

Sorszám

1.

Szerzők neve **Ablonczy László, Szatmári András, Hartyánszky István, Bodor Gábor, Sági Erzsébet, Héthársi Balázs**
Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet

Cím (magyar) **Gyermekkori szívtranszplantáció - új terápiás lehetőség Magyarországon 2007-től**

Cím (angol) Pediatric heart transplantation - a new therapeutic option in Hungary since 2007

Téma Szívelégtelenség, echocardiographia (2)

Kulcsszavak pediatric heart transplantation, dilated cardiomyopathy, immunosuppression, acute rejection

Típus Előadás (10 perc + 5 perc vita)

Absztrakt (magyar) A gyermekkorban végzett szívtranszplantáció manapság világszerte elfogadott kezelési lehetőség végstádiumú keringési elégtelenség esetén. Az első hazai gyermekszívtranszplantációt 2007. október 18-án végeztük. A 8 éves kislány, akinél 6 éves korban aorta műbillentyű beültetés történt, dilatatív kardiomyopathia miatt kezeltük. A műtét során komplikáció nem lépett fel. Az immunosuppresszív terápia az interleukin-2 receptor blokkoló basiliximab-al történt indukció után hármaskombináción (tacrolimus+mycophenolate mofetil+corticosteroid) alapult. Az akut rejekció monitorizálása rendszeresen végzett tissue Doppler echocardiographiával történt. A transzplantációt követő 6 hetes biopszia rejekciót nem mutatott. Bár a gyermekkori szívtranszplantáció ezzel elérhető terápiás lehetőséggé vált hazánkban, számos problémával, elsősorban a gyermekkori donorok alacsony számával, illetve a hosszútávú immunosuppresszív kezelés nem kívánatos hatásaival, kell számolnunk.

Absztrakt (angol) Nowadays heart transplantation in pediatric age is worldwide accepted as a final treatment of choice for end-stage heart failure. The first pediatric heart transplantation in Hungary was performed on 18th October 2007. An 8-year-old boy, who underwent aortic valve replacement at six years of age, suffered from idiopathic dilated cardiomyopathy. During the operation were no complications occurred. The immunosuppression was based on triple-drug therapy (tacrolimus+ mycophenolate mofetil+corticosteroid) with use of induction therapy with interleukin-2 receptor blocker (basiliximab). For screening of acute rejection tissue Doppler echocardiography (TDI-derived velocities measurement) was performed regularly. No biopsy-proven rejection was detected 6 weeks after transplantation. Although pediatric heart transplantation has become an available treatment in Hungary, several problems remain unsolved, especially the shortage of pediatric donor hearts and a long-term impact of immunosuppression.

Sorszám

51. ifj.

Szerzők neve

Édes Eszter, Kádár Krisztina, Klujber Valéria, Pikály Nóra, Losonczy László, Merkely Béla
Semmelweis Egyetem Kardiológiai Tanszék, Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Országos Gyermekegészségügyi Intézet, Semmelweis Egyetem, Semmelweis Egyetem II. sz. Gyermekklinika

Cím (magyar)

Gyermekkori szívbetegségek familiaritása

Cím (angol)

Congenital familiar heart diseases

Téma

Gyermekcardiológia (10)

Kulcsszavak

pediatric cardiology, genetics, congenital heart diseases

Típus

ifj. Előadás (10 perc + 5 perc vita)

Absztrakt (magyar)

Háttér: A gyermekkori szívfejlődési rendellenességek etiológiája 90%-ban ismeretlen. Kevés adat van az öröklődő szívbetegségek gyakoriságáról és típusainak megoszlásáról. Feltételezhető, hogy ha környezeti hatás hiányában a családon belüli szívbetegség halmozódik, annak genetikai oka van. Cél: A gyermekkori szívbetegségek esetleges öröklődő jellegének vizsgálata. Módszer: Az 1999-2003 között kardiológiai okból kivizsgálásra került gyermekek (5958 eset) adatait dolgoztuk fel. A gyermekkori szívfejlődési rendellenességek formáinak eloszlása mellett elemeztük a gyermekkori szívbetegségek családi halmozódását; és vizsgáltuk a szívbeteg szülő gyermekének szívhibára való esélyét az átlag populációhoz viszonyítva, valamint az öröklődés menet különbségét az anya és az apa betegsége függvényében. Eredmény: 132 olyan veleszületett szívbeteg gyermeket találtunk, akinél volt a családban szívbetegség. Ezen belül a szívhibák megoszlása a következő: secundum pitvari szeptum defektus (ASDII, n=30), kamrai septum defektus (VSD, n=28), conotruncalis anomáliák (n=26), coarctatio aortae (CoA) és aorta stenosis (AS) (n= 26), valvularis pulmonalis stenosis (PS, n=18), ductus Botalli persistens (PDA, n=11), hypertrophiás cardiomyopathia (HCM, n=7), atrio-ventricularis septumdefektus (AVSD, n=4). Kimutatható volt, hogy szívbeteg szülő gyermekének szívfejlődési rendellenesség kialakulására való esélye szignifikánsan magasabb, mint egészséges szülő esetében ($p < 0,001$). Ismert szülői ASD II és VSD esetén az anya betegsége a gyermek szívhibájának kialakulásában szignifikánsan erőteljesebb, mint az apáé (OR: 5 és 9, $p < 0,05$). Összefoglalás: A gyermekkori szívbetegségek bizonyos formái egyértelmű családi halmozódást mutatnak, ennek vizsgálatára további részletes családfaanalízis és genotipizálás szükséges. A nagyobb anyai rizikó ismerete hozzájárulhat a genetikai vizsgálatok során egy precízebb recurrencia becslés nyújtásához.

Absztrakt (angol)

Background and objectives: The etiology of structural and congenital heart diseases (CHD) is mostly unknown, there are only few data about the frequency pattern and the distribution of different types. It may be hypothesized that in absence of teratogenic agents, the recurrency of familiar heart diseases is due to genetic origin. The aim of this study was to examine the familiar origin of the CHD. Methods: The medical data of the patients admitted between 1999-2004 (n=5989) have been analyzed to ascertain the occurrence of FHD in the relation of siblings, parents and relatives. We examined the risk of the offsprings of parents with CHD to be born with CHD to correlate with the population database; and the difference between maternal and paternal inheritance. Results: 132 children having CHD were discovered with heart disease occurring in the family. The most frequent CHDs and their distribution: atrial septum defect: 30, ventricular septal defect: 28, conotruncal anomalies: 26, aortic coarctation and aortic stenosis: 26, ductus Botalli persistens: 11, hypertrophic cardiomyopathy: 7, valvular pulmonary stenosis: 18, atrioventricular septum defect: 4. The occurrence of FHD in the descendants was significantly higher with a parent having a heart disease to correlate with healthy parents ($p < 0,001$). Our study demonstrated also that in the case of atrial or ventricular septal defect the children has a significantly higher risk to be born with CHD when the mother having CHD... correlates with the father having CHD ($p < 0,05$). Summary: Discovering these cases an exact genealogical tree examination should be executed. The knowledge of the higher maternal risk can assist to calculate a preciser recurrency risk.

Sorszám	
Szerzők neve	Katona Márta, Orvos Hajnalka, Horváth Emese, Pál Attila <i>SZOTE Gyermekklinika, SZTE Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, SZTE Orvosi Genetikai Intézet</i>
Cím (magyar)	A magzati szívbetegségek noninvazív hemodinamikai vizsgálata foetalis Doppler-echocardiographiával
Cím (angol)	Hemodynamic examination of fetal cardiopathies assessed by fetal Doppler-echocardiography
Téma	Gyermekkardiológia (10)
Kulcsszavak	antenatal diagnosis, fetal echocardiography, congenital heart defect, hemodynamic examination, fetal arrhythmia, fetal therapy
Típus	Előadás (10 perc + 5 perc vita)
Absztrakt (magyar)	<p>A magzati szív anatómiai vizsgálata foetalis echocardiographiával (FE) nem minden esetben mutatja ki magzati szívbetegség fennállását. Strukturálisan ép szívben is előfordulhat kóros hemodinamikai állapot, pl. hypoxia, infekció, vagy anyai gyógyszeres kezelés hatására. Cardialis decompensatio, csökkent perctérfogat, ill. kóros áramlás a nagyerekben Doppler FE-vel jól vizsgálható. A vizsgálat célja: A magzati szív működés haemodinamikai vizsgálata anatómiailag ép, ill. congenitalis vitiumban (CV) szenvedő magzatokban. Betegek, módszerek: 2023 gravida vizsgálata ACUSON XP-128 színkódolt Doppler-echocardiographiával, 5-7 Megaherzes transducer, a terhesség 16-38. hetében, SZTE Gyermekklinikán 8 év alatt. A szív segmentális analysise, tricuspidalis insufficiencia (TI), mitralis insufficiencia (MI), az aorta (Ao), az arteria pulmonalis, a ductus arteriosus (DA), a ductus venosus (DV) áramlása került vizsgálatra, kóros folyadék, ill. ritmuszavar esetén annak tisztázása. Eredmények: 61 esetben lehetett magzati szívbetegséget igazolni, 38 CV, 10 hydrops foetalis (HF), 3 endocardialis fibroelastosis (EF), 2 iker-iker transzfúzió, 1 ductus arteriosus záródás, és 7 magzati tachycardia került felismerésre. Súlyos TI, retrográd Ao és kóros DV áramlás volt kimutatható hypoplasiás balszívfél syndromában. Súlyos MI és/vagy TI volt kimutatható HF-ben és EF-ben. TI, ill. cardialis decompensatio volt 7 supraventricularis tachycardiában (SVT) igazolható. Antenatalis terápia 9 esetben történt, az anya p.o. Digoxin, ill. Digoxin és Verpamil kezelésben részesült 7 magzati SVT esetén, ill. 2 FH-os magzat intrauterin transzfúziót kapott. Halálozás: 9 művi abortus, 1 intrauterin és 10 postnatalis exitus. Postnatalis szívműtét 11 esetben történt. Konklúzió: 1. A magzati szív segmentális analysise FE-vel nem zárja ki súlyos foetalis szívbetegség fennállását, ezért Doppler FE-t kell végezni. 2. A magzati szív működés haemodinamikai vizsgálata alapján antenatalis terápia/ intervenció, ill. postnatalis műtét indikálható. 3. Súlyos MI és/vagy TI, ill. reverz DV áramlás fokozott morbiditást, ill. mortalitást jelez.</p>
Absztrakt (angol)	<p>Anatomy of the fetal heart examined by fetal echocardiography does not always reflect the severity of a cardiopathy. Abnormal hemodynamic function could be detected even in normal fetal heart affected with hypoxia, infection, maternal drug therapy, etc. Heart failure, decreased cardiac output, abnormal flow in the great arteries and veins can be precisely measured by fetal Doppler-echocardiography (FDE). Aim of the study: To evaluate the fetal cardiac function of fetuses with congenital heart defect (CHD) and with structurally normal heart. Patients, methods: 2023 pregnant women were examined in the Department of Pediatrics, University of Szeged with ACUSON XP-128 Doppler-echocardiograph, 5-7 MHz transducers, between the 16-38. gestational weeks, during 8 years. Tricuspid insufficiency (TI), mitral insufficiency (MI), aortic and pulmonary flow, ductus arteriosus (DA) and ductus venosus (DV) flow, abnormal effusion or arrhythmia were examined. Results: There were 61 cardiopathies detected, 38 CHD-s, 10 fetal hydrops (FH), 3 endocardial fibroelastosis (EF), 2 twin-to-twin transfusions, 7 supraventricular arrhythmias (SVT), 1 in utero death. Severe TI, retrograde aortic flow and reverse DV flow were detected in hypoplastic left heart syndrome. Severe MI and/or TI were found in EF and FH fetuses, and 1 DA constriction was seen. Antenatal therapy was started in 9 cases, maternal oral Digoxine and /or Verpamil in 7 cases with SVT, and intrauterine transfusion in 2 fetuses with FH. There were 20 deaths (9 abortions, 1 intrauterine death, and 10 postnatal deaths). Eleven neonates underwent postnatal cardiac surgery. Conclusions: 1. Segmental analysis of the fetal heart does not exclude severe fetal cardiopathy. 2. Hemodynamic examinations of fetal heart provide clue for the induction of antenatal therapy/intervention or postnatal cardiac surgery. 3. Severe MI and/or TI and/or reversed DV flow in fetuses with CHD were predictive for increased morbidity and mortality.</p>

Sorszám

128.

Szerzők neve

Mogyorósy Gábor, Kovács Tamás, Szűcs Éva, Karácsonyi Tünde
DEOEC Gyermekklinika, DEOEC Neonatológiai Tanszék, Debrecen, VESZ Gyermekkardiológiai Járóbeteg Intézet, Debrecen

Cím (magyar)

Posztoperatív és intervenciós katéterezés utáni szövődmények az ambuláns gyermekkardiológiai ellátásban

Cím (angol)

Postoperative and postcatheter complications detected during ambulatory follow up

Téma

Gyermekkardiológia (10)

Kulcsszavak

congenital heart defects, postoperative complications, cardiac surgical procedures, child

Típus

Előadás (10 perc + 5 perc vita)

Absztrakt (magyar)

Háttér: A szívhibával született gyermekek terápiájának legkritikusabb része a szívűtét vagy az intervenciós katéterezés. A közvetlen posztoperatív szakot követően is léphetnek fel szövődmények, melyek már a kórházi elbocsátás után jelentkeznek. Az ambuláns gondozást végző orvosoknak kulcsfontosságú ezek felismerése. Betegek és módszer: Retrospektív módon áttekintettük az 1996. január 1. és 2006. december 31. között ambuláns betegként vizsgált, szívűtéten/intervenciós katéterezésen átesett betegeket. Kerestük azokat az eseteket, ahol a beavatkozást követő egy éven belül ismételt hospitalizációra volt szükség, vagy halál következett be. Eredmények: A vizsgált 11 év alatt 283 gyermeknél történt szívűtét és 40 esetben intervenciós katéterezés. 17 esetben észleltünk jelentős szövődményt: 15 esetben szívűtétet, míg 2 esetben intervenciós katéterezést követően. 6 gyermeknél a postcardiotomiás szindróma indokolta az ismételt kórházi kezelést és egy esetben tamponád miatt pericardium fenestrációra is szükség volt. Pericardialis tamponád még további két esetben jelentkezett, melyek hátterében gennyes pericarditis illetve chylopericardium állt. Az utóbbi eset fatális kimenetelű volt. Négy esetben (Fallot tetralógia illetve AV septum defectus műtétje után) cardialis decompensatio miatt volt szükség kórházi felvételre, melyek közül egy gyermek reoperációt igényelt. Endocarditist két esetben diagnosztizáltunk, az egyiknél reoperációra is szükség volt. Egy gyermeknél sternum osteomyelitis igazolódott. Secundum típusú pitvari septum defectus katéteres zárását követően migrénes roham miatt került sor kórházi felvételre. Egy újszülött - aorta billentyű ballonos tágítását követően - otthonában hirtelen meghalt balkamra ruptúra következtében. Konklúzió: Jelentős szövődmény a járóbetegként vizsgált, katéter intervención vagy szívűtéten átesett gyermekek között 5 % gyakorisággal volt észlelhető. Bár a szövődmények döntő többsége 1 hónapon belül jelentkezett, közel egy évvel a beavatkozás után is észlelhető volt jelentős komplikáció. A pericardiális tamponád, a dekompenzáció és az infekció tünetei nagyon gondos értékelést igényelnek.

Absztrakt (angol)

Background: Although the interventional heart catheterization or the surgical correction is the most critical part of the therapy of congenital heart diseases, complications may occur after the immediate postoperative period. Physicians doing the follow up care of children with heart diseases must be aware of the clinical features of these complications. Patients and methods: The data of patients having cardiac surgery or interventional catheterization between the 1st of January 1996 and the 31st of December 2006 and have been followed up as outpatients were evaluated. Detailed analyses of cases that required rehospitalization or died within one year following the intervention were performed. Results: During the examined 11 years 283 children went through open heart surgery and 40 had catheter intervention. 17 complications were detected, 15 of them occurred after open heart surgery and two following catheter intervention. In six children postcardiotomy syndrome indicated the rehospitalization. One of them required pericardiac fenestration because of tamponade. Two additional cases of pericardiac tamponade were diagnosed. One of them was the result of purulent pericarditis while the other of chylopericardium. The latter case had a fatal outcome. In four cases that were operated on because of Fallot tetralogy or AV septal defect heart failure was the reason of rehospitalization. One of them required reoperation. Two cases of endocarditis and one of sternum osteomyelitis occurred. One adolescent girl was rehospitalized because of migraine following the transcatheter closure of ASD and a newborn died suddenly at home after the balloon dilatation of valvar aortic stenosis. Conclusion: Five per cent of outpatients having either heart surgery or interventional catheterization had significant complication within one year after the procedure. Most of the complications occurred within one month but some at the end of the one-year follow-up. Signs of pericardiac tamponade, heart failure or infection should be carefully evaluated.

