

Cardiomyopathia és a szív szerzett betegségei

• Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Szakmai Kollégium •

Az irányelvet összeállította: dr. Szabolcs Judit

Definíció

A szívizomzat nem gyulladós, nem ischaemiás, nem congenitalis vitum következményeként kialakuló elváltozása, amely a szívizomzat kötőszöveti rostos átalakulását eredményezi.

Felosztás

Jellemzők	Etiológia
1. Dilatatív CMP: a bal és/vagy jobb kamra dilatációja és csökkent kontraktilitása	Idiopátiás Familiáris/genetikai háttér Virális és/vagy immuneredetű Alkohol/toxikus eredetű
2. Hipertrófiás CMP: bal- és/vagy jobbkamra-hipertrófia, normál vagy csökkent kamratérfogat	Familiáris, autoszomális, domináns öröklésment, inkomplett penetrancia, a -miozin nehéz láncának abnormitása (locus: 14q1)
3. Restriktív CMP: gátolt kamratelődés, csökkent diasztolés volumenű bal és/vagy jobb kamra, normál szisztolés funkció és falvastagság	Idiopátiás Amyloidosisal társulhat Endomyocardialis betegség
4. Nem besorolható CMP-k	Fibroelastosis
5. Specifikus CMP-k: specifikus szívvelváltozáshoz vagy szisztémás betegséghez társul	Ischaemiás betegség Billentyű-rendellenesség Myocarditis autoimmun - infekciózus - idiopátiás Anyagcserezavar Kötőszöveti betegségek Leukémia Izomdisztrófiák (Duchenne) Neuromuscularis betegségek Toxikus hatások (antraciklin, irradiáció)

CARDIOMYOPATHIA

1. Dilatatív CMP

A szívkamrák, elsősorban a bal kamra megnagyobbodása, melyhez szisztolés funkciózavar társul. Kórélettani szempontból a myocardialis sejtek kontraktilitásának csökkent volta jellemzi. Gyakori a szívüregi thrombusok előfordulása.

Prevalencia

Pontos adat nem ismert. Az összes CMP-t figyelembe véve 10 000 újszülöttre nézve 1 megbetegedés fordul elő (Ferencz 1992).

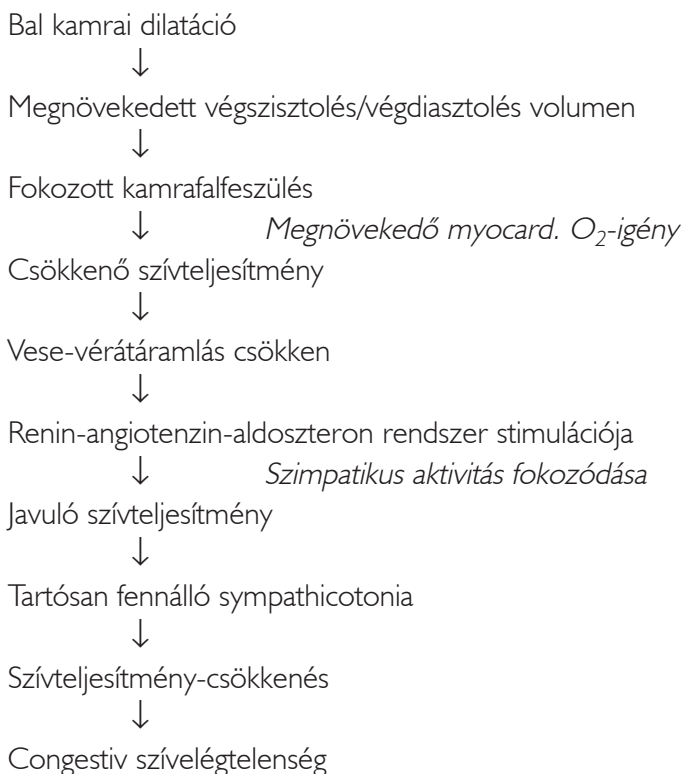
Kóreredit

A DCMP döntő többségében ismeretlen eredetű.

