

Transpozice velkých tepen v dospělosti

Tomáš Zatočil¹, Anna Nečasová¹, Lumír Koc¹, Petr Kala¹, Daniela Žáková³, Petra Antonová²

¹Interní kardiologická klinika, Centrum komplexní péče o vrozené srdeční vady v dospělosti, LF MU a FN, Brno

²Centrum pro dospělé s vrozenou srdeční vadou, Klinika kardiovaskulární chirurgie FN Motol, Praha

³Centrum kardiovaskulární a transplantační chirurgie, Centrum komplexní péče o vrozené srdeční vady v dospělosti, Brno

Transpozice velkých tepen jsou heterogenní skupinou komplexních vrozených srdečních vad a liší se i způsobem řešení, následnými komplikacemi i dlouhodobou prognózou. Vrozeně korigovaná transpozice bez operace a nekorigovaná transpozice po atriálním switchi má v systémové pozici pravou komoru a v dospělosti pak dominují problémy se srdečním selháním popřípadě regurgitací systémové trikuspidální chlopně, časté jsou i arytmie. Nekorigovaná transpozice po arteriálním switchi v dětství má naopak v dospělosti velmi příznivý průběh.

Klíčová slova: transpozice velkých tepen (TGA), nekorigovaná transpozice (úplná, kompletní, nTGA, D-TGA), vrozeně korigovaná transpozice (ccTGA, L-TGA).

Transpositions of the great arteries in adulthood

Transpositions of the great arteries are a heterogeneous group of complicated congenital heart diseases that vary in terms of the management, subsequent complications, and long-term prognosis. In congenitally corrected transposition without surgery and uncorrected transposition after arterial switch, there is the right ventricle in the systemic position, and in adulthood there predominate problems with heart failure and/or systemic tricuspid valve regurgitation, with arrhythmias also being frequent. On the contrary, uncorrected transposition after arterial switch in childhood has a very favourable course in adulthood.

Key words: transposition of the great arteries (TGA), uncorrected transposition (complete, nTGA, D-TGA), congenitally corrected transposition (ccTGA, L-TGA).

Termín **transpozice velkých tepen** (TGA) označuje situaci, kdy srdeční tepny odstupují z opačných komor než zvykle. TGA znamená, že aorta odstupuje z pravé komory (PK) a plicnice z komory levé (LK). Může být ale různé napojení síní (žilních návratů) na komory. Rozlišujeme **nekorigovanou TGA (nTGA)**, označovanou někdy jako **úplnou či kompletní TGA, dextro-TGA, D-TGA**, někdy i jen **TGA** a **vrozeně korigovanou TGA (ccTGA, levo-TGA, L-TGA)**. Navíc u těchto dvou odlišných diagnóz se setkáváme i s různými způsoby řešení, jejichž výsledkem je škála zcela rozdílných hemodynamických situací.

Transpozice vznikají poruchou rotace sino-bulbární kličky. Transpozice může být izolovaná, ale často bývá součástí komplexních vad.

Nekorigovaná TGA

Je častější, s incidencí 1 : 5 000 narození představuje 5–7 % všech vrozených srdečních vad (VSV) (1). Aorta odstupuje z PK, která je ale ve zvyklé pozici vpravo (odtud D-TGA). Plicnice naopak z vlevo umístěné LK. Napojení síní je zvykle pravá síň (PS) na PK a levá síň (LS) na LK. nTGA je tedy VSV s **ventrikuloarteriální diskordancí a atriventrikulární konkordancí** (obrázek 1). Plicní oběh a systémový oběh jsou úplně odděleny od sebe (stojí paralelně vedle sebe nikoliv sériově za sebou, jak je obvyklé). Ihned po narození, kdy poklesne saturace krve v dolní duté žíle (dosud bohatě oxygenované umbilikální žílou) dochází k dramatické oběhové situaci s těžkou cyanózou, kdy se kyslík dostává do systémového oběhu jen díky přítomným

zkratům (foramen ovale, tepenná duče) a první terapeutické kroky tedy vedou k udržení těchto zkratů (**atriální septostomie – Rashkind**, podání prostaglandinů k udržení dučeje). V přirozeném vývoji umírá 94 % dětí během prvního roku života, takže v dospělosti se prakticky výhradně setkáváme s operovanými pacienty s nTGA.

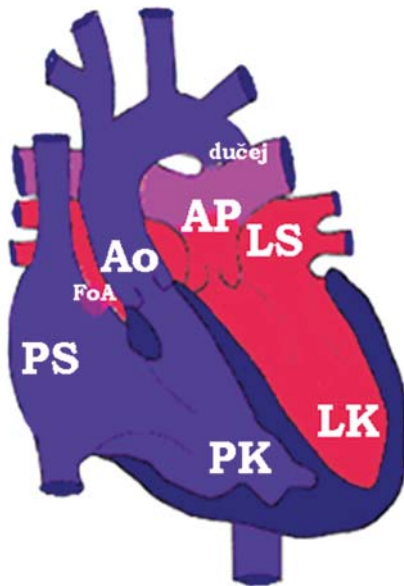
Starším způsobem definitivní korekce je tzv. **atriální switch, fyziologická korekce**. Při těchto technikách se ponechá odstup velkých tepen z komor, ale jsou přesměrovány žilní návraty pomocí intraatriálních tunelů pomocí umělého materiálu (**Mustard** od 1963) či z vlastní tkáně (**Senning** od 1957) (obrázek 2). V Česku byl první atriální switch dle Mustarda proveden Uhlířem v Brně 1974 (2). Problém do budoucna představuje především to, že PK zůstává systémovou

KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA: MUDr. Tomáš Zatočil, zatocil.tomas@fnbrno.cz