Sorszám

Szerzők neve

Rácz Katalin, Katona Márta, Kertész Erzsébet, Bartyik Katalin, Bogáts Gábor, Iványi Béla, Turi Sándor*SZTE Gyermekklinika, SZTE Szívsebészeti Osztály, SZTE Patológiai Intézet*

Cím (magyar)

Szívtumor gyermekkorban

Cím (angol)

Cardiac Tumor in Children

Téma

Gyermekkkardiológia (10)

Kulcsszavak

primary cardiac tumor, secondary cardiac tumor, children

Típus

Előadás (10 perc + 5 perc vita)

Absztrakt (magyar)

Bevezetés: A primer szívdaganatok előfordulása gyermekkorban nagyon ritka, incidenciája 0,27% körüli. Azonban a szívben előforduló metastasisok (szekunder szívdaganatok) száma gyakoribb, valószínűleg a gyermekkorban az utóbbi években emelkedő tumorok miatt. Betegek és módszer: Áttekintettük az SZTE Gyermekklinikán 1999. január és 2007. december között szívtumor miatt kezelt gyerekeket. Feldolgoztuk a betegek adatait, tüneteiket, vizsgálataikat, a szövődményeket és a terápiás eljárásokat. Eredmények: 6 beteg adatát elemeztük (3 fiú, 3 lány). Életkoruk 7 hónap és 16 év között változott. Három betegnek volt felvételekor kardiológiai panasza: dyspnoe, tachypnoe, mellkasi fájdalom, és ezeknél a betegeknél észleltünk pericardiális, és pleurális folyadékgyülemet. Négy gyermek fizikális vizsgálatakor volt hallható közepes erősségű szívzöreje. A diagnózis felállításában a mindegyik betegnél elvégzett Doppler-echocardiográfia, mellkas röntgen vizsgálat mellett CT két, MRI egy esetben segített. Három primer szívdaganat volt: egy myolipoma és két rhabdomyoma, a szekunder szívdaganatok mesothelioma, lymphoma és acut lymphoid leukaemia metastasisai voltak. Ezek a betegek kemoterápiás kezelésben részesültek, de mind a hármat elvesztettük. Két esetben történt szívsebészeti beavatkozás. Az egyik betegnél a balkamra üregében az aorta kiáramlási pályájában elhelyezkedő tumor eltávolítására került sor (műtét után 6 hónappal a gyermek általános állapota jó). A másik betegnél a szívfelszínén, a pericardiumban lévő szövetmasszából történt mintavétel adta a pontos diagnózist. A sclerosis tuberosa, nagyságában változást nem mutató rhabdomyoma miatt ellenőrzés alatt álló két fiú neurológiai panaszai mellett kielégítően van. Következtetések: A betegeinknél észlelt primer szívdaganatok prognózisa eseteinkben jó, spontán regresszióval és recidívamentes postoperatív időszakkal. Azonban a malignus haematológiai betegségek szívbe adott metastasisokkal minden esetben végzetesek voltak.

Absztrakt (angol)

Background: Primary cardiac tumors are rare in the pediatric population, with an incidence of 0,27%. But the incidence of cardiac metastases (secondary cardiac tumor) is rising, probably because the increasing incidence of cancer. Patients and methods: We studied retrospectively patients with cardiac tumors between January 1999 and December 2007 in the Department of Pediatrics, University of Szeged. We review the symptoms, examinations, complications and therapy in children. Results: Six patients were found, 3 boys and 3 girls. Their ages ranged from 7 months to 16 years. Three patients presented with cardiovascular symptoms such as dyspnea, tachypnea and chest pain, and there were pericardial and pleural effusion as well. Physical examination revealed a low-grade systolic murmur in four patients. The diagnosis were established by Doppler-echocardiography and chest X-ray in sex cases, by computer tomography (CT) in two cases and magnetic resonance imaging (MRI) in one case. Primary cardiac tumor were myolipoma (n=1) and rhabdomyoma (n=2), secondary cardiac tumor were mesothelioma (n=1), lymphoma (n=1) and relaps of acut lymphoid leukaemia (n=1). Three patients were treated with chemotherapy, but all of them died. Two surgical operations were performed. In one case there was a large tumor mass in the left ventricular outflow tract (6 months after operation her condition is good). One surgical exploration revealed an intrapericardial mass, from wich there was biopsy performed. The patients condition, who suffered tuberous sclerosis and rhabdomyoma with neurological symptoms, are satisfactory. Conclusions: Primary cardiac tumors usually have a good prognosis, spontaneous either regression or they respond well to surgical excision. When cardiac metastasis occurs, the prognosis is grave.

Sorszám

51. ifj.

Szerzők neve

Édes Eszter, Kádár Krisztina, Klujber Valéria, Pikály Nóra, Losonczy László, Merkely Béla
Semmelweis Egyetem Kardiológiai Tanszék, Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Országos Gyermekegészségügyi Intézet, Semmelweis Egyetem, Semmelweis Egyetem II. sz. Gyermekklinika

Cím (magyar)

Gyermekkori szívbetegségek familiaritása

Cím (angol)

Congenital familiar heart diseases

Téma

Gyermekcardiológia (10)

Kulcsszavak

pediatric cardiology, genetics, congenital heart diseases

Típus

ifj. Előadás (10 perc + 5 perc vita)

Absztrakt (magyar)

Háttér: A gyermekkori szívfejlődési rendellenességek etiológiája 90%-ban ismeretlen. Kevés adat van az öröklődő szívbetegségek gyakoriságáról és típusainak megoszlásáról. Feltételezhető, hogy ha környezeti hatás hiányában a családon belüli szívbetegség halmozódik, annak genetikai oka van. Cél: A gyermekkori szívbetegségek esetleges öröklődő jellegének vizsgálata. Módszer: Az 1999-2003 között kardiológiai okból kivizsgálásra került gyermekek (5958 eset) adatait dolgoztuk fel. A gyermekkori szívfejlődési rendellenességek formáinak eloszlása mellett elemeztük a gyermekkori szívbetegségek családi halmozódását; és vizsgáltuk a szívbeteg szülő gyermekének szívhibára való esélyét az átlag populációhoz viszonyítva, valamint az öröklődés menet különbségét az anya és az apa betegsége függvényében. Eredmény: 132 olyan veleszületett szívbeteg gyermeket találtunk, akinél volt a családban szívbetegség. Ezen belül a szívhibák megoszlása a következő: secundum pitvari szeptum defektus (ASDII, n=30), kamrai septum defektus (VSD, n=28), conotruncalis anomáliák (n=26), coarctatio aortae (CoA) és aorta stenosis (AS) (n= 26), valvularis pulmonalis stenosis (PS, n=18), ductus Botalli persistens (PDA, n=11), hypertrophiás cardiomyopathia (HCM, n=7), atrio-ventricularis septumdefektus (AVSD, n=4). Kimutatható volt, hogy szívbeteg szülő gyermekének szívfejlődési rendellenesség kialakulására való esélye szignifikánsan magasabb, mint egészséges szülő esetében ($p < 0,001$). Ismert szülői ASD II és VSD esetén az anya betegsége a gyermek szívhibájának kialakulásában szignifikánsan erőteljesebb, mint az apáé (OR: 5 és 9, $p < 0,05$). Összefoglalás: A gyermekkori szívbetegségek bizonyos formái egyértelmű családi halmozódást mutatnak, ennek vizsgálatára további részletes családfaanalízis és genotipizálás szükséges. A nagyobb anyai rizikó ismerete hozzájárulhat a genetikai vizsgálatok során egy precízebb recurrencia becslés nyújtásához.

Absztrakt (angol)

Background and objectives: The etiology of structural and congenital heart diseases (CHD) is mostly unknown, there are only few data about the frequency pattern and the distribution of different types. It may be hypothesized that in absence of teratogenic agents, the recurrency of familiar heart diseases is due to genetic origin. The aim of this study was to examine the familiar origin of the CHD. Methods: The medical data of the patients admitted between 1999-2004 (n=5989) have been analyzed to ascertain the occurrence of FHD in the relation of siblings, parents and relatives. We examined the risk of the offsprings of parents with CHD to be born with CHD to correlate with the population database; and the difference between maternal and paternal inheritance. Results: 132 children having CHD were discovered with heart disease occurring in the family. The most frequent CHDs and their distribution: atrial septum defect: 30, ventricular septal defect: 28, conotruncal anomalies: 26, aortic coarctation and aortic stenosis: 26, ductus Botalli persistens: 11, hypertrophic cardiomyopathy: 7, valvular pulmonary stenosis: 18, atrioventricular septum defect: 4. The occurrence of FHD in the descendants was significantly higher with a parent having a heart disease to correlate with healthy parents ($p < 0,001$). Our study demonstrated also that in the case of atrial or ventricular septal defect the children has a significantly higher risk to be born with CHD when the mother having CHD... correlates with the father having CHD ($p < 0,05$). Summary: Discovering these cases an exact genealogical tree examination should be executed. The knowledge of the higher maternal risk can assist to calculate a preciser recurrency risk.

Sorszám	
Szerzők neve	Katona Márta, Orvos Hajnalka, Horváth Emese, Pál Attila <i>SZOTE Gyermekklinika, SZTE Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, SZTE Orvosi Genetikai Intézet</i>
Cím (magyar)	A magzati szívbetegségek noninvazív hemodinamikai vizsgálata foetalis Doppler-echocardiographiával
Cím (angol)	Hemodynamic examination of fetal cardiopathies assessed by fetal Doppler-echocardiography
Téma	Gyermekkardiológia (10)
Kulcsszavak	antenatal diagnosis, fetal echocardiography, congenital heart defect, hemodynamic examination, fetal arrhythmia, fetal therapy
Típus	Előadás (10 perc + 5 perc vita)
Absztrakt (magyar)	<p>A magzati szív anatómiai vizsgálata foetalis echocardiographiával (FE) nem minden esetben mutatja ki magzati szívbetegség fennállását. Strukturálisan ép szívben is előfordulhat kóros hemodinamikai állapot, pl. hypoxia, infekció, vagy anyai gyógyszeres kezelés hatására. Cardialis decompensatio, csökkent perctérfogat, ill. kóros áramlás a nagyerekben Doppler FE-vel jól vizsgálható. A vizsgálat célja: A magzati szív működés haemodinamikai vizsgálata anatómiailag ép, ill. congenitalis vitiumban (CV) szenvedő magzatokban. Betegek, módszerek: 2023 gravida vizsgálata ACUSON XP-128 színkódolt Doppler-echocardiographiával, 5-7 Megaherzes transducer, a terhesség 16-38. hetében, SZTE Gyermekklinikán 8 év alatt. A szív segmentális analysise, tricuspidalis insufficiencia (TI), mitralis insufficiencia (MI), az aorta (Ao), az arteria pulmonalis, a ductus arteriosus (DA), a ductus venosus (DV) áramlása került vizsgálatra, kóros folyadék, ill. ritmuszavar esetén annak tisztázása. Eredmények: 61 esetben lehetett magzati szívbetegséget igazolni, 38 CV, 10 hydrops foetalis (HF), 3 endocardialis fibroelastosis (EF), 2 iker-iker transzfúzió, 1 ductus arteriosus záródás, és 7 magzati tachycardia került felismerésre. Súlyos TI, retrográd Ao és kóros DV áramlás volt kimutatható hypoplasiás balszívfél syndromában. Súlyos MI és/vagy TI volt kimutatható HF-ben és EF-ben. TI, ill. cardialis decompensatio volt 7 supraventricularis tachycardiában (SVT) igazolható. Antenatalis terápia 9 esetben történt, az anya p.o. Digoxin, ill. Digoxin és Verpamil kezelésben részesült 7 magzati SVT esetén, ill. 2 FH-os magzat intrauterin transzfúziót kapott. Halálozás: 9 művi abortus, 1 intrauterin és 10 postnatalis exitus. Postnatalis szívműtét 11 esetben történt. Konklúzió: 1. A magzati szív segmentális analysise FE-vel nem zárja ki súlyos foetalis szívbetegség fennállását, ezért Doppler FE-t kell végezni. 2. A magzati szív működés haemodinamikai vizsgálata alapján antenatalis terápia/ intervenció, ill. postnatalis műtét indikálható. 3. Súlyos MI és/vagy TI, ill. reverz DV áramlás fokozott morbiditást, ill. mortalitást jelez.</p>
Absztrakt (angol)	<p>Anatomy of the fetal heart examined by fetal echocardiography does not always reflect the severity of a cardiopathy. Abnormal hemodynamic function could be detected even in normal fetal heart affected with hypoxia, infection, maternal drug therapy, etc. Heart failure, decreased cardiac output, abnormal flow in the great arteries and veins can be precisely measured by fetal Doppler-echocardiography (FDE). Aim of the study: To evaluate the fetal cardiac function of fetuses with congenital heart defect (CHD) and with structurally normal heart. Patients, methods: 2023 pregnant women were examined in the Department of Pediatrics, University of Szeged with ACUSON XP-128 Doppler-echocardiograph, 5-7 MHz transducers, between the 16-38. gestational weeks, during 8 years. Tricuspid insufficiency (TI), mitral insufficiency (MI), aortic and pulmonary flow, ductus arteriosus (DA) and ductus venosus (DV) flow, abnormal effusion or arrhythmia were examined. Results: There were 61 cardiopathies detected, 38 CHD-s, 10 fetal hydrops (FH), 3 endocardial fibroelastosis (EF), 2 twin-to-twin transfusions, 7 supraventricular arrhythmias (SVT), 1 in utero death. Severe TI, retrograde aortic flow and reverse DV flow were detected in hypoplastic left heart syndrome. Severe MI and/or TI were found in EF and FH fetuses, and 1 DA constriction was seen. Antenatal therapy was started in 9 cases, maternal oral Digoxin and /or Verpamil in 7 cases with SVT, and intrauterine transfusion in 2 fetuses with FH. There were 20 deaths (9 abortions, 1 intrauterine death, and 10 postnatal deaths). Eleven neonates underwent postnatal cardiac surgery. Conclusions: 1. Segmental analysis of the fetal heart does not exclude severe fetal cardiopathy. 2. Hemodynamic examinations of fetal heart provide clue for the induction of antenatal therapy/intervention or postnatal cardiac surgery. 3. Severe MI and/or TI and/or reversed DV flow in fetuses with CHD were predictive for increased morbidity and mortality.</p>

Sorszám

128.

Szerzők neve

Mogyorósy Gábor, Kovács Tamás, Szűcs Éva, Karácsonyi Tünde
DEOEC Gyermekklinika, DEOEC Neonatológiai Tanszék, Debrecen, VESZ Gyermekkardiológiai Járóbeteg Intézet, Debrecen

Cím (magyar)

Posztoperatív és intervenciós katéterezés utáni szövődmények az ambuláns gyermekkardiológiai ellátásban

Cím (angol)

Postoperative and postcatheter complications detected during ambulatory follow up

Téma

Gyermekkardiológia (10)

Kulcsszavak

congenital heart defects, postoperative complications, cardiac surgical procedures, child

Típus

Előadás (10 perc + 5 perc vita)

Absztrakt (magyar)

Háttér: A szívhibával született gyermekek terápiájának legkritikusabb része a szívműtét vagy az intervenciós katéterezés. A közvetlen posztoperatív szakot követően is léphetnek fel szövődmények, melyek már a kórházi elbocsátás után jelentkeznek. Az ambuláns gondozást végző orvosoknak kulcsfontosságú ezek felismerése. Betegek és módszer: Retrospektív módon áttekintettük az 1996. január 1. és 2006. december 31. között ambuláns betegként vizsgált, szívűtéten/intervenciós katéterezésen átesett betegeket. Kerestük azokat az eseteket, ahol a beavatkozást követő egy éven belül ismételt hospitalizációra volt szükség, vagy halál következett be. Eredmények: A vizsgált 11 év alatt 283 gyermeknél történt szívűtét és 40 esetben intervenciós katéterezés. 17 esetben észleltünk jelentős szövődményt: 15 esetben szívűtétet, míg 2 esetben intervenciós katéterezést követően. 6 gyermeknél a postcardiotomiás szindróma indokolta az ismételt kórházi kezelést és egy esetben tamponád miatt pericardium fenestrációra is szükség volt. Pericardialis tamponád még további két esetben jelentkezett, melyek hátterében gennyes pericarditis illetve chylopericardium állt. Az utóbbi eset fatális kimenetelű volt. Négy esetben (Fallot tetralógia illetve AV septum defectus műtétje után) cardialis decompensatio miatt volt szükség kórházi felvételre, melyek közül egy gyermek reoperációt igényelt. Endocarditist két esetben diagnosztizáltunk, az egyiknél reoperációra is szükség volt. Egy gyermeknél sternum osteomyelitis igazolódott. Secundum típusú pitvari septum defectus katéteres zárását követően migrénes roham miatt került sor kórházi felvételre. Egy újszülött - aorta billentyű ballonos tágítását követően - otthonában hirtelen meghalt balkamra ruptúra következtében. Konklúzió: Jelentős szövődmény a járóbetegeként vizsgált, katéter intervención vagy szívűtéten átesett gyermekek között 5 % gyakorisággal volt észlelhető. Bár a szövődmények döntő többsége 1 hónapon belül jelentkezett, közel egy évvel a beavatkozás után is észlelhető volt jelentős komplikáció. A pericardiális tamponád, a dekompenzáció és az infekció tünetei nagyon gondos értékelést igényelnek.

Absztrakt (angol)

Background: Although the interventional heart catheterization or the surgical correction is the most critical part of the therapy of congenital heart diseases, complications may occur after the immediate postoperative period. Physicians doing the follow up care of children with heart diseases must be aware of the clinical features of these complications. Patients and methods: The data of patients having cardiac surgery or interventional catheterization between the 1st of January 1996 and the 31st of December 2006 and have been followed up as outpatients were evaluated. Detailed analyses of cases that required rehospitalization or died within one year following the intervention were performed. Results: During the examined 11 years 283 children went through open heart surgery and 40 had catheter intervention. 17 complications were detected, 15 of them occurred after open heart surgery and two following catheter intervention. In six children postcardiotomy syndrome indicated the rehospitalization. One of them required pericardiac fenestration because of tamponade. Two additional cases of pericardiac tamponade were diagnosed. One of them was the result of purulent pericarditis while the other of chylopericardium. The latter case had a fatal outcome. In four cases that were operated on because of Fallot tetralogy or AV septal defect heart failure was the reason of rehospitalization. One of them required reoperation. Two cases of endocarditis and one of sternum osteomyelitis occurred. One adolescent girl was rehospitalized because of migraine following the transcatheter closure of ASD and a newborn died suddenly at home after the balloon dilatation of valvar aortic stenosis. Conclusion: Five per cent of outpatients having either heart surgery or interventional catheterization had significant complication within one year after the procedure. Most of the complications occurred within one month but some at the end of the one-year follow-up. Signs of pericardiac tamponade, heart failure or infection should be carefully evaluated.