Feltételezhető:

- immunológiai defektus;
- familiaritás (az esetek 20%-ában igazolt autoszomális domináns öröklés menet);
- kérdéses kapcsolat a vírusmyocarditis és a DCMP között.

Kórélettani jellemzői



Tünetek

Klinikai tünetek rendszerint a keringési elégtelenség tüneteivel:

- fáradékonyág, etetéskor dyspnoe;
- fejlődésben való elmaradás.

Diagnózis

Fizikális vizsgálat: tachydyspnoe, tachycardia, hepatomegalia, szívzöreje (MI).

EKG: sinustachycardia, balkamra-terhelés, ritmuszavar lehet.

RTG: cardiomegalia, pulmonalis ödéma.

Szív UH a legfontosabb:

- a myocardium csökkent kontraktilitása;
- csökkent lineáris ejekciós frakció;
- csökkent ejekciós frakció;
- bal kamrai végdiasztolés átmérő növekedése;
- bal kamrai végszisztolés átmérő növekedése;
- szekunder mitralis és/vagy tricuspidalis insufficiencia;
- thrombus (kamra, pitvar, fülcse).

Kezelés

Pozitív inotrop szerek, Digoxin, Dobutrex, Dopamin, diuretikum, ACE-gátló, K⁺-pótlás.

Súlyos esetben:

- pozitív nyomású lélegeztetés;
- iv. inotrop szerek adása;
- vasodilatátorok (hydralazin, ACE-gátlók).
- Antikoagulánsok/thrombocytáaggregáció-gátlás indokolt.
- A thrombus kimutatására transoesophagealis echó szükséges lehet.
- Immunszuppresszió: szteroid vagy más immunszuppresszív szer (azathioprin, cyclosporin A) az akut fázisban adható szívizom-biopszia alapján.

A DCMP- betegek életkilátásai: a Royal Brompton Hospital 10 év alatt 40 gyermeket kezelt. Az 1 éves túlélés 72%-os, az 5 éves 61%-os volt.

2. Hipertrófiás CMP

Jobb/bal kamrát érintő, meg nem magyarázható kamrai hipertrófia, gyakran aszimmetrikus, a kamrai septum felső részét involválja általában, illetve a kamra szabad falát is.

Megkülönböztetünk obstruktív, illetve nonobstruktív formát aszerint, hogy a kamrákon kiáramlási szűkület detektálható-e vagy sem.

Lényege: a kamraizomzat relaxációs zavara, diasztolés funkció romlása, melyhez végdiasztolés nyomásemelkedés társul, ennek következménye a pulmonalis vénás nyomásemelkedés, pulmonalis ödéma.

Autoszomális domináns öröklésmenet változó penetranciával (van sporadikus forma is). Genetikai heterogenitás jellemzi, több mint egy gén felelős a klinikai megjelenésért.

Szövettanilag: a myocardialis sejtek összerendezetlensége látható.

Klinikum

- Csecsemőkor: a vizsgálat oka szívzörej, illetve szívelégtelenség;
- a gyermekek kezdetben gyakran tünetmentesek, később fáradékonyság, terhelésre dyspnoe lép fel, mellkasi fájdalom előfordulhat.

Diagnózis

EKG: rendszerint kóros, de az eltérések nem specifikusak.

RTG: cardiomegalia, tüdőödéma lehet.

Szív UH: aszimmetrikus septalis hipertrófia jellemzője, hogy a kamrasövény/bal kamra hátsó fal átmérőjének aránya több mint 1,3:1 (obstruktív formában a kamra szabad fala is megvastagodik).

SAM-jel: gyakori, pathognosticus.

(SAM: a mitralis billentyű előrefelé mozdulása szisztolében M-móddal regisztrálva.)

Kezelés

Kezelés: döntően tüneti.

A terápia célja:

- javítani a kamra diasztolés telődését;
- csökkenteni a myocardium kontraktilitását.

