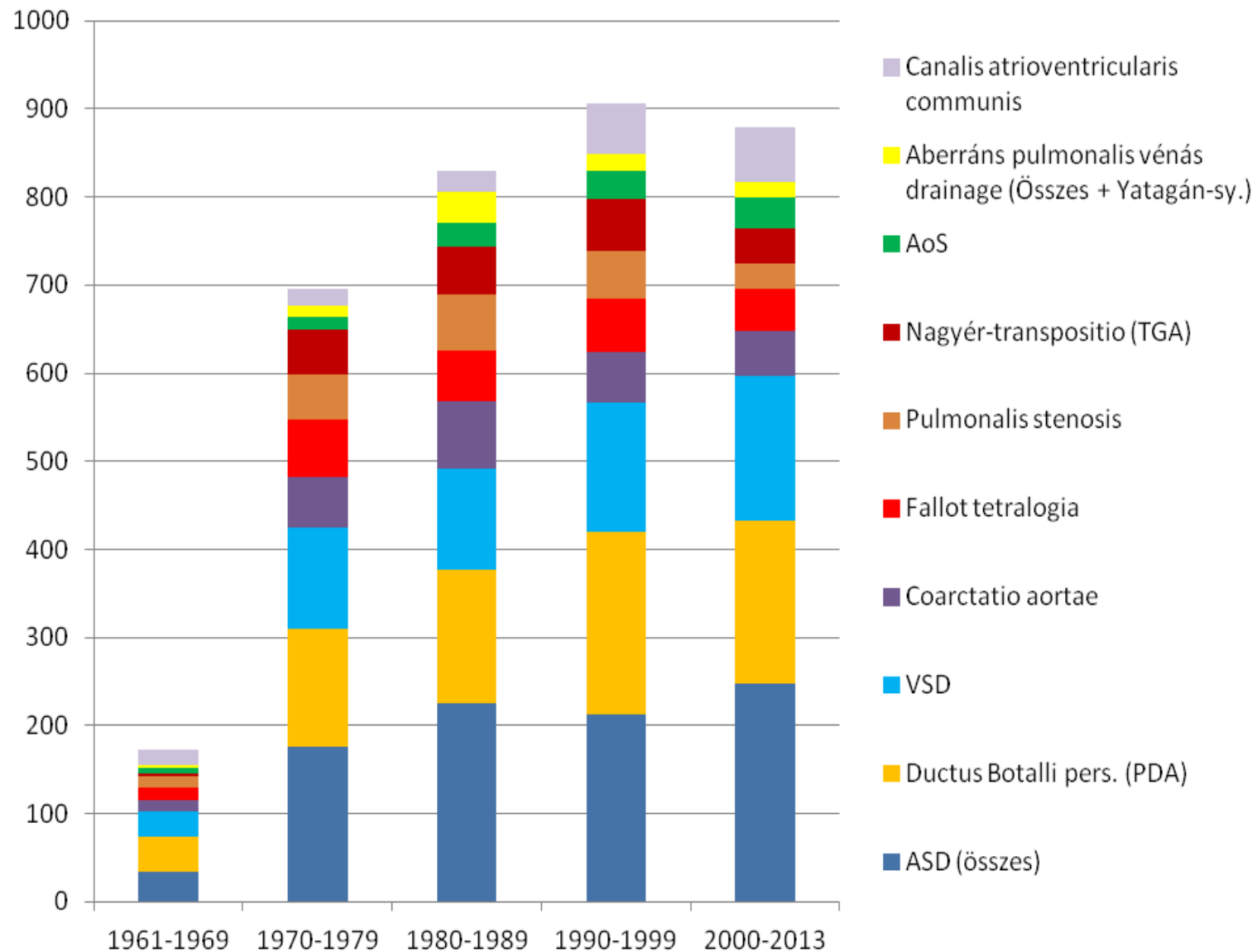
*Havasi és mtsai, Orvosi Hetilap 2015
156 évf. 20. 795-801*

GUCH betegek a Dél-Alföldön

~3920

A leggyakoribb diagnózisok





Fallot tetralogiás betegek Dél-Alföldön



- Összes Fallot miatti műtét: 239
- 138:férfi, 101:nő
- Csak palliatio: 63
- Palliatio+teljes rekonstrukció: 65
- Korai teljes rekonstrukció: 111

Fallot tetralogiás betegek Dél-Alföldön



- Palliatio típusok:
- Brock: 36%
- Blalock-Taussig: 47%
- Waterston: 8%
- Egyéb: 10%

Fallot tetralogiás betegek Dél-Alföldön



- ~ 50%-ról van adat
- ~ 30% a klinikán gondozott
- Műtét 18 év alatt: 215
- Műtét 18 év, vagy felette: 22
- Palliatio és teljes korrekció közötti idő: 7,7 év
- Átlagéletkor a primer korrekciókor: 8,3 év



Köszönöm a figyelmet!

PapdiBalázsFotó