Sorszám

Szerzők neve

Rácz Katalin, Katona Márta, Kertész Erzsébet, Bartyik Katalin, Bogáts Gábor, Iványi Béla, Turi Sándor*SZTE Gyermekklinika, SZTE Szívsebészeti Osztály, SZTE Patológiai Intézet*

Cím (magyar)

Szívtumor gyermekkorban

Cím (angol)

Cardiac Tumor in Children

Téma

Gyermekkkardiológia (10)

Kulcsszavak

primary cardiac tumor, secondary cardiac tumor, children

Típus

Előadás (10 perc + 5 perc vita)

Absztrakt (magyar)

Bevezetés: A primer szívdaganatok előfordulása gyermekkorban nagyon ritka, incidenciája 0,27% körüli. Azonban a szívben előforduló metastasisok (szekunder szívdaganatok) száma gyakoribb, valószínűleg a gyermekkorban az utóbbi években emelkedő tumorok miatt. Betegek és módszer: Áttekintettük az SZTE Gyermekklinikán 1999. január és 2007. december között szívtumor miatt kezelt gyerekeket. Feldolgoztuk a betegek adatait, tüneteiket, vizsgálataikat, a szövődményeket és a terápiás eljárásokat. Eredmények: 6 beteg adatát elemeztük (3 fiú, 3 lány). Életkoruk 7 hónap és 16 év között változott. Három betegnek volt felvételekor kardiológiai panasza: dyspnoe, tachypnoe, mellkasi fájdalom, és ezeknél a betegeknél észleltünk pericardiális, és pleurális folyadékgyülemet. Négy gyermek fizikális vizsgálatakor volt hallható közepes erősségű szívzöreje. A diagnózis felállításában a mindegyik betegnél elvégzett Doppler-echocardiográfia, mellkas röntgen vizsgálat mellett CT két, MRI egy esetben segített. Három primer szívdaganat volt: egy myolipoma és két rhabdomyoma, a szekunder szívdaganatok mesothelioma, lymphoma és acut lymphoid leukaemia metastasisai voltak. Ezek a betegek kemoterápiás kezelésben részesültek, de mind a hármat elvesztettük. Két esetben történt szívsebészeti beavatkozás. Az egyik betegnél a balkamra üregében az aorta kiáramlási pályájában elhelyezkedő tumor eltávolítására került sor (műtét után 6 hónappal a gyermek általános állapota jó). A másik betegnél a szívfelszínén, a pericardiumban lévő szövetmasszából történt mintavétel adta a pontos diagnózist. A sclerosis tuberosa, nagyságában változást nem mutató rhabdomyoma miatt ellenőrzés alatt álló két fiú neurológiai panaszai mellett kielégítően van. Következtetések: A betegeinknél észlelt primer szívdaganatok prognózisa eseteinkben jó, spontán regresszióval és recidívamentes postoperatív időszakkal. Azonban a malignus haematológiai betegségek szívbe adott metastasisokkal minden esetben végzetesek voltak.

Absztrakt (angol)

Background: Primary cardiac tumors are rare in the pediatric population, with an incidence of 0,27%. But the incidence of cardiac metastases (secondary cardiac tumor) is rising, probably because the increasing incidence of cancer. Patients and methods: We studied retrospectively patients with cardiac tumors between January 1999 and December 2007 in the Department of Pediatrics, University of Szeged. We review the symptoms, examinations, complications and therapy in children. Results: Six patients were found, 3 boys and 3 girls. Their ages ranged from 7 months to 16 years. Three patients presented with cardiovascular symptoms such as dyspnea, tachypnea and chest pain, and there were pericardial and pleural effusion as well. Physical examination revealed a low-grade systolic murmur in four patients. The diagnosis were established by Doppler-echocardiography and chest X-ray in sex cases, by computer tomography (CT) in two cases and magnetic resonance imaging (MRI) in one case. Primary cardiac tumor were myolipoma (n=1) and rhabdomyoma (n=2), secondary cardiac tumor were mesothelioma (n=1), lymphoma (n=1) and relaps of acut lymphoid leukaemia (n=1). Three patients were treated with chemotherapy, but all of them died. Two surgical operations were performed. In one case there was a large tumor mass in the left ventricular outflow tract (6 months after operation her condition is good). One surgical exploration revealed an intrapericardial mass, from wich there was biopsy performed. The patients condition, who suffered tuberous sclerosis and rhabdomyoma with neurological symptoms, are satisfactory. Conclusions: Primary cardiac tumors usually have a good prognosis, spontaneous either regression or they respond well to surgical excision. When cardiac metastasis occurs, the prognosis is grave.

Sorszám

1.

Szerzők neve

Ablonczy László, Szatmári András, Hartyánszky István, Bodor Gábor, Sági Erzsébet, Héthársi Balázs

Sorszám
Cím (magyar)

Gyermekkori szívtranszplantáció - új terápiás lehetőség Magyarországon 2007-től

Szerzők neve

Szepesváry Eszter, Környei László, Szili-Török Tamás, Szatmári András

Téma

GOKI Gyermekszív Központ, GOKI Aritmia és PM részleg

Típus

Implantálható cardioverter-defibrillátor (ICD) terápia szerepe a gyermekkori hirtelen szívhalál primer és szekunder prevenciójában: GOKI Gyermekszív Központ tapasztalatai

Típus
Cím (angol)

Implantable cardioverter-defibrillator (ICD) therapy for primary and secondary prevention of

Téma

Augmenting heart transplantation - a new therapeutic option in Hungary since 2007

Kulcsszavak

gyermekkori hirtelen szívhalál, szívtelenség, elégtelenség esetén. Az első hazai gyermekszívtranszplantációt 2007. október 18-án végeztük. A 8 éves kislífut, akinél 6 éves korban aorta műbillentyű beültetés történt, sudden cardiac death in the young, primary and secondary prevention, implantable cardioverter defibrillator, kardiomyopátia, műtét során komplikáció nem lépett fel. Az

Absztrakt (magyar)

infúziós szuppresszív terápia az interleukin-2 receptor blokkoló basiliximab-al történt indukció után

Absztrakt (angol)

Háttér: A SCD primer (accidens) + mycophenolate mofetil+corticosteroid) alapult. Az akut rejeckió

Absztrakt (magyar)

Beültetése. Az ICD rendszeresen felülvizsgálta a szívritmust. Doppler echocardiográfiával történt SCD

Megegyezően, mágnus 6 kamrai aritmia okozta hirtelen nem mutató. Bár a gyermekkori

szívtranszplantáció ezzel elérhető terápiás lehetőségé vált hazánkban, számos problémával

szemben a jelenlegi ICD indikációk alapján a gyermekkorban (szekunder prevenció), ugyanakkor a gyermekkor

előforduló ICD indikációk alapján a gyermekkorban (szekunder prevenció), ugyanakkor a gyermekkor

előforduló ICD indikációk alapján a gyermekkorban (szekunder prevenció), ugyanakkor a gyermekkor

előforduló ICD indikációk alapján a gyermekkorban (szekunder prevenció), ugyanakkor a gyermekkor

előforduló ICD indikációk alapján a gyermekkorban (szekunder prevenció), ugyanakkor a gyermekkor

előforduló ICD indikációk alapján a gyermekkorban (szekunder prevenció), ugyanakkor a gyermekkor

előforduló ICD indikációk alapján a gyermekkorban (szekunder prevenció), ugyanakkor a gyermekkor

előforduló ICD indikációk alapján a gyermekkorban (szekunder prevenció), ugyanakkor a gyermekkor

előforduló ICD indikációk alapján a gyermekkorban (szekunder prevenció), ugyanakkor a gyermekkor

előforduló ICD indikációk alapján a gyermekkorban (szekunder prevenció), ugyanakkor a gyermekkor

előforduló ICD indikációk alapján a gyermekkorban (szekunder prevenció), ugyanakkor a gyermekkor

előforduló ICD indikációk alapján a gyermekkorban (szekunder prevenció), ugyanakkor a gyermekkor

előforduló ICD indikációk alapján a gyermekkorban (szekunder prevenció), ugyanakkor a gyermekkor

előforduló ICD indikációk alapján a gyermekkorban (szekunder prevenció), ugyanakkor a gyermekkor

előforduló ICD indikációk alapján a gyermekkorban (szekunder prevenció), ugyanakkor a gyermekkor

előforduló ICD indikációk alapján a gyermekkorban (szekunder prevenció), ugyanakkor a gyermekkor

előforduló ICD indikációk alapján a gyermekkorban (szekunder prevenció), ugyanakkor a gyermekkor

előforduló ICD indikációk alapján a gyermekkorban (szekunder prevenció), ugyanakkor a gyermekkor

előforduló ICD indikációk alapján a gyermekkorban (szekunder prevenció), ugyanakkor a gyermekkor

előforduló ICD indikációk alapján a gyermekkorban (szekunder prevenció), ugyanakkor a gyermekkor

előforduló ICD indikációk alapján a gyermekkorban (szekunder prevenció), ugyanakkor a gyermekkor

előforduló ICD indikációk alapján a gyermekkorban (szekunder prevenció), ugyanakkor a gyermekkor

előforduló ICD indikációk alapján a gyermekkorban (szekunder prevenció), ugyanakkor a gyermekkor

előforduló ICD indikációk alapján a gyermekkorban (szekunder prevenció), ugyanakkor a gyermekkor

előforduló ICD indikációk alapján a gyermekkorban (szekunder prevenció), ugyanakkor a gyermekkor

Sorszám

51. ifj.

Szerzők neve

Édes Eszter, Kádár Krisztina, Klujber Valéria, Pikály Nóra, Losonczy László, Merkely Béla
Semmelweis Egyetem Kardiológiai Tanszék, Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Országos Gyermekegészségügyi Intézet, Semmelweis Egyetem, Semmelweis Egyetem II. sz. Gyermekklinika

Cím (magyar)

Gyermekkori szívbetegségek familiaritása

Cím (angol)

Congenital familiar heart diseases

Téma

Gyermekcardiológia (10)

Kulcsszavak

pediatric cardiology, genetics, congenital heart diseases

Típus

ifj. Előadás (10 perc + 5 perc vita)

Absztrakt (magyar)

Háttér: A gyermekkori szívfejlődési rendellenességek etiológiája 90%-ban ismeretlen. Kevés adat van az öröklődő szívbetegségek gyakoriságáról és típusainak megoszlásáról. Feltételezhető, hogy ha környezeti hatás hiányában a családon belüli szívbetegség halmozódik, annak genetikai oka van. Cél: A gyermekkori szívbetegségek esetleges öröklődő jellegének vizsgálata. Módszer: Az 1999-2003 között kardiológiai okból kivizsgálásra került gyermekek (5958 eset) adatait dolgoztuk fel. A gyermekkori szívfejlődési rendellenességek formáinak eloszlása mellett elemeztük a gyermekkori szívbetegségek családi halmozódását; és vizsgáltuk a szívbeteg szülő gyermekének szívhibára való esélyét az átlag populációhoz viszonyítva, valamint az öröklődés menet különbségét az anya és az apa betegsége függvényében. Eredmény: 132 olyan veleszületett szívbeteg gyermeket találtunk, akinél volt a családban szívbetegség. Ezen belül a szívhibák megoszlása a következő: secundum pitvari szeptum defektus (ASDII, n=30), kamrai septum defektus (VSD, n=28), conotruncalis anomáliák (n=26), coarctatio aortae (CoA) és aorta stenosis (AS) (n= 26), valvularis pulmonalis stenosis (PS, n=18), ductus Botalli persistens (PDA, n=11), hypertrophiás cardiomyopathia (HCM, n=7), atrio-ventricularis septumdefektus (AVSD, n=4). Kimutatható volt, hogy szívbeteg szülő gyermekének szívfejlődési rendellenesség kialakulására való esélye szignifikánsan magasabb, mint egészséges szülő esetében ($p < 0,001$). Ismert szülői ASD II és VSD esetén az anya betegsége a gyermek szívhibájának kialakulásában szignifikánsan erőteljesebb, mint az apáé (OR: 5 és 9, $p < 0,05$). Összefoglalás: A gyermekkori szívbetegségek bizonyos formái egyértelmű családi halmozódást mutatnak, ennek vizsgálatára további részletes családfaanalízis és genotipizálás szükséges. A nagyobb anyai rizikó ismerete hozzájárulhat a genetikai vizsgálatok során egy precízebb recurrencia becslés nyújtásához.

Absztrakt (angol)

Background and objectives: The etiology of structural and congenital heart diseases (CHD) is mostly unknown, there are only few data about the frequency pattern and the distribution of different types. It may be hypothesized that in absence of teratogenic agents, the recurrency of familiar heart diseases is due to genetic origin. The aim of this study was to examine the familiar origin of the CHD. Methods: The medical data of the patients admitted between 1999-2004 (n=5989) have been analyzed to ascertain the occurrence of FHD in the relation of siblings, parents and relatives. We examined the risk of the offsprings of parents with CHD to be born with CHD to correlate with the population database; and the difference between maternal and paternal inheritance. Results: 132 children having CHD were discovered with heart disease occurring in the family. The most frequent CHDs and their distribution: atrial septum defect: 30, ventricular septal defect: 28, conotruncal anomalies: 26, aortic coarctation and aortic stenosis: 26, ductus Botalli persistens: 11, hypertrophic cardiomyopathy: 7, valvular pulmonary stenosis: 18, atrioventricular septum defect: 4. The occurrence of FHD in the descendants was significantly higher with a parent having a heart disease to correlate with healthy parents ($p < 0,001$). Our study demonstrated also that in the case of atrial or ventricular septal defect the children has a significantly higher risk to be born with CHD when the mother having CHD... correlates with the father having CHD ($p < 0,05$). Summary: Discovering these cases an exact genealogical tree examination should be executed. The knowledge of the higher maternal risk can assist to calculate a preciser recurrency risk.

Sorszám	
Szerzők neve	Katona Márta, Orvos Hajnalka, Horváth Emese, Pál Attila <i>SZOTE Gyermekklinika, SZTE Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, SZTE Orvosi Genetikai Intézet</i>
Cím (magyar)	A magzati szívbetegségek noninvazív hemodinamikai vizsgálata foetalis Doppler-echocardiographiával
Cím (angol)	Hemodynamic examination of fetal cardiopathies assessed by fetal Doppler-echocardiography
Téma	Gyermekkardiológia (10)
Kulcsszavak	antenatal diagnosis, fetal echocardiography, congenital heart defect, hemodynamic examination, fetal arrhythmia, fetal therapy
Típus	Előadás (10 perc + 5 perc vita)
Absztrakt (magyar)	<p>A magzati szív anatómiai vizsgálata foetalis echocardiographiával (FE) nem minden esetben mutatja ki magzati szívbetegség fennállását. Strukturálisan ép szívben is előfordulhat kóros hemodinamikai állapot, pl. hypoxia, infekció, vagy anyai gyógyszeres kezelés hatására. Cardialis decompensatio, csökkent perctérfogat, ill. kóros áramlás a nagyerekben Doppler FE-vel jól vizsgálható. A vizsgálat célja: A magzati szívműködés haemodinamikai vizsgálata anatómiailag ép, ill. congenitalis vitiumban (CV) szenvedő magzatokban. Betegek, módszerek: 2023 gravida vizsgálata ACUSON XP-128 színkódolt Doppler-echocardiographiával, 5-7 Megaherzes transducer, a terhesség 16-38. hetében, SZTE Gyermekklinikán 8 év alatt. A szív segmentalis analysise, tricuspidalis insufficiencia (TI), mitralis insufficiencia (MI), az aorta (Ao), az arteria pulmonalis, a ductus arteriosus (DA), a ductus venosus (DV) áramlása került vizsgálatra, kóros folyadék, ill. ritmuszavar esetén annak tisztázása. Eredmények: 61 esetben lehetett magzati szívbetegséget igazolni, 38 CV, 10 hydrops foetalis (HF), 3 endocardialis fibroelastosis (EF), 2 iker-iker transzfúzió, 1 ductus arteriosus záródás, és 7 magzati tachycardia került felismerésre. Súlyos TI, retrográd Ao és kóros DV áramlás volt kimutatható hypoplasiás balszívfél syndromában. Súlyos MI és/vagy TI volt kimutatható HF-ben és EF-ben. TI, ill. cardialis decompensatio volt 7 supraventricularis tachycardiában (SVT) igazolható. Antenatalis terápia 9 esetben történt, az anya p.o. Digoxin, ill. Digoxin és Verpamil kezelésben részesült 7 magzati SVT esetén, ill. 2 FH-os magzat intrauterin transzfúziót kapott. Halálozás: 9 művi abortus, 1 intrauterin és 10 postnatalis exitus. Postnatalis szívműtét 11 esetben történt. Konklúzió: 1. A magzati szív segmentalis analysise FE-vel nem zárja ki súlyos foetalis szívbetegség fennállását, ezért Doppler FE-t kell végezni. 2. A magzati szívműködés haemodinamikai vizsgálata alapján antenatalis terápia/ intervenció, ill. postnatalis műtét indikálható. 3. Súlyos MI és/vagy TI, ill. reverz DV áramlás fokozott morbiditást, ill. mortalitást jelez.</p>
Absztrakt (angol)	<p>Anatomy of the fetal heart examined by fetal echocardiography does not always reflect the severity of a cardiopathy. Abnormal hemodynamic function could be detected even in normal fetal heart affected with hypoxia, infection, maternal drug therapy, etc. Heart failure, decreased cardiac output, abnormal flow in the great arteries and veins can be precisely measured by fetal Doppler-echocardiography (FDE). Aim of the study: To evaluate the fetal cardiac function of fetuses with congenital heart defect (CHD) and with structurally normal heart. Patients, methods: 2023 pregnant women were examined in the Department of Pediatrics, University of Szeged with ACUSON XP-128 Doppler-echocardiograph, 5-7 MHz transducers, between the 16-38. gestational weeks, during 8 years. Tricuspid insufficiency (TI), mitral insufficiency (MI), aortic and pulmonary flow, ductus arteriosus (DA) and ductus venosus (DV) flow, abnormal effusion or arrhythmia were examined. Results: There were 61 cardiopathies detected, 38 CHD-s, 10 fetal hydrops (FH), 3 endocardial fibroelastosis (EF), 2 twin-to-twin transfusions, 7 supraventricular arrhythmias (SVT), 1 in utero death. Severe TI, retrograde aortic flow and reverse DV flow were detected in hypoplastic left heart syndrome. Severe MI and/or TI were found in EF and FH fetuses, and 1 DA constriction was seen. Antenatal therapy was started in 9 cases, maternal oral Digoxin and /or Verpamil in 7 cases with SVT, and intrauterine transfusion in 2 fetuses with FH. There were 20 deaths (9 abortions, 1 intrauterine death, and 10 postnatal deaths). Eleven neonates underwent postnatal cardiac surgery. Conclusions: 1. Segmental analysis of the fetal heart does not exclude severe fetal cardiopathy. 2. Hemodynamic examinations of fetal heart provide clue for the induction of antenatal therapy/intervention or postnatal cardiac surgery. 3. Severe MI and/or TI and/or reversed DV flow in fetuses with CHD were predictive for increased morbidity and mortality.</p>

Sorszám

128.