Gyógyszerek:

- β -blokkoló – propranolol 0,5–1,0 mg/kg/nap;
- kalciumantagonisták (1 éves kor alatt nem adható);
- antiarrhythmias szerek.

Prognózis

14 éves kor alatti gyermekek 9 éves utánkövetése során 25%-uk meghalt. A halál oka fizikai aktivitás kapcsán fellépő syncope vagy kamrai aritmia.

3. Restriktív CMP

A legkevésbé gyakori CMP (1997: Denfield 30 év alatt 12 beteget kezelt).

Lényege: endomyocardialis fibrosis;

- abnormális diasztolés kamrafunkció;
- a kamratelődés restriktívja;
- a diasztolés volumen csökkent volta a jobb/bal vagy mindkét kamrában.

Kórtan

A kamrák az endocardium extenzív megvastagodása miatt szűk ürterűek, a pitvarok jelentősen tágultak.

Klinikai tünetek

Kardiális dekompenzáció, fáradékonyság, táplálhatatlanság.

Rossz prognózisú, gyógyszeres kezelésre általában nem vagy alig reagáló megbetegedés. Leggyakrabban szívelégtelenség tüneteivel prezentálódik.

(A diagnózis felállítása után 2 évvel a betegek 44%-a, 4 év múlva 24%-a él.)

Kezelés

Kalciumantagonistákat ajánlanak diasztolés funkciót javító hatásáért.

Szívtranszplantáció.

A SZÍV SZERZETT BETEGSÉGEI**1. Kawasaki-betegség**

Első leírás: Kawasaki, 1967: elhúzódó láz, kiütés, lymphadenopathia.

Mukokután tünetek nyirokcsomó-megnagyobbodással.

A betegség etiológiája és patogeneze ismeretlen. Specifikus diagnosztikus teszt nem áll rendelkezésre, így diagnosztikája és kezelése máig vitatott.

Előfordulás: leggyakoribb Japánban (195/100 000 gyermek), USA (9/100 000).

Döntően csecsemők és kisgyermekek megbetegedése. A betegek 80%-a 4 éves, 60%-a 2 évnél fiatalabb.

Kialakulásában genetikai faktorok feltételezhetők.

A legtöbb megbetegedés nem súlyos. Meghatározó a kardiális involváció. A myocardium csaknem minden esetben érintett, a coronariaérintettség 12–15%-os.

Kórtan

Nekrotizáló arteritis a coronariákban, aneurizmaképződés, a nagy coronariaágak trombózisa. Fatális kimenetel az esetek 0,4%-ában, döntően csecsemőkorban.

A halál közvetlen oka:

- myocardialis infarktus;
- esetenként aneurizmaruptura.

Diagnosztikus vezérfonal

■ Alapvető tünetek

- 5 napnál tovább tartó lázas állapot
- A végtagok perifériáján
 - piros tenyerek és lábak – induratív ödéma
 - convalescens fázis: ujjhegyek lemezes hámlása
- Polimorf exanthema
- Kétoldali conjunctivitis
- Vörös ajkak, málnanyelv
száj- és garatbelövelltség
- Akut, nem purulens lymphadenopathia

■ Egyéb szignifikáns tünetek

- *Cardiovascularis*: szívzöreje, galoppitmus
 - EKG: megnyúlt PR–QT intervallum, abnormális Q hullámok. ST–T változó aritmiák
 - Röntgenen cardiomegalia
 - Echó: PF, coronaria aneurysma, myocardialis infarktus
- *Gastrointestinalis*
 - Hasmenés, hányás, hasi fájdalom
 - Ileus paralyticus, sárgaság, enyhén emelkedett transzaminázértékek
- *Vérkép*
 - Leukocytosis – balra tolt We ↑
 - Thrombocytosis CRP ↑
 - Enyhén emelkedett Hb-szint
- *Vizelet* – proteinuria, üledékben leukocyták
- *Bőr* – harántbarázdák a körmökön
- *Respiratorikus*: orrfolyás, köhögés
- *Ízületek* – fájdalmas, ízületduzzanat
- *Neurológiai* – liquorban mononukleáris sejtek, konvulzió, eszméletvesztés, facialis paresis, végtagbénulás