Szerzők neve

Mogyorósy Gábor, Kovács Tamás, Szűcs Éva, Karácsonyi Tünde
DEOEC Gyermekklinika, DEOEC Neonatológiai Tanszék, Debrecen, VESZ Gyermekkardiológiai Járóbeteg Intézet, Debrecen

Cím (magyar)

Posztoperatív és intervenciós katéterezés utáni szövődmények az ambuláns gyermekkardiológiai ellátásban

Cím (angol)

Postoperative and postcatheter complications detected during ambulatory follow up

Téma

Gyermekkardiológia (10)

Kulcsszavak

congenital heart defects, postoperative complications, cardiac surgical procedures, child

Típus

Előadás (10 perc + 5 perc vita)

Absztrakt (magyar)

Háttér: A szívhibával született gyermekek terápiájának legkritikusabb része a szívműtét vagy az intervenciós katéterezés. A közvetlen posztoperatív szakot követően is léphetnek fel szövődmények, melyek már a kórházi elbocsátás után jelentkeznek. Az ambuláns gondozást végző orvosoknak kulcsfontosságú ezek felismerése. Betegek és módszer: Retrospektív módon áttekintettük az 1996. január 1. és 2006. december 31. között ambuláns betegként vizsgált, szívűtéten/intervenciós katéterezésen átesett betegeket. Kerestük azokat az eseteket, ahol a beavatkozást követő egy éven belül ismételt hospitalizációra volt szükség, vagy halál következett be. Eredmények: A vizsgált 11 év alatt 283 gyermeknél történt szívűtét és 40 esetben intervenciós katéterezés. 17 esetben észleltünk jelentős szövődményt: 15 esetben szívűtétet, míg 2 esetben intervenciós katéterezést követően. 6 gyermeknél a postcardiotomiás szindróma indokolta az ismételt kórházi kezelést és egy esetben tamponád miatt pericardium fenestrációra is szükség volt. Pericardialis tamponád még további két esetben jelentkezett, melyek hátterében gennyes pericarditis illetve chylopericardium állt. Az utóbbi eset fatális kimenetelű volt. Négy esetben (Fallot tetralógia illetve AV septum defectus műtétje után) cardialis decompensatio miatt volt szükség kórházi felvételre, melyek közül egy gyermek reoperációt igényelt. Endocarditist két esetben diagnosztizáltunk, az egyiknél reoperációra is szükség volt. Egy gyermeknél sternum osteomyelitis igazolódott. Secundum típusú pitvari septum defectus katéteres zárását követően migrénes roham miatt került sor kórházi felvételre. Egy újszülött - aorta billentyű ballonos tágítását követően - otthonában hirtelen meghalt balkamra ruptúra következtében. Konklúzió: Jelentős szövődmény a járóbetegként vizsgált, katéter intervención vagy szívűtéten átesett gyermekek között 5 % gyakorisággal volt észlelhető. Bár a szövődmények döntő többsége 1 hónapon belül jelentkezett, közel egy évvel a beavatkozás után is észlelhető volt jelentős komplikáció. A pericardiális tamponád, a dekompenzáció és az infekció tünetei nagyon gondos értékelést igényelnek.

Absztrakt (angol)

Background: Although the interventional heart catheterization or the surgical correction is the most critical part of the therapy of congenital heart diseases, complications may occur after the immediate postoperative period. Physicians doing the follow up care of children with heart diseases must be aware of the clinical features of these complications. Patients and methods: The data of patients having cardiac surgery or interventional catheterization between the 1st of January 1996 and the 31st of December 2006 and have been followed up as outpatients were evaluated. Detailed analyses of cases that required rehospitalization or died within one year following the intervention were performed. Results: During the examined 11 years 283 children went through open heart surgery and 40 had catheter intervention. 17 complications were detected, 15 of them occurred after open heart surgery and two following catheter intervention. In six children postcardiotomy syndrome indicated the rehospitalization. One of them required pericardiac fenestration because of tamponade. Two additional cases of pericardiac tamponade were diagnosed. One of them was the result of purulent pericarditis while the other of chylopericardium. The latter case had a fatal outcome. In four cases that were operated on because of Fallot tetralogy or AV septal defect heart failure was the reason of rehospitalization. One of them required reoperation. Two cases of endocarditis and one of sternum osteomyelitis occurred. One adolescent girl was rehospitalized because of migraine following the transcatheter closure of ASD and a newborn died suddenly at home after the balloon dilatation of valvar aortic stenosis. Conclusion: Five per cent of outpatients having either heart surgery or interventional catheterization had significant complication within one year after the procedure. Most of the complications occurred within one month but some at the end of the one-year follow-up. Signs of pericardiac tamponade, heart failure or infection should be carefully evaluated.

Sorszám

Szerzők neve

Rácz Katalin, Katona Márta, Kertész Erzsébet, Bartyik Katalin, Bogáts Gábor, Iványi Béla, Turi Sándor*SZTE Gyermekklinika, SZTE Szívsebészeti Osztály, SZTE Patológiai Intézet*

Cím (magyar)

Szívtumor gyermekkorban

Cím (angol)

Cardiac Tumor in Children

Téma

Gyermekkkardiológia (10)

Kulcsszavak

primary cardiac tumor, secondary cardiac tumor, children

Típus

Előadás (10 perc + 5 perc vita)

Absztrakt (magyar)

Bevezetés: A primer szívdaganatok előfordulása gyermekkorban nagyon ritka, incidenciája 0,27% körüli. Azonban a szívben előforduló metastasisok (szekunder szívdaganatok) száma gyakoribb, valószínűleg a gyermekkorban az utóbbi években emelkedő tumorok miatt. Betegek és módszer: Áttekintettük az SZTE Gyermekklinikán 1999. január és 2007. december között szívtumor miatt kezelt gyerekeket. Feldolgoztuk a betegek adatait, tüneteiket, vizsgálataikat, a szövődményeket és a terápiás eljárásokat. Eredmények: 6 beteg adatát elemeztük (3 fiú, 3 lány). Életkoruk 7 hónap és 16 év között változott. Három betegnek volt felvételekor kardiológiai panasza: dyspnoe, tachypnoe, mellkasi fájdalom, és ezeknél a betegeknél észleltünk pericardiális, és pleurális folyadékgyülemet. Négy gyermek fizikális vizsgálatakor volt hallható közepes erősségű szívzöreje. A diagnózis felállításában a mindegyik betegnél elvégzett Doppler-echocardiográfia, mellkas röntgen vizsgálat mellett CT két, MRI egy esetben segített. Három primer szívdaganat volt: egy myolipoma és két rhabdomyoma, a szekunder szívdaganatok mesothelioma, lymphoma és acut lymphoid leukaemia metastasisai voltak. Ezek a betegek kemoterápiás kezelésben részesültek, de mind a hármat elvesztettük. Két esetben történt szívsebészeti beavatkozás. Az egyik betegnél a balkamra üregében az aorta kiáramlási pályájában elhelyezkedő tumor eltávolítására került sor (műtét után 6 hónappal a gyermek általános állapota jó). A másik betegnél a szívfelszínén, a pericardiumban lévő szövetmasszából történt mintavétel adta a pontos diagnózist. A sclerosis tuberosa, nagyságában változást nem mutató rhabdomyoma miatt ellenőrzés alatt álló két fiú neurológiai panaszai mellett kielégítően van. Következtetések: A betegeinknél észlelt primer szívdaganatok prognózisa eseteinkben jó, spontán regresszióval és recidívamentes postoperatív időszakkal. Azonban a malignus haematológiai betegségek szívbe adott metastasisokkal minden esetben végzetesek voltak.

Absztrakt (angol)

Background: Primary cardiac tumors are rare in the pediatric population, with an incidence of 0,27%. But the incidence of cardiac metastases (secondary cardiac tumor) is rising, probably because the increasing incidence of cancer. Patients and methods: We studied retrospectively patients with cardiac tumors between January 1999 and December 2007 in the Department of Pediatrics, University of Szeged. We review the symptoms, examinations, complications and therapy in children. Results: Six patients were found, 3 boys and 3 girls. Their ages ranged from 7 months to 16 years. Three patients presented with cardiovascular symptoms such as dyspnea, tachypnea and chest pain, and there were pericardial and pleural effusion as well. Physical examination revealed a low-grade systolic murmur in four patients. The diagnosis were established by Doppler-echocardiography and chest X-ray in sex cases, by computer tomography (CT) in two cases and magnetic resonance imaging (MRI) in one case. Primary cardiac tumor were myolipoma (n=1) and rhabdomyoma (n=2), secondary cardiac tumor were mesothelioma (n=1), lymphoma (n=1) and relaps of acut lymphoid leukaemia (n=1). Three patients were treated with chemotherapy, but all of them died. Two surgical operations were performed. In one case there was a large tumor mass in the left ventricular outflow tract (6 months after operation her condition is good). One surgical exploration revealed an intrapericardial mass, from wich there was biopsy performed. The patients condition, who suffered tuberous sclerosis and rhabdomyoma with neurological symptoms, are satisfactory. Conclusions: Primary cardiac tumors usually have a good prognosis, spontaneous either regression or they respond well to surgical excision. When cardiac metastasis occurs, the prognosis is grave.

Sorszám

1.

Szerzők neve

Ablonczy László, Szatmári András, Hartyánszky István, Bodor Gábor, Sági Erzsébet, Héthársi Balázs

Sorszám
Cím (magyar)

Gyermekkori szívtranszplantáció - új terápiás lehetőség Magyarországon 2007-től

Szerzők neve

Szepesváry Eszter, Környei László, Szili-Török Tamás, Szatmári András

Téma

GOKI Gyermekszív Központ, GOKI Aritmia és PM részleg

Típus

Implantálható cardioverter-defibrillátor (ICD) terápia szerepe a gyermekkori hirtelen szívhalál primer és szekunder prevenciójában: GOKI Gyermekszív Központ tapasztalatai

Típus
Cím (angol)

Implantable cardioverter-defibrillator (ICD) therapy for primary and secondary prevention of

Téma

Augmenting heart transplantation: a new therapeutic option in Hungary since 2007

Kulcsszavak

végstádiumú, keringési elégtelenség esetén. Az első hazai gyermekszívtranszplantációt 2007. október 18-án végeztük. A 8 éves kislíut, akinél 6 éves korban aorta műbillentyű beültetés történt, sudden cardiac death in the young, primary and secondary prevention, implantable cardioverter defibrillator, kardiomyopátia, műtét során komplikáció nem lépett fel. Az infúziós szuppresszív terápia az interleukin-2 receptor blokkoló basiliximab-al történt indukció után

Absztrakt (magyar)

Háttér: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió

Absztrakt (angol)

Absztrakt (magyar)

Bevezetés: Az ICD rendszeresen felhelyezésével bizonyítottan csökken a hirtelen szívhalál (SCD) mortalitása. A hirtelen szívhalál megelőzésében, különösen 6 kamrai aritmiát okozó hirtelen nem mutató (BSCA) gyermekkori szívtranszplantáció, ezzel elérhető terápiás lehetőségé vált hazánkban, számos problémával szemben. A hirtelen szívhalál megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Módszer: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Erősség: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Összegzés: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Következtetés: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Bevezetés: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Módszer: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Erősség: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Összegzés: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Következtetés: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Bevezetés: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Módszer: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Erősség: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Összegzés: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Következtetés: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Bevezetés: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Módszer: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Erősség: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Összegzés: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Következtetés: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Bevezetés: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Módszer: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Erősség: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Összegzés: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Következtetés: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Bevezetés: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Módszer: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Erősség: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Összegzés: A hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul. Az akut rejeckió megelőzésére a szuppresszív terápia (mofetil+corticosteroid) alapul.

Sorszám

51. ifj.

Szerzők neve

Édes Eszter, Kádár Krisztina, Klujber Valéria, Pikály Nóra, Losonczy László, Merkely Béla
Semmelweis Egyetem Kardiológiai Tanszék, Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Országos Gyermekegészségügyi Intézet, Semmelweis Egyetem, Semmelweis Egyetem II. sz. Gyermekklinika

Cím (magyar)

Gyermekkori szívbetegségek familiaritása

Cím (angol)

Congenital familiar heart diseases

Téma

Gyermekcardiológia (10)

Kulcsszavak

pediatric cardiology, genetics, congenital heart diseases

Típus

ifj. Előadás (10 perc + 5 perc vita)

Absztrakt (magyar)

Háttér: A gyermekkori szívfejlődési rendellenességek etiológiája 90%-ban ismeretlen. Kevés adat van az öröklődő szívbetegségek gyakoriságáról és típusainak megoszlásáról. Feltételezhető, hogy ha környezeti hatás hiányában a családon belüli szívbetegség halmozódik, annak genetikai oka van. Cél: A gyermekkori szívbetegségek esetleges öröklődő jellegének vizsgálata. Módszer: Az 1999-2003 között kardiológiai okból kivizsgálásra került gyermekek (5958 eset) adatait dolgoztuk fel. A gyermekkori szívfejlődési rendellenességek formáinak eloszlása mellett elemeztük a gyermekkori szívbetegségek családi halmozódását; és vizsgáltuk a szívbeteg szülő gyermekének szívhibára való esélyét az átlag populációhoz viszonyítva, valamint az öröklődés menet különbségét az anya és az apa betegsége függvényében. Eredmény: 132 olyan veleszületett szívbeteg gyermeket találtunk, akinél volt a családban szívbetegség. Ezen belül a szívhibák megoszlása a következő: secundum pitvari szeptum defektus (ASDII, n=30), kamrai septum defektus (VSD, n=28), conotruncalis anomáliák (n=26), coarctatio aortae (CoA) és aorta stenosis (AS) (n= 26), valvularis pulmonalis stenosis (PS, n=18), ductus Botalli persistens (PDA, n=11), hypertrophiás cardiomyopathia (HCM, n=7), atrio-ventricularis septumdefektus (AVSD, n=4). Kimutatható volt, hogy szívbeteg szülő gyermekének szívfejlődési rendellenesség kialakulására való esélye szignifikánsan magasabb, mint egészséges szülő esetében ($p < 0,001$). Ismert szülői ASD II és VSD esetén az anya betegsége a gyermek szívhibájának kialakulásában szignifikánsan erőteljesebb, mint az apáé (OR: 5 és 9, $p < 0,05$). Összefoglalás: A gyermekkori szívbetegségek bizonyos formái egyértelmű családi halmozódást mutatnak, ennek vizsgálatára további részletes családfaanalízis és genotipizálás szükséges. A nagyobb anyai rizikó ismerete hozzájárulhat a genetikai vizsgálatok során egy precízebb recurrencia becslés nyújtásához.

Absztrakt (angol)

Background and objectives: The etiology of structural and congenital heart diseases (CHD) is mostly unknown, there are only few data about the frequency pattern and the distribution of different types. It may be hypothesized that in absence of teratogenic agents, the recurrency of familiar heart diseases is due to genetic origin. The aim of this study was to examine the familiar origin of the CHD. Methods: The medical data of the patients admitted between 1999-2004 (n=5989) have been analyzed to ascertain the occurrence of FHD in the relation of siblings, parents and relatives. We examined the risk of the offsprings of parents with CHD to be born with CHD to correlate with the population database; and the difference between maternal and paternal inheritance. Results: 132 children having CHD were discovered with heart disease occurring in the family. The most frequent CHDs and their distribution: atrial septum defect: 30, ventricular septal defect: 28, conotruncal anomalies: 26, aortic coarctation and aortic stenosis: 26, ductus Botalli persistens: 11, hypertrophic cardiomyopathy: 7, valvular pulmonary stenosis: 18, atrioventricular septum defect: 4. The occurrence of FHD in the descendants was significantly higher with a parent having a heart disease to correlate with healthy parents ($p < 0,001$). Our study demonstrated also that in the case of atrial or ventricular septal defect the children has a significantly higher risk to be born with CHD when the mother having CHD... correlates with the father having CHD ($p < 0,05$). Summary: Discovering these cases an exact genealogical tree examination should be executed. The knowledge of the higher maternal risk can assist to calculate a preciser recurrency risk.

Sorszám	
Szerzők neve	Katona Márta, Orvos Hajnalka, Horváth Emese, Pál Attila <i>SZOTE Gyermekklinika, SZTE Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, SZTE Orvosi Genetikai Intézet</i>
Cím (magyar)	A magzati szívbetegségek noninvazív hemodinamikai vizsgálata foetalis Doppler-echocardiographiával
Cím (angol)	Hemodynamic examination of fetal cardiopathies assessed by fetal Doppler-echocardiography
Téma	Gyermekkardiológia (10)
Kulcsszavak	antenatal diagnosis, fetal echocardiography, congenital heart defect, hemodynamic examination, fetal arrhythmia, fetal therapy
Típus	Előadás (10 perc + 5 perc vita)
Absztrakt (magyar)	<p>A magzati szív anatómiai vizsgálata foetalis echocardiographiával (FE) nem minden esetben mutatja ki magzati szívbetegség fennállását. Strukturálisan ép szívben is előfordulhat kóros hemodinamikai állapot, pl. hypoxia, infekció, vagy anyai gyógyszeres kezelés hatására. Cardialis decompensatio, csökkent perctérfogat, ill. kóros áramlás a nagyerekben Doppler FE-vel jól vizsgálható. A vizsgálat célja: A magzati szívműködés haemodinamikai vizsgálata anatómiailag ép, ill. congenitalis vitiumban (CV) szenvedő magzatokban. Betegek, módszerek: 2023 gravida vizsgálata ACUSON XP-128 színkódolt Doppler-echocardiographiával, 5-7 Megaherzes transducer, a terhesség 16-38. hetében, SZTE Gyermekklinikán 8 év alatt. A szív segmentalis analysise, tricuspidalis insufficiencia (TI), mitralis insufficiencia (MI), az aorta (Ao), az arteria pulmonalis, a ductus arteriosus (DA), a ductus venosus (DV) áramlása került vizsgálatra, kóros folyadék, ill. ritmuszavar esetén annak tisztázása. Eredmények: 61 esetben lehetett magzati szívbetegséget igazolni, 38 CV, 10 hydrops foetalis (HF), 3 endocardialis fibroelastosis (EF), 2 iker-iker transzfúzió, 1 ductus arteriosus záródás, és 7 magzati tachycardia került felismerésre. Súlyos TI, retrográd Ao és kóros DV áramlás volt kimutatható hypoplasiás balszívfél syndromában. Súlyos MI és/vagy TI volt kimutatható HF-ben és EF-ben. TI, ill. cardialis decompensatio volt 7 supraventricularis tachycardiában (SVT) igazolható. Antenatalis terápia 9 esetben történt, az anya p.o. Digoxin, ill. Digoxin és Verpamil kezelésben részesült 7 magzati SVT esetén, ill. 2 FH-os magzat intrauterin transzfúziót kapott. Halálozás: 9 művi abortus, 1 intrauterin és 10 postnatalis exitus. Postnatalis szívműtét 11 esetben történt. Konklúzió: 1. A magzati szív segmentalis analysise FE-vel nem zárja ki súlyos foetalis szívbetegség fennállását, ezért Doppler FE-t kell végezni. 2. A magzati szívműködés haemodinamikai vizsgálata alapján antenatalis terápia/ intervenció, ill. postnatalis műtét indikálható. 3. Súlyos MI és/vagy TI, ill. reverz DV áramlás fokozott morbiditást, ill. mortalitást jelez.</p>
Absztrakt (angol)	<p>Anatomy of the fetal heart examined by fetal echocardiography does not always reflect the severity of a cardiopathy. Abnormal hemodynamic function could be detected even in normal fetal heart affected with hypoxia, infection, maternal drug therapy, etc. Heart failure, decreased cardiac output, abnormal flow in the great arteries and veins can be precisely measured by fetal Doppler-echocardiography (FDE). Aim of the study: To evaluate the fetal cardiac function of fetuses with congenital heart defect (CHD) and with structurally normal heart. Patients, methods: 2023 pregnant women were examined in the Department of Pediatrics, University of Szeged with ACUSON XP-128 Doppler-echocardiograph, 5-7 MHz transducers, between the 16-38. gestational weeks, during 8 years. Tricuspid insufficiency (TI), mitral insufficiency (MI), aortic and pulmonary flow, ductus arteriosus (DA) and ductus venosus (DV) flow, abnormal effusion or arrhythmia were examined. Results: There were 61 cardiopathies detected, 38 CHD-s, 10 fetal hydrops (FH), 3 endocardial fibroelastosis (EF), 2 twin-to-twin transfusions, 7 supraventricular arrhythmias (SVT), 1 in utero death. Severe TI, retrograde aortic flow and reverse DV flow were detected in hypoplastic left heart syndrome. Severe MI and/or TI were found in EF and FH fetuses, and 1 DA constriction was seen. Antenatal therapy was started in 9 cases, maternal oral Digoxine and /or Verpamil in 7 cases with SVT, and intrauterine transfusion in 2 fetuses with FH. There were 20 deaths (9 abortions, 1 intrauterine death, and 10 postnatal deaths). Eleven neonates underwent postnatal cardiac surgery. Conclusions: 1. Segmental analysis of the fetal heart does not exclude severe fetal cardiopathy. 2. Hemodynamic examinations of fetal heart provide clue for the induction of antenatal therapy/intervention or postnatal cardiac surgery. 3. Severe MI and/or TI and/or reversed DV flow in fetuses with CHD were predictive for increased morbidity and mortality.</p>

Sorszám

128.

Szerzők neve

Mogyorósy Gábor, Kovács Tamás, Szűcs Éva, Karácsonyi Tünde
DEOEC Gyermekklinika, DEOEC Neonatológiai Tanszék, Debrecen, VESZ Gyermekkardiológiai Járóbeteg Intézet, Debrecen

Cím (magyar)

Posztoperatív és intervenciós katéterezés utáni szövődmények az ambuláns gyermekkardiológiai ellátásban

Cím (angol)

Postoperative and postcatheter complications detected during ambulatory follow up

Téma

Gyermekkardiológia (10)

Kulcsszavak

congenital heart defects, postoperative complications, cardiac surgical procedures, child

Típus

Előadás (10 perc + 5 perc vita)

Absztrakt (magyar)

Háttér: A szívhibával született gyermekek terápiájának legkritikusabb része a szívűtét vagy az intervenciós katéterezés. A közvetlen posztoperatív szakot követően is léphetnek fel szövődmények, melyek már a kórházi elbocsátás után jelentkeznek. Az ambuláns gondozást végző orvosoknak kulcsfontosságú ezek felismerése. Betegek és módszer: Retrospektív módon áttekintettük az 1996. január 1. és 2006. december 31. között ambuláns betegként vizsgált, szívűtéten/intervenciós katéterezésen átesett betegeket. Kerestük azokat az eseteket, ahol a beavatkozást követő egy éven belül ismételt hospitalizációra volt szükség, vagy halál következett be. Eredmények: A vizsgált 11 év alatt 283 gyermeknél történt szívűtét és 40 esetben intervenciós katéterezés. 17 esetben észleltünk jelentős szövődményt: 15 esetben szívűtétet, míg 2 esetben intervenciós katéterezést követően. 6 gyermeknél a postcardiotomiás szindróma indokolta az ismételt kórházi kezelést és egy esetben tamponád miatt pericardium fenestrációra is szükség volt. Pericardialis tamponád még további két esetben jelentkezett, melyek hátterében gennyes pericarditis illetve chylopericardium állt. Az utóbbi eset fatális kimenetelű volt. Négy esetben (Fallot tetralógia illetve AV septum defectus műtétje után) cardialis decompensatio miatt volt szükség kórházi felvételre, melyek közül egy gyermek reoperációt igényelt. Endocarditist két esetben diagnosztizáltunk, az egyiknél reoperációra is szükség volt. Egy gyermeknél sternum osteomyelitis igazolódott. Secundum típusú pitvari septum defectus katéteres zárását követően migrénes roham miatt került sor kórházi felvételre. Egy újszülött - aorta billentyű ballonos tágítását követően - otthonában hirtelen meghalt balkamra ruptúra következtében. Konklúzió: Jelentős szövődmény a járóbetegeként vizsgált, katéter intervención vagy szívűtéten átesett gyermekek között 5 % gyakorisággal volt észlelhető. Bár a szövődmények döntő többsége 1 hónapon belül jelentkezett, közel egy évvel a beavatkozás után is észlelhető volt jelentős komplikáció. A pericardiális tamponád, a dekompenzáció és az infekció tünetei nagyon gondos értékelést igényelnek.

Absztrakt (angol)

Background: Although the interventional heart catheterization or the surgical correction is the most critical part of the therapy of congenital heart diseases, complications may occur after the immediate postoperative period. Physicians doing the follow up care of children with heart diseases must be aware of the clinical features of these complications. Patients and methods: The data of patients having cardiac surgery or interventional catheterization between the 1st of January 1996 and the 31st of December 2006 and have been followed up as outpatients were evaluated. Detailed analyses of cases that required rehospitalization or died within one year following the intervention were performed. Results: During the examined 11 years 283 children went through open heart surgery and 40 had catheter intervention. 17 complications were detected, 15 of them occurred after open heart surgery and two following catheter intervention. In six children postcardiotomy syndrome indicated the rehospitalization. One of them required pericardiac fenestration because of tamponade. Two additional cases of pericardiac tamponade were diagnosed. One of them was the result of purulent pericarditis while the other of chylopericardium. The latter case had a fatal outcome. In four cases that were operated on because of Fallot tetralogy or AV septal defect heart failure was the reason of rehospitalization. One of them required reoperation. Two cases of endocarditis and one of sternum osteomyelitis occurred. One adolescent girl was rehospitalized because of migraine following the transcatheter closure of ASD and a newborn died suddenly at home after the balloon dilatation of valvar aortic stenosis. Conclusion: Five per cent of outpatients having either heart surgery or interventional catheterization had significant complication within one year after the procedure. Most of the complications occurred within one month but some at the end of the one-year follow-up. Signs of pericardiac tamponade, heart failure or infection should be carefully evaluated.

Sorszám

Szerzők neve

Rácz Katalin, Katona Márta, Kertész Erzsébet, Bartyik Katalin, Bogáts Gábor, Iványi Béla, Turi Sándor*SZTE Gyermekklinika, SZTE Szívsebészeti Osztály, SZTE Patológiai Intézet*

Cím (magyar)

Szívtumor gyermekkorban

Cím (angol)

Cardiac Tumor in Children

Téma

Gyermekkkardiológia (10)

Kulcsszavak

primary cardiac tumor, secondary cardiac tumor, children

Típus

Előadás (10 perc + 5 perc vita)

Absztrakt (magyar)

Bevezetés: A primer szívdaganatok előfordulása gyermekkorban nagyon ritka, incidenciája 0,27% körüli. Azonban a szívben előforduló metastasisok (szekunder szívdaganatok) száma gyakoribb, valószínűleg a gyermekkorban az utóbbi években emelkedő tumorok miatt. Betegek és módszer: Áttekintettük az SZTE Gyermekklinikán 1999. január és 2007. december között szívtumor miatt kezelt gyerekeket. Feldolgoztuk a betegek adatait, tüneteiket, vizsgálataikat, a szövődményeket és a terápiás eljárásokat. Eredmények: 6 beteg adatát elemeztük (3 fiú, 3 lány). Életkoruk 7 hónap és 16 év között változott. Három betegnek volt felvételekor kardiológiai panasza: dyspnoe, tachypnoe, mellkasi fájdalom, és ezeknél a betegeknél észleltünk pericardiális, és pleurális folyadékgyülemet. Négy gyermek fizikális vizsgálatakor volt hallható közepes erősségű szívzöreje. A diagnózis felállításában a mindegyik betegnél elvégzett Doppler-echocardiográfia, mellkas röntgen vizsgálat mellett CT két, MRI egy esetben segített. Három primer szívdaganat volt: egy myolipoma és két rhabdomyoma, a szekunder szívdaganatok mesothelioma, lymphoma és acut lymphoid leukaemia metastasisai voltak. Ezek a betegek kemoterápiás kezelésben részesültek, de mind a hármat elvesztettük. Két esetben történt szívsebészeti beavatkozás. Az egyik betegnél a balkamra üregében az aorta kiáramlási pályájában elhelyezkedő tumor eltávolítására került sor (műtét után 6 hónappal a gyermek általános állapota jó). A másik betegnél a szívfelszínén, a pericardiumban lévő szövetmasszából történt mintavétel adta a pontos diagnózist. A sclerosis tuberosa, nagyságában változást nem mutató rhabdomyoma miatt ellenőrzés alatt álló két fiú neurológiai panaszai mellett kielégítően van. Következtetések: A betegeinknél észlelt primer szívdaganatok prognózisa eseteinkben jó, spontán regresszióval és recidívamentes postoperatív időszakokkal. Azonban a malignus haematológiai betegségek szívbe adott metastasisokkal minden esetben végzetesek voltak.

Absztrakt (angol)

Background: Primary cardiac tumors are rare in the pediatric population, with an incidence of 0,27%. But the incidence of cardiac metastases (secondary cardiac tumor) is rising, probably because the increasing incidence of cancer. Patients and methods: We studied retrospectively patients with cardiac tumors between January 1999 and December 2007 in the Department of Pediatrics, University of Szeged. We review the symptoms, examinations, complications and therapy in children. Results: Six patients were found, 3 boys and 3 girls. Their ages ranged from 7 months to 16 years. Three patients presented with cardiovascular symptoms such as dyspnea, tachypnea and chest pain, and there were pericardial and pleural effusion as well. Physical examination revealed a low-grade systolic murmur in four patients. The diagnosis were established by Doppler-echocardiography and chest X-ray in sex cases, by computer tomography (CT) in two cases and magnetic resonance imaging (MRI) in one case. Primary cardiac tumor were myolipoma (n=1) and rhabdomyoma (n=2), secondary cardiac tumor were mesothelioma (n=1), lymphoma (n=1) and relaps of acut lymphoid leukaemia (n=1). Three patients were treated with chemotherapy, but all of them died. Two surgical operations were performed. In one case there was a large tumor mass in the left ventricular outflow tract (6 months after operation her condition is good). One surgical exploration revealed an intrapericardial mass, from wich there was biopsy performed. The patients condition, who suffered tuberous sclerosis and rhabdomyoma with neurological symptoms, are satisfactory. Conclusions: Primary cardiac tumors usually have a good prognosis, spontaneous either regression or they respond well to surgical excision. When cardiac metastasis occurs, the prognosis is grave.

Sorszám

1.

Szerzők neve

Ablonczy László, Szatmári András, Hartvánszky István, Bodor Gábor, Sági Erzsébet, Héthársi Balázs

Sorszám
Cím (magyar)

Gyermekkori szívtranszplantáció - új terápiás lehetőség Magyarországon 2007-től

Szerzők neve

Szepesváry Eszter, Környei László, Szili-Török Tamás, Szatmári András

Téma

GOKI Gyermekszív Központ, GOKI Aritmia és PM részleg

Típus

Implantálható cardioverter-defibrillátor (ICD) terápia szerepe a gyermekkori hirtelen szívhalál primer és szekunder prevenciójában: GOKI Gyermekszív Központ tapasztalatai

Típus
Cím (angol)

Implantable cardioverter-defibrillator (ICD) therapy for primary and secondary prevention of

Téma

Augmenting heart transplantation: a new therapeutic option in Hungary since 2007

Kulcsszavak

végstádiumú, keringési, elégtelenség esetén. Az első hazai gyermekszívtranszplantációt 2007. október 18-án végeztük. A 8 éves kislfiút, akinél 6 éves korban aorta műbillentyű beültetés történt, sudden cardiac death in the young, primary and secondary prevention, implantable cardioverter defibrillator, kardiomyopátia, műtét, szívinfarktus, komplikáció, nem ítélt fel. Az infúziós szuppresszív terápia az interleukin-2 receptor blokkoló basiliximab-al történt indukció után

Absztrakt (magyar)

Háttér: A hirtelen szívhalál (SCD) a leggyakoribb természetes halál oka fiatalok körében. Az akut rejeckió megelőzése a rendszeresen felmért korábbi szívkárosodások (SCD) megelőzésénél, különösen 6 kamrai aritmiák okozta hirtelen nem mutatók (BSCA) esetében szívtörzspantáció, ezzel elérhető terápiás lehetőségé vált hazánkban, számos problémával

Absztrakt (angol)

Background: SCD is the most common natural cause of death in young people. The acute rejeckio prevention is proved to be effective in the prevention of SCD in adults. The indication for ICD after sudden cardiac arrest (SCA) is evident, even in children (secondary prevention, SP). However, in cases of primary prevention (PP) of SCD the problem is more complex, especially in children, where risk-stratification is not that well established than in adults. Aim and Method: The aim of this retrospective study was to review the cases of our pts with ICD. The underlying diseases and indications are summarized, and special factors regarding risk-stratification in children with PP of SCD are evaluated. Results: 23pts received ICD in our institute. The underlying disorders were inherited in all, but 3 cases. 50% of the inherited conditions were channelopathies (CH) and cardiomyopathies (CM), respectively. In the PP of SCD group there were 11pts, mostly with CM. 2 pts with CPVT and postoperative ventricular dysfunction, respectively, had malignant VT; 2 children with CM were waiting for heart transplantation. In these cases these were relative strong indications for ICD therapy. In the rest of the cases pts received ICD according to their inherited conditions predisposing them to VT, which were the most difficult clinical decisions due to the lack of evidence-based risk stratification strategies for children. For SP of SCD 12pts were treated with ICD: 4LQTS, 3CPVT, 3HCM and 2 acquired coronary disease. In this group half of the pts were diagnosed only at the time of the incident. SCA in HCM appeared in teenagers, while it varied in pts with CH. The indication for ICD was highly evident in all cases. Conclusion: SCD in the young are mostly due to inherited disorders. ICD for SP of SCD seems to be evident, even in children. Clinical judgment is more difficult in cases of ICD for PP of SCD. Further investigations are needed to evaluate the clinical value of adult recommendations.