A Kawasaki-betegség kezelése

Akut fázis: gyulladásgátló kezelés

Szubakut fázis: trombózisprevenció

Aszpirin	Gamma-globulin-terápia mellett javasolt: 50–100 mg/kg/nap
Gamma-globulin	1 dózisban 2000 mg/kg 12 órás infúzióban, a betegség kezdetén
Thrombocytaaggregáció-gátlók	Akut fázis lezajlása után aszpirin 5 mg/kg/nap egy hónapon át/amíg a We és a thrombocytaszám normalizálódik. Ahol van coronariabetegség, az aszpirin mellett 5 mg/kg dipiridamol is.

2. Febris rheumatica

A csoportú Streptococcus-fertőzés nonszuppuratív gyulladással szövődménye.
Hazánkban igen ritkán előforduló megbetegedés gyermekkorban.

Patomechanizmus

Nem teljesen ismert.

(Streptococcus ellen termelt antitest keresztreakciót hoz létre a szív antigénjeivel, autoimmun mechanizmus, amely a szív minden rétegét érinti.

Tünetek

Általában 3 héttel a Streptococcus-fertőzés után (izolált chorea 2–6 hónappal az infekció után).

Jones-kritériumok

■ Major tünetek:

- polyarthrit (60–80%);
- carditis (40–50%);
- chorea (15%);
- erythema marginatum (10%);
- szubkután csomók (2–10%).

■ Minor tünetek:

- láz;
- ízületi fájdalom;
- reumás szívbetegség;
- laboratórium: magas We, CRP;
- EKG: hosszú PQ.

A Streptococcus-fertőzést megerősíti:

- az emelkedett ASO;
- Streptococcus A-pozitív torok bakteriológia.

Carditis

Hónapokig fennállhat.

Tünetei:

- tachycardia;
- szívzörej (MI, Aol);
- pericarditis (dörzszörej, pericardialis folyadék, mellkasi fájdalom);
- cardiomegalia;
- congestiv szívelégtelenség.

Kórisme

Egyetlen teszt sincs, ami biztos diagnózishoz vezet:

- ha az öt főtünetből legalább egy, de inkább kettő megvan;
- pozitív a garatleoltás eredménye;
- emelkedett ASO;
- akut gyulladás tünetei (We magas, CRP, fvs.-szám emelkedett).

Kórlefolrás

A carditist kivéve egy hónapon belül gyógyul.

Kezelés

- Csak arthritis esetén kis dózisú aszpirin.
Súlyosabb esetben: nagy dózisú szalicilát.
Kezdő dózis: 60 mg/kg/nap 4 részre osztva (emelhető 180 mg/kg/nap adagra 5–6 részletben); ha a negyedik nap sincs hatása, szteroidra kell áttérni.
- Carditis. első szer a szalicilát.
Súlyos esetben azonnal szteroid (0,5–2 mg/kg/nap), emelhető sz. sz.
Teljes dózis adandó, amíg egy héten át normális a We.
Szteroidkezelés leállítása után 2 héten át szalicilát.

Szívelégtelenség kezelése: ágynyugalom, folyadékmezsorítás, diuretikum, digoxin.

Prevenció

Primer: Streptococcus pharyngitis esetén 10 napig penicillinkezelés.

Szekunder: akinél korábban lezajlott reumás láz 25 éves korig, naponta 200–250 000 egység penicillint kap.

3. A szív gyulladásos megbetegedései

Pericarditis (szívburokgyulladás)

- Infektív eredetű;
- nem fertőzőes behatásra.

Előfordulási gyakoriság: nem ismert.

Legsúlyosabb az akut forma (gyermeknél ritka), vesebetegségben relatíve gyakori.

Fokozatosan növekedő pericardialis folyadék (PF) esetén van idő a

kompensációra



- pulzusszám-emelkedés
- perif. vasc. rezisztencia nő
- emelkedik az artériás középnyomás

E mechanizmusok vitális fontosságúak – nem szabad korrigálni (pl. nagy dózisú diuretikum káros).

Klinikum

- Mellkasi fájdalom: gyermeknél nem gyakori.
- Pericardialis dörzszöre: alátámasztja, de hiánya nem zárja ki a diagnózist.
- Gyakran tünetmentes: PF növekszik, zöreje halkul, eltűnik.

Tamponád:

Vénás nyomásemelkedés



Hepatomegalia + perif. ödéma



Hipotenzió – szűk pulzusamplitúdó



Gyakran paradox pulzus

A beteg nyugtalan, dyspnoés, hypoxaemiás, tachycardia és gyakran láz kíséri.

Azonnali beavatkozás indokolt – pericardiocentesis.

Szív UH: a legfontosabb a diagnózis felállításában – normális szíven a pericard. üreg alig látható.

Gyulladás: a pericardium lemezei közti rés kiszélesedik.

Kicsiny/közepes folyadékmennyiség a leggyakoribb – lényegében normális falmozgások.

Nagy effúzió (malignitást kísérő, nephrosis szindróma vagy virális eredetű) – jobb pitvar, jobb kamra, bal pitvar diasztolés kollapszusa.

Röntgen: kis folyadék: gyakran normális szívnagyság.

Nagy effúzió: sátor alakú szív.

EKG: az elváltozások a subepicardialis érintettségből adódnak a gyulladás lefolyása szerint.

1. ST-eleváció minden elvezetésben, kivéve aVR és VI.

2. ST visszatér az alapvonalra + T-hullámok ellapulnak.

3. T-hullám-inverzió (hónapokig fennállhat).

Esetenként nincs EKG-eltérés.

Pericarditis

Akut bakteriális: ritkán fordul elő.

Oka:

- szeptikémia;
- más helyről a szívburokra terjedő gyulladás (pyelonephritis, osteomyelitis, tonsillitis...).

Kórokozók:

- Haemophilus influenzae;
- Staphylococcus, Pneumo-, Meningo-, Streptococcus – ritkán tbc.

Tünetek: láz, fájdalom, tachypnoe, gyorsan progrediál.

Azonnali kezelés (antibiotikum + tüneti):

- előtte hemokultúra (3–5 mintavétel);
- a pericardialis folyadék vizsgálata.

Akut virális: csaknem mindig myocarditisszel együtt:

- számos vírus okozhatja (Coxsackie, ECHO-, adeno-, influenzavírus);
- tamponád ritkán lép fel;
- általában jó prognózisú betegség.

2. Myocarditis

A szívizom gyulladásos betegsége (az esetek jelentős részében a myocardium mellett a peri- és endocardium is részt vesz a folyamatban).

Etiológia, patogenezis

Az esetek jelentős részében a gyulladásos elváltozás pontos mechanizmusa ismeretlen. Súlyossága és kimenetele a myocardiumsérülés kiterjedésétől és fokától függ.

Általában:

- a szív pumpafunkciójának romlása következtében keringési elégtelenség lép fel;
- lehet első tünet a szív ingerképzési, ill. ingerületvezetési zavara.

Kórszövettan

- A dilatált szívben a myocardium nekrozisa + kísérő gyulladásos elváltozások;
- a betegség előrehaladtával hegesedés a szívizomban;
- ritkán: interstitialis fibrosis.

Gyermekkorban előfordul:

- infekciózus myocarditis;
- generalizált autoimmun myocarditis.

Vírusmyocarditis

Kórokozó

Coxsackie-, ECHO-, influenza-, mumpsz-, rubeólavírus, HIV (transplacentaris fertőzés is).

Klinikum

Igen változatos. Általában vírusfertőzés lezajlása után: gyengeség, cardiomegalia, tachycardia.

Laboratóriumi röntgen-, EKG-eltérések: nem specifikusak; tachycardia, PQ-megnyúlás, repolarizációs zavar.

Szív UH:

- dilatált szívüregek – főként bal kamra;
- MI lehet;
- EF csökkenhet.