Absztrakt (magyar)

Background: SCD is the most common natural cause of death in young people. The acute rejeckio prevention is proved to be effective in the prevention of SCD in adults. The indication for ICD after sudden cardiac arrest (SCA) is evident, even in children (secondary prevention, SP). However, in cases of primary prevention (PP) of SCD the problem is more complex, especially in children, where risk-stratification is not that well established than in adults. Aim and Method: The aim of this retrospective study was to review the cases of our pts with ICD. The underlying diseases and indications are summarized, and special factors regarding risk-stratification in children with PP of SCD are evaluated. Results: 23pts received ICD in our institute. The underlying disorders were inherited in all, but 3 cases. 50% of the inherited conditions were channelopathies (CH) and cardiomyopathies (CM), respectively. In the PP of SCD group there were 11pts, mostly with CM. 2 pts with CPVT and postoperative ventricular dysfunction, respectively, had malignant VT; 2 children with CM were waiting for heart transplantation. In these cases these were relative strong indications for ICD therapy. In the rest of the cases pts received ICD according to their inherited conditions predisposing them to VT, which were the most difficult clinical decisions due to the lack of evidence-based risk stratification strategies for children. For SP of SCD 12pts were treated with ICD: 4LQTS, 3CPVT, 3HCM and 2 acquired coronary disease. In this group half of the pts were diagnosed only at the time of the incident. SCA in HCM appeared in teenagers, while it varied in pts with CH. The indication for ICD was highly evident in all cases. Conclusion: SCD in the young are mostly due to inherited disorders. ICD for SP of SCD seems to be evident, even in children. Clinical judgment is more difficult in cases of ICD for PP of SCD. Further investigations are needed to evaluate the clinical value of adult recommendations.

Absztrakt (angol)

Background: SCD is the most common natural cause of death in young people. The acute rejeckio prevention is proved to be effective in the prevention of SCD in adults. The indication for ICD after sudden cardiac arrest (SCA) is evident, even in children (secondary prevention, SP). However, in cases of primary prevention (PP) of SCD the problem is more complex, especially in children, where risk-stratification is not that well established than in adults. Aim and Method: The aim of this retrospective study was to review the cases of our pts with ICD. The underlying diseases and indications are summarized, and special factors regarding risk-stratification in children with PP of SCD are evaluated. Results: 23pts received ICD in our institute. The underlying disorders were inherited in all, but 3 cases. 50% of the inherited conditions were channelopathies (CH) and cardiomyopathies (CM), respectively. In the PP of SCD group there were 11pts, mostly with CM. 2 pts with CPVT and postoperative ventricular dysfunction, respectively, had malignant VT; 2 children with CM were waiting for heart transplantation. In these cases these were relative strong indications for ICD therapy. In the rest of the cases pts received ICD according to their inherited conditions predisposing them to VT, which were the most difficult clinical decisions due to the lack of evidence-based risk stratification strategies for children. For SP of SCD 12pts were treated with ICD: 4LQTS, 3CPVT, 3HCM and 2 acquired coronary disease. In this group half of the pts were diagnosed only at the time of the incident. SCA in HCM appeared in teenagers, while it varied in pts with CH. The indication for ICD was highly evident in all cases. Conclusion: SCD in the young are mostly due to inherited disorders. ICD for SP of SCD seems to be evident, even in children. Clinical judgment is more difficult in cases of ICD for PP of SCD. Further investigations are needed to evaluate the clinical value of adult recommendations.

Sorszám

51. ifj.

Szerzők neve

Édes Eszter, Kádár Krisztina, Klujber Valéria, Pikály Nóra, Losonczy László, Merkely Béla
Semmelweis Egyetem Kardiológiai Tanszék, Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Országos Gyermekegészségügyi Intézet, Semmelweis Egyetem, Semmelweis Egyetem II. sz. Gyermekklinika

Cím (magyar)

Gyermekkori szívbetegségek familiaritása

Cím (angol)

Congenital familiar heart diseases

Téma

Gyermekcardiológia (10)

Kulcsszavak

pediatric cardiology, genetics, congenital heart diseases

Típus

ifj. Előadás (10 perc + 5 perc vita)

Absztrakt (magyar)

Háttér: A gyermekkori szívfejlődési rendellenességek etiológiája 90%-ban ismeretlen. Kevés adat van az öröklődő szívbetegségek gyakoriságáról és típusainak megoszlásáról. Feltételezhető, hogy ha környezeti hatás hiányában a családon belüli szívbetegség halmozódik, annak genetikai oka van. Cél: A gyermekkori szívbetegségek esetleges öröklődő jellegének vizsgálata. Módszer: Az 1999-2003 között kardiológiai okból kivizsgálásra került gyermekek (5958 eset) adatait dolgoztuk fel. A gyermekkori szívfejlődési rendellenességek formáinak eloszlása mellett elemeztük a gyermekkori szívbetegségek családi halmozódását; és vizsgáltuk a szívbeteg szülő gyermekének szívhibára való esélyét az átlag populációhoz viszonyítva, valamint az öröklődés menet különbségét az anya és az apa betegsége függvényében. Eredmény: 132 olyan veleszületett szívbeteg gyermeket találtunk, akinél volt a családban szívbetegség. Ezen belül a szívhibák megoszlása a következő: secundum pitvari szeptum defektus (ASDII, n=30), kamrai septum defektus (VSD, n=28), conotruncalis anomáliák (n=26), coarctatio aortae (CoA) és aorta stenosis (AS) (n= 26), valvularis pulmonalis stenosis (PS, n=18), ductus Botalli persistens (PDA, n=11), hypertrophiás cardiomyopathia (HCM, n=7), atrio-ventricularis septumdefektus (AVSD, n=4). Kimutatható volt, hogy szívbeteg szülő gyermekének szívfejlődési rendellenesség kialakulására való esélye szignifikánsan magasabb, mint egészséges szülő esetében ($p < 0,001$). Ismert szülői ASD II és VSD esetén az anya betegsége a gyermek szívhibájának kialakulásában szignifikánsan erőteljesebb, mint az apáé (OR: 5 és 9, $p < 0,05$). Összefoglalás: A gyermekkori szívbetegségek bizonyos formái egyértelmű családi halmozódást mutatnak, ennek vizsgálatára további részletes családfaanalízis és genotipizálás szükséges. A nagyobb anyai rizikó ismerete hozzájárulhat a genetikai vizsgálatok során egy precízebb recurrencia becslés nyújtásához.

Absztrakt (angol)

Background and objectives: The etiology of structural and congenital heart diseases (CHD) is mostly unknown, there are only few data about the frequency pattern and the distribution of different types. It may be hypothesized that in absence of teratogenic agents, the recurrency of familiar heart diseases is due to genetic origin. The aim of this study was to examine the familiar origin of the CHD. Methods: The medical data of the patients admitted between 1999-2004 (n=5989) have been analyzed to ascertain the occurrence of FHD in the relation of siblings, parents and relatives. We examined the risk of the offsprings of parents with CHD to be born with CHD to correlate with the population database; and the difference between maternal and paternal inheritance. Results: 132 children having CHD were discovered with heart disease occurring in the family. The most frequent CHDs and their distribution: atrial septum defect: 30, ventricular septal defect: 28, conotruncal anomalies: 26, aortic coarctation and aortic stenosis: 26, ductus Botalli persistens: 11, hypertrophic cardiomyopathy: 7, valvular pulmonary stenosis: 18, atrioventricular septum defect: 4. The occurrence of FHD in the descendants was significantly higher with a parent having a heart disease to correlate with healthy parents ($p < 0,001$). Our study demonstrated also that in the case of atrial or ventricular septal defect the children has a significantly higher risk to be born with CHD when the mother having CHD... correlates with the father having CHD ($p < 0,05$). Summary: Discovering these cases an exact genealogical tree examination should be executed. The knowledge of the higher maternal risk can assist to calculate a preciser recurrency risk.

Sorszám	
Szerzők neve	Katona Márta, Orvos Hajnalka, Horváth Emese, Pál Attila <i>SZOTE Gyermekklinika, SZTE Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, SZTE Orvosi Genetikai Intézet</i>
Cím (magyar)	A magzati szívbetegségek noninvazív hemodinamikai vizsgálata foetalis Doppler-echocardiographiával
Cím (angol)	Hemodynamic examination of fetal cardiopathies assessed by fetal Doppler-echocardiography
Téma	Gyermekkardiológia (10)
Kulcsszavak	antenatal diagnosis, fetal echocardiography, congenital heart defect, hemodynamic examination, fetal arrhythmia, fetal therapy
Típus	Előadás (10 perc + 5 perc vita)
Absztrakt (magyar)	<p>A magzati szív anatómiai vizsgálata foetalis echocardiographiával (FE) nem minden esetben mutatja ki magzati szívbetegség fennállását. Strukturálisan ép szívben is előfordulhat kóros hemodinamikai állapot, pl. hypoxia, infekció, vagy anyai gyógyszeres kezelés hatására. Cardialis decompensatio, csökkent perctérfogat, ill. kóros áramlás a nagyerekben Doppler FE-vel jól vizsgálható. A vizsgálat célja: A magzati szív működés haemodinamikai vizsgálata anatómiailag ép, ill. congenitalis vitiumban (CV) szenvedő magzatokban. Betegek, módszerek: 2023 gravida vizsgálata ACUSON XP-128 színkódolt Doppler-echocardiographiával, 5-7 Megaherzes transducer, a terhesség 16-38. hetében, SZTE Gyermekklinikán 8 év alatt. A szív segmentális analysise, tricuspidalis insufficiencia (TI), mitralis insufficiencia (MI), az aorta (Ao), az arteria pulmonalis, a ductus arteriosus (DA), a ductus venosus (DV) áramlása került vizsgálatra, kóros folyadék, ill. ritmuszavar esetén annak tisztázása. Eredmények: 61 esetben lehetett magzati szívbetegséget igazolni, 38 CV, 10 hydrops foetalis (HF), 3 endocardialis fibroelastosis (EF), 2 iker-iker transzfúzió, 1 ductus arteriosus záródás, és 7 magzati tachycardia került felismerésre. Súlyos TI, retrográd Ao és kóros DV áramlás volt kimutatható hypoplasiás balszívfél syndromában. Súlyos MI és/vagy TI volt kimutatható HF-ben és EF-ben. TI, ill. cardialis decompensatio volt 7 supraventricularis tachycardiában (SVT) igazolható. Antenatalis terápia 9 esetben történt, az anya p.o. Digoxin, ill. Digoxin és Verpamil kezelésben részesült 7 magzati SVT esetén, ill. 2 FH-os magzat intrauterin transzfúziót kapott. Halálozás: 9 művi abortus, 1 intrauterin és 10 postnatalis exitus. Postnatalis szívműtét 11 esetben történt. Konklúzió: 1. A magzati szív segmentális analysise FE-vel nem zárja ki súlyos foetalis szívbetegség fennállását, ezért Doppler FE-t kell végezni. 2. A magzati szív működés haemodinamikai vizsgálata alapján antenatalis terápia/ intervenció, ill. postnatalis műtét indikálható. 3. Súlyos MI és/vagy TI, ill. reverz DV áramlás fokozott morbiditást, ill. mortalitást jelez.</p>
Absztrakt (angol)	<p>Anatomy of the fetal heart examined by fetal echocardiography does not always reflect the severity of a cardiopathy. Abnormal hemodynamic function could be detected even in normal fetal heart affected with hypoxia, infection, maternal drug therapy, etc. Heart failure, decreased cardiac output, abnormal flow in the great arteries and veins can be precisely measured by fetal Doppler-echocardiography (FDE). Aim of the study: To evaluate the fetal cardiac function of fetuses with congenital heart defect (CHD) and with structurally normal heart. Patients, methods: 2023 pregnant women were examined in the Department of Pediatrics, University of Szeged with ACUSON XP-128 Doppler-echocardiograph, 5-7 MHz transducers, between the 16-38. gestational weeks, during 8 years. Tricuspid insufficiency (TI), mitral insufficiency (MI), aortic and pulmonary flow, ductus arteriosus (DA) and ductus venosus (DV) flow, abnormal effusion or arrhythmia were examined. Results: There were 61 cardiopathies detected, 38 CHD-s, 10 fetal hydrops (FH), 3 endocardial fibroelastosis (EF), 2 twin-to-twin transfusions, 7 supraventricular arrhythmias (SVT), 1 in utero death. Severe TI, retrograde aortic flow and reverse DV flow were detected in hypoplastic left heart syndrome. Severe MI and/or TI were found in EF and FH fetuses, and 1 DA constriction was seen. Antenatal therapy was started in 9 cases, maternal oral Digoxin and /or Verpamil in 7 cases with SVT, and intrauterine transfusion in 2 fetuses with FH. There were 20 deaths (9 abortions, 1 intrauterine death, and 10 postnatal deaths). Eleven neonates underwent postnatal cardiac surgery. Conclusions: 1. Segmental analysis of the fetal heart does not exclude severe fetal cardiopathy. 2. Hemodynamic examinations of fetal heart provide clue for the induction of antenatal therapy/intervention or postnatal cardiac surgery. 3. Severe MI and/or TI and/or reversed DV flow in fetuses with CHD were predictive for increased morbidity and mortality.</p>

Sorszám

128.

Szerzők neve

Mogyorósy Gábor, Kovács Tamás, Szűcs Éva, Karácsonyi Tünde
DEOEC Gyermekklinika, DEOEC Neonatológiai Tanszék, Debrecen, VESZ Gyermekkardiológiai Járóbeteg Intézet, Debrecen

Cím (magyar)

Posztoperatív és intervenciós katéterezés utáni szövődmények az ambuláns gyermekkardiológiai ellátásban

Cím (angol)

Postoperative and postcatheter complications detected during ambulatory follow up

Téma

Gyermekkardiológia (10)

Kulcsszavak

congenital heart defects, postoperative complications, cardiac surgical procedures, child

Típus

Előadás (10 perc + 5 perc vita)

Absztrakt (magyar)

Háttér: A szívhibával született gyermekek terápiájának legkritikusabb része a szívűtét vagy az intervenciós katéterezés. A közvetlen posztoperatív szakot követően is léphetnek fel szövődmények, melyek már a kórházi elbocsátás után jelentkeznek. Az ambuláns gondozást végző orvosoknak kulcsfontosságú ezek felismerése. Betegek és módszer: Retrospektív módon áttekintettük az 1996. január 1. és 2006. december 31. között ambuláns betegként vizsgált, szívűtéten/intervenciós katéterezésen átesett betegeket. Kerestük azokat az eseteket, ahol a beavatkozást követő egy éven belül ismételt hospitalizációra volt szükség, vagy halál következett be. Eredmények: A vizsgált 11 év alatt 283 gyermeknél történt szívűtét és 40 esetben intervenciós katéterezés. 17 esetben észleltünk jelentős szövődményt: 15 esetben szívűtétet, míg 2 esetben intervenciós katéterezést követően. 6 gyermeknél a postcardiotomiás szindróma indokolta az ismételt kórházi kezelést és egy esetben tamponád miatt pericardium fenestrációra is szükség volt. Pericardialis tamponád még további két esetben jelentkezett, melyek hátterében gennyes pericarditis illetve chylopericardium állt. Az utóbbi eset fatális kimenetelű volt. Négy esetben (Fallot tetralógia illetve AV septum defectus műtétje után) cardialis decompensatio miatt volt szükség kórházi felvételre, melyek közül egy gyermek reoperációt igényelt. Endocarditist két esetben diagnosztizáltunk, az egyiknél reoperációra is szükség volt. Egy gyermeknél sternum osteomyelitis igazolódott. Secundum típusú pitvari septum defectus katéteres zárását követően migrénes roham miatt került sor kórházi felvételre. Egy újszülött - aorta billentyű ballonos tágítását követően - otthonában hirtelen meghalt balkamra ruptura következtében. Konklúzió: Jelentős szövődmény a járóbetegeként vizsgált, katéter intervención vagy szívűtéten átesett gyermekek között 5 % gyakorisággal volt észlelhető. Bár a szövődmények döntő többsége 1 hónapon belül jelentkezett, közel egy évvel a beavatkozás után is észlelhető volt jelentős komplikáció. A pericardiális tamponád, a dekompenzáció és az infekció tünetei nagyon gondos értékelést igényelnek.