Kezelés: nem specifikus.

- Legalább kéthetes ágynyugalom + tüneti kezelés.

Javulás:

- ha az „alvópulzus” gyermeknél percenként 100, csecsemőknél 120 alá csökken;
- a szív elő- és utóterhelésének csökkentése;
- a keringési elégtelenség kezelése (diuretikum, ACE-gátlók, kamrafunkció-romlás – ív keringéstámogatása);
- antiarrhythmias kezelés sz. sz.;
- antikoaguláció: ha van thrombus a szívüregben;
- szteroid: akut fázisban nem ajánlott.

Prognózis: általában jó.

- Halálozás: döntően az akut fázisban, súlyos kamrafunkció-romlás, aritmia miatt.

Generalizált autoimmun myocarditis

1. *Szisztémás lupus erythematosus*: a myocardialis kötőszövet fibrinoid elváltozása celluláris reakcióval. Pericarditis gyakori.

Kezelés: szteroid.

2. *Dermatomyositis*: a subendothelialis kötőszövetben ödéma, majd gyulladás.

Tünetei: a myocarditisnél leírtaknak megfelelő.

Kezelés: prednizolon.

Gyógyulás. 1–2 év múlva általában a terápia elhagyható.

Infektív endocarditis

Szívbelhártya-gyulladás (IE), döntően bakteriális eredetű, de számolni kell gombafertőzéssel is. Vírusok önmagukban valószínűleg nem okoznak endocarditist, de az általuk létrehozott endocardialis felszínváltozás kiindulópontja lehet bakteriális fertőzésnek.

Az IE az esetek döntő többségében a szív morfológiai eltéréséhez társul:

- fejlett országokban: veleszületett szívhibák;
- fejlődő régiókban: döntően reumás szívbetegség.

De IE kialakulhat ép szívnél is:

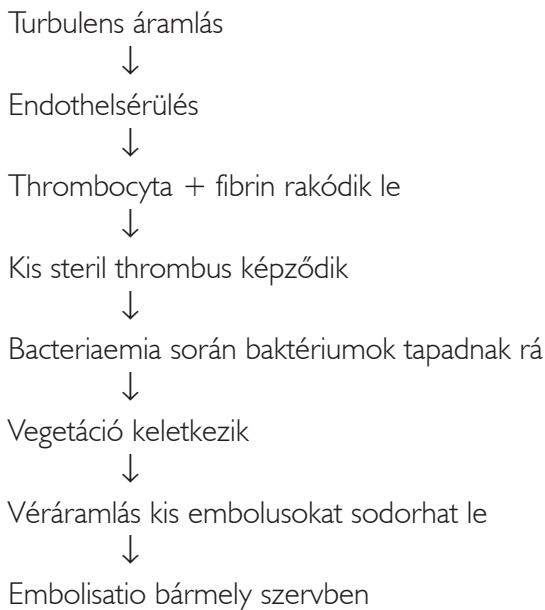
- immunszuppresszív állapotokban (pl. malignitasok kezelése során);
- intravénás droghasználók jobb szívfél infektív endocarditise;
- tartós centrális kanül használata esetén.

Bakteriális endocarditis (BE)

A szív endothelialis felszínein kialakuló bakteriális infekció – a klinikai kép és a tünetek igen változóak. Terápiás és prognosztikai szempontból fontos a korai felismerés.

Kórtana: nagy sebességű áramlás keletkezik:

- billentyűszűkület vagy -záródási elégtelenség;
- szisztémás és pulmonalis keringés közötti kommunikáció miatt.



Előfordulás: 1 eset 1000 kórház felvételtől (USA).

Gyermekek infektív endocarditise 75%-ban szívbetegség talaján lép fel.

Halálozás: 25%!

- Bal szívfél endocarditise: 50%-os mortalitás.
 Oka: legtöbbször szívelégtelenség.

Életkor: döntően a felnőtt populáció megbetegedése, de a congen. vitium miatt operált betegek és az immunkomprimáltak számának növekedése egyre gyakoribb előfordulást jelent gyermekkorban.

A diagnózis felállításához segítenek a Duke-kritériumok:

Alapvetőek:

- pozitív haemobact. (12 óra különbséggel levett 2 mintában);
- echocard.
 - vegetáció a billentyűn vagy az érfalban, ill. az operált területen;
 - billentyű anulusa körüli abscessus;
 - újonnan fellépő billentyűelégtelenség.

Továbbá:

- rizikófaktor:
 - iv. drogabúzus;
 - congenitalis szívhiba, láz 38°C felett;
 - mitralis prolapsus, foghúzás;
- vascularis jelenségek (artériás embolisatio, intracran. vérzés);
- immunológiai jelenségek (glomerulonephritis).

BE rizikófaktorai

Magas rizikót jelent:

- veleszületett szívhiba (VSD, billentyűbetegség);
- akvirált szívbetegség;
- műbillentyű;
- iv. drogabúzus;
- anamnézisben BE;
- sebészi systemopulmonalis sönt;
- centrális vénás katéter.

Magas rizikóval járó beavatkozások:

- fogászati kezelés (foghúzás, implantáció);
- tonsillectomia, adenotomia;
- sebészi beavatkozások;
- endoszkópia.

Mikrobiológia

- Gram-pozitív:
 - alfa-hemolizáló Streptococcus (normális szájflórához tartozik);
 - Staphylococcus aureus (immunhiányos betegnél a BE leggyakoribb oka).
- Enterococcus: ritka, de veszélyes kórokozó.
- Haemophilus: újszülötteknél és immunkomprimált gyermekeknél.
- Gomba okozta endocarditis súlyos, rossz prognózisú (megelőző hosszas antibiotikus kezelést követően, vagy ha idegen anyag, pl. műbillentyű beültetése történt).

Laboratóriumi vizsgálatok

- Hemokultúra: legfontosabb 1–24 órán belül 3 mintavétel aerob és anaerob tenyésztésre.
- Vértkép:
 - anémia 70–90%-ban (normocytás, normokróm);
 - leukocytosis 20–30%-ban
- We és CRP: csaknem minden esetben emelkedett (~55 mm/ó).
 - Nem speciális a CRP ↑ – de gyógyulás során csökken.
- Reumafaktor: a betegek 40–50%-ánál pozitív immunkomplexek – hosszan tartó BE során.
- Vizelet:
 - proteinuria 50–60%;
 - mikroszkópos haematuria (30–50%).
- Echokard. vizsgálat:
 - 70–80%-ban diagnosztikus (transthoracalis);
 - TEE: 90–100%-ban.

Kezelés

4–6 hétig tartó kórházi kezelés – parenteralis terápia a kórokozó érzékenységének megfelelően.

Sebészeti kezelés indokolt:

- súlyos szívelégtelenség esetén;
- billentyűobstrukció;
- nem Candida eredetű gombafertőzés esetén.

IE-prevenció

Minden beavatkozás előtt, mely bacteriaemiát okozhat.

Rutin, szájon keresztüli profilaxis:	
■ 10 éves kor felett:	3 g amoxicillin 1 órával a beavatkozás előtt;
■ 5–10 éves kor:	1,5 g amoxicillin 1 órával a beavatkozás előtt;
■ 5 éves kor alatt:	750 mg amoxicillin 1 órával a beavatkozás előtt.
Ha bizonyított penicillinallergia áll fenn: clindamycin, erythromycin vagy josamycin adandó:	
■ 10 éves kor felett:	600 mg egy órával a beavatkozás előtt p. o.;
■ 5–10 éves kor:	300 mg egy órával a beavatkozás előtt p. o.;
■ 5 éves kor alatt:	150 mg egy órával a beavatkozás előtt p. o.

Műtéti beavatkozások, endoszkópia előtt fél órával intravénás profilaxis indokolt, a potenciálisan fellépő bacteriaemiának megfelelően általában kombinált antibiotikus kezelés szükséges.