Absztrakt (angol)

Background: Although the interventional heart catheterization or the surgical correction is the most critical part of the therapy of congenital heart diseases, complications may occur after the immediate postoperative period. Physicians doing the follow up care of children with heart diseases must be aware of the clinical features of these complications. Patients and methods: The data of patients having cardiac surgery or interventional catheterization between the 1st of January 1996 and the 31st of December 2006 and have been followed up as outpatients were evaluated. Detailed analyses of cases that required rehospitalization or died within one year following the intervention were performed. Results: During the examined 11 years 283 children went through open heart surgery and 40 had catheter intervention. 17 complications were detected, 15 of them occurred after open heart surgery and two following catheter intervention. In six children postcardiotomy syndrome indicated the rehospitalization. One of them required pericardiac fenestration because of tamponade. Two additional cases of pericardiac tamponade were diagnosed. One of them was the result of purulent pericarditis while the other of chylopericardium. The latter case had a fatal outcome. In four cases that were operated on because of Fallot tetralogy or AV septal defect heart failure was the reason of rehospitalization. One of them required reoperation. Two cases of endocarditis and one of sternum osteomyelitis occurred. One adolescent girl was rehospitalized because of migraine following the transcatheter closure of ASD and a newborn died suddenly at home after the balloon dilatation of valvar aortic stenosis. Conclusion: Five per cent of outpatients having either heart surgery or interventional catheterization had significant complication within one year after the procedure. Most of the complications occurred within one month but some at the end of the one-year follow-up. Signs of pericardiac tamponade, heart failure or infection should be carefully evaluated.

Sorszám

Szerzők neve

Rácz Katalin, Katona Márta, Kertész Erzsébet, Bartyik Katalin, Bogáts Gábor, Iványi Béla, Turi Sándor*SZTE Gyermekklinika, SZTE Szívsebészeti Osztály, SZTE Patológiai Intézet*

Cím (magyar)

Szívtumor gyermekkorban

Cím (angol)

Cardiac Tumor in Children

Téma

Gyermekkkardiológia (10)

Kulcsszavak

primary cardiac tumor, secondary cardiac tumor, children

Típus

Előadás (10 perc + 5 perc vita)

Absztrakt (magyar)

Bevezetés: A primer szívdaganatok előfordulása gyermekkorban nagyon ritka, incidenciája 0,27% körüli. Azonban a szívben előforduló metastasisok (szekunder szívdaganatok) száma gyakoribb, valószínűleg a gyermekkorban az utóbbi években emelkedő tumorok miatt. Betegek és módszer: Áttekintettük az SZTE Gyermekklinikán 1999. január és 2007. december között szívtumor miatt kezelt gyerekeket. Feldolgoztuk a betegek adatait, tüneteiket, vizsgálataikat, a szövődményeket és a terápiás eljárásokat. Eredmények: 6 beteg adatát elemeztük (3 fiú, 3 lány). Életkoruk 7 hónap és 16 év között változott. Három betegnek volt felvételekor kardiológiai panasza: dyspnoe, tachypnoe, mellkasi fájdalom, és ezeknél a betegeknél észleltünk pericardiális, és pleurális folyadékgyülemet. Négy gyermek fizikális vizsgálatakor volt hallható közepes erősségű szívzöreje. A diagnózis felállításában a mindegyik betegnél elvégzett Doppler-echocardiográfia, mellkas röntgen vizsgálat mellett CT két, MRI egy esetben segített. Három primer szívdaganat volt: egy myolipoma és két rhabdomyoma, a szekunder szívdaganatok mesothelioma, lymphoma és acut lymphoid leukaemia metastasisai voltak. Ezek a betegek kemoterápiás kezelésben részesültek, de mind a hármat elvesztettük. Két esetben történt szívsebészeti beavatkozás. Az egyik betegnél a balkamra üregében az aorta kiáramlási pályájában elhelyezkedő tumor eltávolítására került sor (műtét után 6 hónappal a gyermek általános állapota jó). A másik betegnél a szívfelszínén, a pericardiumban lévő szövetmasszából történt mintavétel adta a pontos diagnózist. A sclerosis tuberosa, nagyságában változást nem mutató rhabdomyoma miatt ellenőrzés alatt álló két fiú neurológiai panaszai mellett kielégítően van. Következtetések: A betegeinknél észlelt primer szívdaganatok prognózisa eseteinkben jó, spontán regresszióval és recidívamentes postoperatív időszakokkal. Azonban a malignus haematológiai betegségek szívbe adott metastasisokkal minden esetben végzetesek voltak.

Absztrakt (angol)

Background: Primary cardiac tumors are rare in the pediatric population, with an incidence of 0,27%. But the incidence of cardiac metastases (secondary cardiac tumor) is rising, probably because the increasing incidence of cancer. Patients and methods: We studied retrospectively patients with cardiac tumors between January 1999 and December 2007 in the Department of Pediatrics, University of Szeged. We review the symptoms, examinations, complications and therapy in children. Results: Six patients were found, 3 boys and 3 girls. Their ages ranged from 7 months to 16 years. Three patients presented with cardiovascular symptoms such as dyspnea, tachypnea and chest pain, and there were pericardial and pleural effusion as well. Physical examination revealed a low-grade systolic murmur in four patients. The diagnosis were established by Doppler-echocardiography and chest X-ray in sex cases, by computer tomography (CT) in two cases and magnetic resonance imaging (MRI) in one case. Primary cardiac tumor were myolipoma (n=1) and rhabdomyoma (n=2), secondary cardiac tumor were mesothelioma (n=1), lymphoma (n=1) and relaps of acut lymphoid leukaemia (n=1). Three patients were treated with chemotherapy, but all of them died. Two surgical operations were performed. In one case there was a large tumor mass in the left ventricular outflow tract (6 months after operation her condition is good). One surgical exploration revealed an intrapericardial mass, from wich there was biopsy performed. The patients condition, who suffered tuberous sclerosis and rhabdomyoma with neurological symptoms, are satisfactory. Conclusions: Primary cardiac tumors usually have a good prognosis, spontaneous either regression or they respond well to surgical excision. When cardiac metastasis occurs, the prognosis is grave.

Sorszám

1.

Szerzők neve

Ablonczy László, Szatmári András, Hartvánszky István, Bodor Gábor, Sági Erzsébet, Héthársi Balázs

Sorszám

Cím (magyar)

Gyermekkori szívtranszplantáció - új terápiás lehetőség Magyarországon 2007-től

Szerzők neve

Téma

Kulcsszavak

Típus

Cím (angol)

Téma

Kulcsszavak

Absztrakt (magyar)

Absztrakt (angol)

Absztrakt (magyar)

Absztrakt (angol)

182

Ematic heart transplantation - a new therapeutic option in Hungary since 2007
GOKI Gyermekszív Központ, GOKI Aritmia és PM részleg
 Szívelégtelenség, echocardiographia (2)
Implantálható cardioverter-defibrillátor (ICD) terápia szerepe a gyermekkori hirtelen szívhalál primer és szekunder prevenciójában: GOKI Gyermekszív Központ tapasztalatai
 -Előadás (10 perc + 5 perc vita)
 Implantable cardioverter-defibrillator (ICD) therapy for primary and secondary prevention of sudden cardiac death in children: our experience from the GOKI Pediatric Cardiac Center
 Gyermekkori de novo SCD szívtranszplantáció: a lehetőség Magyarországon 2007-től
 Gyermek Kardiológia (10)
 A 8 éves kisfiút, akinél 6 éves korban aorta műbillentyű beültetés történt, sudden cardiac death in the young, primary and secondary prevention, implantable cardioverter-defibrillator, cardiomyopathy, műtét, komplikáció, nem ítélt fel. Az ICD-vel szuppresszív terápia az interleukin-2 receptor blokkoló basiliximab-al történt indukció után
 Háttér: SCD primer és szekunder (accidentalis + myocphenolate mofetil+corticosteroid) alapult. Az akut rejeckió megelőzése a rendszeresen felmért korba került, tissue Doppler echocardiographiával történt SCD megelőzésében, malignus 6 kamrás aritmiát okozta hirtelen nem mutató. Bár a gyermekkori szívtranszplantáció ezzel elérhető terápiás lehetőségé vált hazánkban, számos problémával jár, amelyek a gyermekkorban indikációk alapján, számával, illetve a gyermekkorban szuppresszív kezelés (primár prevenció) vagy a felnőttkorban (6-72 kg) kapott ICD-t 2002-2008 között
 Módszer: A SCD primer és szekunder (accidentalis + myocphenolate mofetil+corticosteroid) alapult. Az akut rejeckió megelőzése a rendszeresen felmért korba került, tissue Doppler echocardiographiával történt SCD megelőzésében, malignus 6 kamrás aritmiát okozta hirtelen nem mutató. Bár a gyermekkori szívtranszplantáció ezzel elérhető terápiás lehetőségé vált hazánkban, számos problémával jár, amelyek a gyermekkorban indikációk alapján, számával, illetve a gyermekkorban szuppresszív kezelés (primár prevenció) vagy a felnőttkorban (6-72 kg) kapott ICD-t 2002-2008 között
 Eredmény: A SCD primer és szekunder (accidentalis + myocphenolate mofetil+corticosteroid) alapult. Az akut rejeckió megelőzése a rendszeresen felmért korba került, tissue Doppler echocardiographiával történt SCD megelőzésében, malignus 6 kamrás aritmiát okozta hirtelen nem mutató. Bár a gyermekkori szívtranszplantáció ezzel elérhető terápiás lehetőségé vált hazánkban, számos problémával jár, amelyek a gyermekkorban indikációk alapján, számával, illetve a gyermekkorban szuppresszív kezelés (primár prevenció) vagy a felnőttkorban (6-72 kg) kapott ICD-t 2002-2008 között
 Következtetés: Gyermekkori SCD hátterében döntően örökös megbetegedések állnak. Gyermekkori SCD szekunder prevenciójára ICD beültetés javasolható. Gyermekkori SCD primer prevenciójában a felnőttkori rizikótényezők gyermekkorban alkalmazása limitált, az ICD beültetés klinikai döntéshozatal eredménye kell legyen.
 Background: ICD therapy is proved to be effective in the prevention of SCD in adults. The indication for ICD after sudden cardiac arrest (SCA) is evident, even in children (secondary prevention, SP). However, in cases of primary prevention (PP) of SCD the problem is more complex, especially in children, where risk-stratification is not that well established than in adults. Aim and Method: The aim of this retrospective study was to review the cases of our pts with ICD. The underlying diseases and indications are summarized, and special factors regarding risk-stratification in children with PP of SCD are evaluated. Results: 23pts received ICD in our institute. The underlying disorders were inherited in all, but 3 cases. 50% of the inherited conditions were channelopathies (CH) and cardiomyopathies (CM), respectively. In the PP of SCD group there were 11pts, mostly with CM. 2 pts with CPVT and postoperative ventricular dysfunction, respectively, had malignant VT; 2 children with CM were waiting for heart transplantation. In these cases these were relative strong indications for ICD therapy. In the rest of the cases pts received ICD according to their inherited conditions predisposing them to VT, which were the most difficult clinical decisions due to the lack of evidence-based risk stratification strategies for children. For SP of SCD 12pts were treated with ICD: 4LQTS, 3CPVT, 3HCM and 2 acquired coronary disease. In this group half of the pts were diagnosed only at the time of the incident. SCA in HCM appeared in teenagers, while it varied in pts with CH. The indication for ICD was highly evident in all cases. Conclusion: SCD in the young are mostly due to inherited disorders. ICD for SP of SCD seems to be evident, even in children. Clinical judgment is more difficult in cases of ICD for PP of SCD. Further investigations are needed to evaluate the clinical value of adult recommendations.

Sorszám

51. ifj.

Szerzők neve

Édes Eszter, Kádár Krisztina, Klujber Valéria, Pikály Nóra, Losonczy László, Merkely Béla
Semmelweis Egyetem Kardiológiai Tanszék, Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Országos Gyermekegészségügyi Intézet, Semmelweis Egyetem, Semmelweis Egyetem II. sz. Gyermekklinika

Cím (magyar)

Gyermekkori szívbetegségek familiaritása

Cím (angol)

Congenital familiar heart diseases

Téma

Gyermekcardiológia (10)

Kulcsszavak

pediatric cardiology, genetics, congenital heart diseases

Típus

ifj. Előadás (10 perc + 5 perc vita)

Absztrakt (magyar)

Háttér: A gyermekkori szívfejlődési rendellenességek etiológiája 90%-ban ismeretlen. Kevés adat van az öröklődő szívbetegségek gyakoriságáról és típusainak megoszlásáról. Feltételezhető, hogy ha környezeti hatás hiányában a családon belüli szívbetegség halmozódik, annak genetikai oka van. Cél: A gyermekkori szívbetegségek esetleges öröklődő jellegének vizsgálata. Módszer: Az 1999-2003 között kardiológiai okból kivizsgálásra került gyermekek (5958 eset) adatait dolgoztuk fel. A gyermekkori szívfejlődési rendellenességek formáinak eloszlása mellett elemeztük a gyermekkori szívbetegségek családi halmozódását; és vizsgáltuk a szívbeteg szülő gyermekének szívhibára való esélyét az átlag populációhoz viszonyítva, valamint az öröklődés menet különbségét az anya és az apa betegsége függvényében. Eredmény: 132 olyan veleszületett szívbeteg gyermeket találtunk, akinél volt a családban szívbetegség. Ezen belül a szívhibák megoszlása a következő: secundum pitvari szeptum defektus (ASDII, n=30), kamrai septum defektus (VSD, n=28), conotruncalis anomáliák (n=26), coarctatio aortae (CoA) és aorta stenosis (AS) (n= 26), valvularis pulmonalis stenosis (PS, n=18), ductus Botalli persistens (PDA, n=11), hypertrophiás cardiomyopathia (HCM, n=7), atrio-ventricularis septumdefektus (AVSD, n=4). Kimutatható volt, hogy szívbeteg szülő gyermekének szívfejlődési rendellenesség kialakulására való esélye szignifikánsan magasabb, mint egészséges szülő esetében ($p<0,001$). Ismert szülői ASD II és VSD esetén az anya betegsége a gyermek szívhibájának kialakulásában szignifikánsan erőteljesebb, mint az apáé (OR: 5 és 9, $p<0,05$). Összefoglalás: A gyermekkori szívbetegségek bizonyos formái egyértelmű családi halmozódást mutatnak, ennek vizsgálatára további részletes családfaanalízis és genotipizálás szükséges. A nagyobb anyai rizikó ismerete hozzájárulhat a genetikai vizsgálatok során egy precízebb recurrencia becslés nyújtásához.

Absztrakt (angol)

Background and objectives: The etiology of structural and congenital heart diseases (CHD) is mostly unknown, there are only few data about the frequency pattern and the distribution of different types. It may be hypothesized that in absence of teratogenic agents, the recurrency of familiar heart diseases is due to genetic origin. The aim of this study was to examine the familiar origin of the CHD. Methods: The medical data of the patients admitted between 1999-2004 (n=5989) have been analyzed to ascertain the occurrence of FHD in the relation of siblings, parents and relatives. We examined the risk of the offsprings of parents with CHD to be born with CHD to correlate with the population database; and the difference between maternal and paternal inheritance. Results: 132 children having CHD were discovered with heart disease occurring in the family. The most frequent CHDs and their distribution: atrial septum defect: 30, ventricular septal defect: 28, conotruncal anomalies: 26, aortic coarctation and aortic stenosis: 26, ductus Botalli persistens: 11, hypertrophic cardiomyopathy: 7, valvular pulmonary stenosis: 18, atrioventricular septum defect: 4. The occurrence of FHD in the descendants was significantly higher with a parent having a heart disease to correlate with healthy parents ($p<0,001$). Our study demonstrated also that in the case of atrial or ventricular septal defect the children has a significantly higher risk to be born with CHD when the mother having CHD... correlates with the father having CHD ($p<0,05$). Summary: Discovering these cases an exact genealogical tree examination should be executed. The knowledge of the higher maternal risk can assist to calculate a preciser recurrency risk.

Sorszám	
Szerzők neve	Katona Márta, Orvos Hajnalka, Horváth Emese, Pál Attila <i>SZOTE Gyermekklinika, SZTE Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, SZTE Orvosi Genetikai Intézet</i>
Cím (magyar)	A magzati szívbetegségek noninvazív hemodinamikai vizsgálata foetalis Doppler-echocardiographiával
Cím (angol)	Hemodynamic examination of fetal cardiopathies assessed by fetal Doppler-echocardiography
Téma	Gyermekkardiológia (10)
Kulcsszavak	antenatal diagnosis, fetal echocardiography, congenital heart defect, hemodynamic examination, fetal arrhythmia, fetal therapy
Típus	Előadás (10 perc + 5 perc vita)
Absztrakt (magyar)	<p>A magzati szív anatómiai vizsgálata foetalis echocardiographiával (FE) nem minden esetben mutatja ki magzati szívbetegség fennállását. Strukturálisan ép szívben is előfordulhat kóros hemodinamikai állapot, pl. hypoxia, infekció, vagy anyai gyógyszeres kezelés hatására. Cardialis decompensatio, csökkent perctérfogat, ill. kóros áramlás a nagyerekben Doppler FE-vel jól vizsgálható. A vizsgálat célja: A magzati szív működés haemodinamikai vizsgálata anatómiailag ép, ill. congenitalis vitiumban (CV) szenvedő magzatokban. Betegek, módszerek: 2023 gravida vizsgálata ACUSON XP-128 színkódolt Doppler-echocardiographiával, 5-7 Megaherzes transducer, a terhesség 16-38. hetében, SZTE Gyermekklinikán 8 év alatt. A szív segmentális analysise, tricuspidalis insufficiencia (TI), mitralis insufficiencia (MI), az aorta (Ao), az arteria pulmonalis, a ductus arteriosus (DA), a ductus venosus (DV) áramlása került vizsgálatra, kóros folyadék, ill. ritmuszavar esetén annak tisztázása. Eredmények: 61 esetben lehetett magzati szívbetegséget igazolni, 38 CV, 10 hydrops foetalis (HF), 3 endocardialis fibroelastosis (EF), 2 iker-iker transzfúzió, 1 ductus arteriosus záródás, és 7 magzati tachycardia került felismerésre. Súlyos TI, retrográd Ao és kóros DV áramlás volt kimutatható hypoplasiás balszívfél syndromában. Súlyos MI és/vagy TI volt kimutatható HF-ben és EF-ben. TI, ill. cardialis decompensatio volt 7 supraventricularis tachycardiában (SVT) igazolható. Antenatalis terápia 9 esetben történt, az anya p.o. Digoxin, ill. Digoxin és Verpamil kezelésben részesült 7 magzati SVT esetén, ill. 2 FH-os magzat intrauterin transzfúziót kapott. Halálozás: 9 művi abortus, 1 intrauterin és 10 postnatalis exitus. Postnatalis szívműtét 11 esetben történt. Konklúzió: 1. A magzati szív segmentális analysise FE-vel nem zárja ki súlyos foetalis szívbetegség fennállását, ezért Doppler FE-t kell végezni. 2. A magzati szív működés haemodinamikai vizsgálata alapján antenatalis terápia/ intervenció, ill. postnatalis műtét indikálható. 3. Súlyos MI és/vagy TI, ill. reverz DV áramlás fokozott morbiditást, ill. mortalitást jelez.</p>
Absztrakt (angol)	<p>Anatomy of the fetal heart examined by fetal echocardiography does not always reflect the severity of a cardiopathy. Abnormal hemodynamic function could be detected even in normal fetal heart affected with hypoxia, infection, maternal drug therapy, etc. Heart failure, decreased cardiac output, abnormal flow in the great arteries and veins can be precisely measured by fetal Doppler-echocardiography (FDE). Aim of the study: To evaluate the fetal cardiac function of fetuses with congenital heart defect (CHD) and with structurally normal heart. Patients, methods: 2023 pregnant women were examined in the Department of Pediatrics, University of Szeged with ACUSON XP-128 Doppler-echocardiograph, 5-7 MHz transducers, between the 16-38. gestational weeks, during 8 years. Tricuspid insufficiency (TI), mitral insufficiency (MI), aortic and pulmonary flow, ductus arteriosus (DA) and ductus venosus (DV) flow, abnormal effusion or arrhythmia were examined. Results: There were 61 cardiopathies detected, 38 CHD-s, 10 fetal hydrops (FH), 3 endocardial fibroelastosis (EF), 2 twin-to-twin transfusions, 7 supraventricular arrhythmias (SVT), 1 in utero death. Severe TI, retrograde aortic flow and reverse DV flow were detected in hypoplastic left heart syndrome. Severe MI and/or TI were found in EF and FH fetuses, and 1 DA constriction was seen. Antenatal therapy was started in 9 cases, maternal oral Digoxin and /or Verpamil in 7 cases with SVT, and intrauterine transfusion in 2 fetuses with FH. There were 20 deaths (9 abortions, 1 intrauterine death, and 10 postnatal deaths). Eleven neonates underwent postnatal cardiac surgery. Conclusions: 1. Segmental analysis of the fetal heart does not exclude severe fetal cardiopathy. 2. Hemodynamic examinations of fetal heart provide clue for the induction of antenatal therapy/intervention or postnatal cardiac surgery. 3. Severe MI and/or TI and/or reversed DV flow in fetuses with CHD were predictive for increased morbidity and mortality.</p>

Sorszám

128.

Szerzők neve

Mogyorósy Gábor, Kovács Tamás, Szűcs Éva, Karácsonyi Tünde
DEOEC Gyermekklinika, DEOEC Neonatológiai Tanszék, Debrecen, VESZ Gyermekkardiológiai Járóbeteg Intézet, Debrecen

Cím (magyar)

Posztoperatív és intervenciós katéterezés utáni szövődmények az ambuláns gyermekkardiológiai ellátásban

Cím (angol)

Postoperative and postcatheter complications detected during ambulatory follow up

Téma

Gyermekkardiológia (10)

Kulcsszavak

congenital heart defects, postoperative complications, cardiac surgical procedures, child

Típus

Előadás (10 perc + 5 perc vita)

Absztrakt (magyar)

Háttér: A szívhibával született gyermekek terápiájának legkritikusabb része a szívműtét vagy az intervenciós katéterezés. A közvetlen posztoperatív szakot követően is léphetnek fel szövődmények, melyek már a kórházi elbocsátás után jelentkeznek. Az ambuláns gondozást végző orvosoknak kulcsfontosságú ezek felismerése. Betegek és módszer: Retrospektív módon áttekintettük az 1996. január 1. és 2006. december 31. között ambuláns betegként vizsgált, szívűtéten/intervenciós katéterezésen átesett betegeket. Kerestük azokat az eseteket, ahol a beavatkozást követő egy éven belül ismételt hospitalizációra volt szükség, vagy halál következett be. Eredmények: A vizsgált 11 év alatt 283 gyermeknél történt szívűtét és 40 esetben intervenciós katéterezés. 17 esetben észleltünk jelentős szövődményt: 15 esetben szívűtétet, míg 2 esetben intervenciós katéterezést követően. 6 gyermeknél a postcardiotomiás szindróma indokolta az ismételt kórházi kezelést és egy esetben tamponád miatt pericardium fenestrációra is szükség volt. Pericardialis tamponád még további két esetben jelentkezett, melyek hátterében gennyes pericarditis illetve chylopericardium állt. Az utóbbi eset fatális kimenetelű volt. Négy esetben (Fallot tetralógia illetve AV septum defectus műtétje után) cardialis decompensatio miatt volt szükség kórházi felvételre, melyek közül egy gyermek reoperációt igényelt. Endocarditist két esetben diagnosztizáltunk, az egyiknél reoperációra is szükség volt. Egy gyermeknél sternum osteomyelitis igazolódott. Secundum típusú pitvari septum defectus katéteres zárását követően migrénes roham miatt került sor kórházi felvételre. Egy újszülött - aorta billentyű ballonos tágítását követően - otthonában hirtelen meghalt balkamra ruptúra következtében. Konklúzió: Jelentős szövődmény a járóbetegeként vizsgált, katéter intervención vagy szívűtéten átesett gyermekek között 5 % gyakorisággal volt észlelhető. Bár a szövődmények döntő többsége 1 hónapon belül jelentkezett, közel egy évvel a beavatkozás után is észlelhető volt jelentős komplikáció. A pericardiális tamponád, a dekompenzáció és az infekció tünetei nagyon gondos értékelést igényelnek.

Absztrakt (angol)

Background: Although the interventional heart catheterization or the surgical correction is the most critical part of the therapy of congenital heart diseases, complications may occur after the immediate postoperative period. Physicians doing the follow up care of children with heart diseases must be aware of the clinical features of these complications. Patients and methods: The data of patients having cardiac surgery or interventional catheterization between the 1st of January 1996 and the 31st of December 2006 and have been followed up as outpatients were evaluated. Detailed analyses of cases that required rehospitalization or died within one year following the intervention were performed. Results: During the examined 11 years 283 children went through open heart surgery and 40 had catheter intervention. 17 complications were detected, 15 of them occurred after open heart surgery and two following catheter intervention. In six children postcardiotomy syndrome indicated the rehospitalization. One of them required pericardiac fenestration because of tamponade. Two additional cases of pericardiac tamponade were diagnosed. One of them was the result of purulent pericarditis while the other of chylopericardium. The latter case had a fatal outcome. In four cases that were operated on because of Fallot tetralogy or AV septal defect heart failure was the reason of rehospitalization. One of them required reoperation. Two cases of endocarditis and one of sternum osteomyelitis occurred. One adolescent girl was rehospitalized because of migraine following the transcatheter closure of ASD and a newborn died suddenly at home after the balloon dilatation of valvar aortic stenosis. Conclusion: Five per cent of outpatients having either heart surgery or interventional catheterization had significant complication within one year after the procedure. Most of the complications occurred within one month but some at the end of the one-year follow-up. Signs of pericardiac tamponade, heart failure or infection should be carefully evaluated.

Sorszám

Szerzők neve

Rácz Katalin, Katona Márta, Kertész Erzsébet, Bartyik Katalin, Bogáts Gábor, Iványi Béla, Turi Sándor*SZTE Gyermekklinika, SZTE Szívsebészeti Osztály, SZTE Patológiai Intézet*

Cím (magyar)

Szívtumor gyermekkorban

Cím (angol)

Cardiac Tumor in Children

Téma

Gyermekkkardiológia (10)

Kulcsszavak

primary cardiac tumor, secondary cardiac tumor, children

Típus

Előadás (10 perc + 5 perc vita)

Absztrakt (magyar)

Bevezetés: A primer szívdaganatok előfordulása gyermekkorban nagyon ritka, incidenciája 0,27% körüli. Azonban a szívben előforduló metastasisok (szekunder szívdaganatok) száma gyakoribb, valószínűleg a gyermekkorban az utóbbi években emelkedő tumorok miatt. Betegek és módszer: Áttekintettük az SZTE Gyermekklinikán 1999. január és 2007. december között szívtumor miatt kezelt gyerekeket. Feldolgoztuk a betegek adatait, tüneteiket, vizsgálataikat, a szövődményeket és a terápiás eljárásokat. Eredmények: 6 beteg adatát elemeztük (3 fiú, 3 lány). Életkoruk 7 hónap és 16 év között változott. Három betegnek volt felvételekor kardiológiai panasza: dyspnoe, tachypnoe, mellkasi fájdalom, és ezeknél a betegeknél észleltünk pericardiális, és pleurális folyadékgyülemet. Négy gyermek fizikális vizsgálatakor volt hallható közepes erősségű szívzöreje. A diagnózis felállításában a mindegyik betegnél elvégzett Doppler-echocardiográfia, mellkas röntgen vizsgálat mellett CT két, MRI egy esetben segített. Három primer szívdaganat volt: egy myolipoma és két rhabdomyoma, a szekunder szívdaganatok mesothelioma, lymphoma és acut lymphoid leukaemia metastasisai voltak. Ezek a betegek kemoterápiás kezelésben részesültek, de mind a hármat elvesztettük. Két esetben történt szívsebészeti beavatkozás. Az egyik betegnél a balkamra üregében az aorta kiáramlási pályájában elhelyezkedő tumor eltávolítására került sor (műtét után 6 hónappal a gyermek általános állapota jó). A másik betegnél a szívfelszínén, a pericardiumban lévő szövetmasszából történt mintavétel adta a pontos diagnózist. A sclerosis tuberosa, nagyságában változást nem mutató rhabdomyoma miatt ellenőrzés alatt álló két fiú neurológiai panaszai mellett kielégítően van. Következtetések: A betegeinknél észlelt primer szívdaganatok prognózisa eseteinkben jó, spontán regresszióval és recidívamentes postoperatív időszakokkal. Azonban a malignus haematológiai betegségek szívbe adott metastasisokkal minden esetben végzetesek voltak.

Absztrakt (angol)

Background: Primary cardiac tumors are rare in the pediatric population, with an incidence of 0,27%. But the incidence of cardiac metastases (secondary cardiac tumor) is rising, probably because the increasing incidence of cancer. Patients and methods: We studied retrospectively patients with cardiac tumors between January 1999 and December 2007 in the Department of Pediatrics, University of Szeged. We review the symptoms, examinations, complications and therapy in children. Results: Six patients were found, 3 boys and 3 girls. Their ages ranged from 7 months to 16 years. Three patients presented with cardiovascular symptoms such as dyspnea, tachypnea and chest pain, and there were pericardial and pleural effusion as well. Physical examination revealed a low-grade systolic murmur in four patients. The diagnosis were established by Doppler-echocardiography and chest X-ray in sex cases, by computer tomography (CT) in two cases and magnetic resonance imaging (MRI) in one case. Primary cardiac tumor were myolipoma (n=1) and rhabdomyoma (n=2), secondary cardiac tumor were mesothelioma (n=1), lymphoma (n=1) and relaps of acut lymphoid leukaemia (n=1). Three patients were treated with chemotherapy, but all of them died. Two surgical operations were performed. In one case there was a large tumor mass in the left ventricular outflow tract (6 months after operation her condition is good). One surgical exploration revealed an intrapericardial mass, from wich there was biopsy performed. The patients condition, who suffered tuberous sclerosis and rhabdomyoma with neurological symptoms, are satisfactory. Conclusions: Primary cardiac tumors usually have a good prognosis, spontaneous either regression or they respond well to surgical excision. When cardiac metastasis occurs, the prognosis is grave.

Sorszám	
Szerzők neve	Szepesváry Eszter, Környei László, Szili-Török Tamás, Szatmári András <i>GOKI Gyermekszív Központ, GOKI Aritmia és PM részleg</i>
Cím (magyar)	Implantálható cardioverter-defibrillátor (ICD) terápia szerepe a gyermekkori hirtelen szívhalál primer és szekunder prevenciójában: GOKI Gyermekszív Központ tapasztalatai
Cím (angol)	Implantable cardioverter-defibrillator (ICD) therapy for primary and secondary prevention of sudden cardiac death (SCD) in the young: Overview from the Hungarian Pediatric Heart Center
Téma	Gyermekkardiológia (10)
Kulcsszavak	sudden cardiac death in the young, primary and secondary prevention, implantable-cardioverter defibrillator
Típus	Előadás (10 perc + 5 perc vita)
Absztrakt (magyar)	<p>Bevezetés: Az ICD terápia felnőttkorban effektívnek bizonyult a hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésében. Malignus kamrai aritmia okozta hirtelen szív-megállás (SCA) esetén ICD alkalmazása elterjedt, még gyerekeknél is (szekunder prevenció), ugyanakkor a gyermekkori SCD primer prevenciójában indikációja még vitatott. Betegek: 23 gyermek [lány:12, fiú:11, átl.életkor:12év (10hó-17év), átl.testsúly:43kg (6-72 kg)] kapott ICD-t 2002-2008 között intézetünkben SCD primer (1.csoport), ill. szekunder (2.csoport) prevenciója céljából. Utánkövetés átl. 2 év (5év-2hó). Cél és módszer: Retrospektíve vizsgáltuk az ICD beültetésen átesett gyerekeknél a SCA-hez vezető kórképeket, az alapbetegség és az ICD indikáció viszonyát, valamint a SCD primer prevenciója szempontjából hangsúlyos rizikófaktorokat. Eredmények: 1.csoport: 11beteg - 5 HCM, 1DCM, 1RCM, 2LQTS, 1 CPVT, 1postoperatív kamrai aritmia. 4 esetben sVT alapján az ICD indikáció relatív erős, míg a többi betegnél, ahol a genetikai betegség okozta ritmuszavarra való hajlam foka alapján került sor ICD beültetésre, a megítélés nehezebb volt a gyerekekre vonatkozó evidencián alapuló rizikóstratifikáció hiánya miatt. Morbitás: 1 -téves-shock, 1 sebprobléma, 2 generátorcsere. ICD-hez köthető mortalitás: 0. Effektivitás: 5 adekvát shock. 2.csoport: 12 beteg - 4 LQTS, 3 HCM, 3 CPVT, 2 szerzett coronaria-betegség. A diagnózis a SCA előtt 50%-ban nem volt ismert. SCA HCM-ban serdülőkorban, míg ionsatorna-betegség esetén változó életkorokban (3hó-16év) jelentkezett. Az ICD indikáció a felnőttkori ajánlások alapján egyértelműnek tűnt. Morbitás: 1-téves-shock, 2 sebprobléma, 2 igazítás, 2 generátorcsere. ICD-hez köthető mortalitás:1. Effektivitás: 2 adekvát shock. Következtetés: Gyermekkori SCD hátterében döntően öröklődő megbetegedések állnak. Gyermekkori SCD szekunder prevenciójára ICD beültetés javasolható. Gyermekkori SCD primer prevenciójában a felnőttkori rizikótényezők gyermekkori alkalmazása limitált, az ICD beültetés klinikai döntéshozatal eredménye kell legyen.</p> <p>Background: ICD therapy is proved to be effective in the prevention of SCD in adults. The indication for ICD after sudden cardiac arrest (SCA) is evident, even in children (secondary prevention, SP). However, in cases of primary prevention (PP) of SCD the problem is more complex, especially in children, where risk-stratification is not that well established than in adults. Aim and Method: The aim of this retrospective study was to review the cases of our pts with ICD. The underlying diseases and indications are summarized, and special factors regarding risk-stratification in children with PP of SCD are evaluated. Results: 23pts received ICD in our institute. The underlying disorders were inherited in all, but 3 cases. 50% of the inherited conditions were channelopathies (CH) and cardiomyopathies (CM), respectively. In the PP of SCD group there were 11pts, mostly with CM. 2 pts with CPVT and postoperative ventricular dysfunction, respectively, had malignant VT; 2 children with CM were waiting for heart transplantation. In these cases these were relative strong indications for ICD therapy. In the rest of the cases pts received ICD according to their inherited conditions predisposing them to VT, which were the most difficult clinical decisions due to the lack of evidence-based risk stratification strategies for children. For SP of SCD 12pts were treated with ICD: 4LQTS, 3CPVT, 3HCM and 2 acquired coronary disease. In this group half of the pts were diagnosed only at the time of the incident. SCA in HCM appeared in teenagers, while it varied in pts with CH. The indication for ICD was highly evident in all cases. Conclusion: SCD in the young are mostly due to inherited disorders. ICD for SP of SCD seems to be evident, even in children. Clinical judgment is more difficult in cases of ICD for PP of SCD. Further investigations are needed to evaluate the clinical value of adult recommendations.</p>
Absztrakt (angol)	