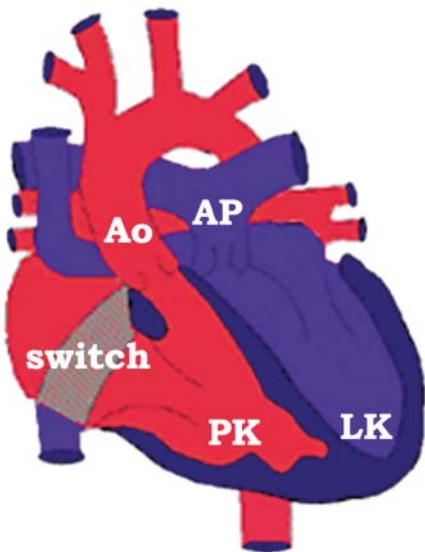
Interní kardiologická klinika, Centrum komplexní péče o vrozené srdeční vady v dospělosti, LF MU a FN, Jihlavská 20, 625 00 Brno

Cit. zkr: Interv Akut Kardiol 2019; 18(3, Suppl. A): 18–21

Obr. 1. nTGA po narození, systémový a plicní oběh jsou paralelně, v systémovém oběhu proudí neokysličená krev a částečný přívod kyslíku dodávají jen zkraty foramen ovale (FoA) a tepenná dučej



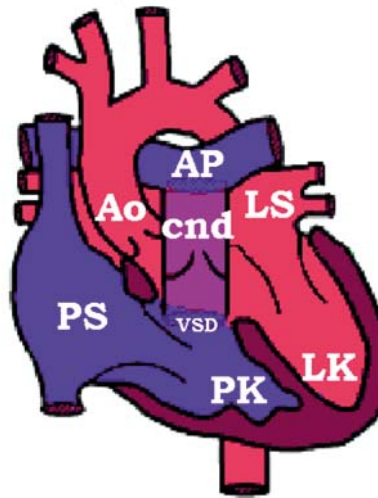
Obr. 2. nTGA atriólní switch (popiska "switch" označuje switch z dolní duté žíly nasměrovaný na LK), zobrazena také switch z horní duté žíly na LK, obdobně je switch z plicních žil na PK



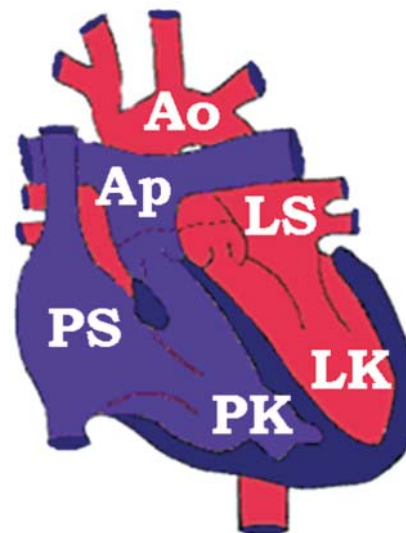
PK. Zdrojem problémů mohou být též atriólní switch (stenózy tunelu plicních žil, tunelu horní duté žíly a dolní duté žíly mohou vést ke kongesci, mohou být zkraty s rizikem paradoxní embolizace). Významný je i arytmogenní substrát, častá je dysfunkce sinusového uzlu, velké jizvení na úrovni síní vede k častým supraventrikulárním arytmiím, časté jsou i komorové arytmie zvláště u dysfunkce systémové PK, méně často se může vyvinout i plicní arteriální hypertenze.

Ostatní způsoby korekce vedou k tomu, že PK má obvyklou subpulmonální pozici a systémovou pumpou je LK.

Obr. 3. nTGA Rastelli: využitím defektu komorového septa (VSD) je konduitem/homografem (cnd) spojena PK s AP a Ao zůstává v LK



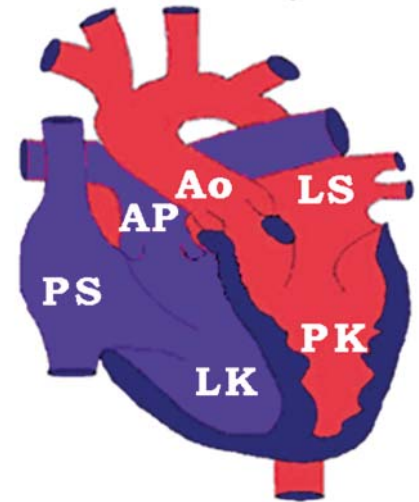
Obr. 4. nTGA arteriální switch, přešitím velkých tepen se dosáhlo normální anatomie, jen AP vč. pravé větve je před Ao (Lecompteův manévr)



Pokud je přítomen velký perimembranózní defekt, lze jej využít k provlečení homograftu spojujícího PK a plicnici tak, že se zároveň aorta octne na straně LK (Rastelli od 1968) (obrázek 3). Relativně častým problémem je především degenerace homograftu (stenóza, insuficience, infekční endokarditida). Aorta, která původně byla umístěna více vpravo, díky operaci odstupuje sice z LK ale atypicky kolmo na její dlouhou osu, bývá přítomna určitá subvalvární stenóza.

V současnosti jednoznačně preferovanou operační technikou je tzv. arteriální switch, anatomická korekce. Tuto metodiku vypracoval Jatene (1975) a zdokonalil Lecompte (1981), v Česku poprvé provedl v Praze Hučín 1987 (2). Zpočívá v přešití velkých tepen do zvyklé pozice (aorta na LK a plicnice na PK) (obrázek 4).

Obr. 5. ccTGA má prohozené komory (LS → PK! → Ao) a PK je tudíž vlevo

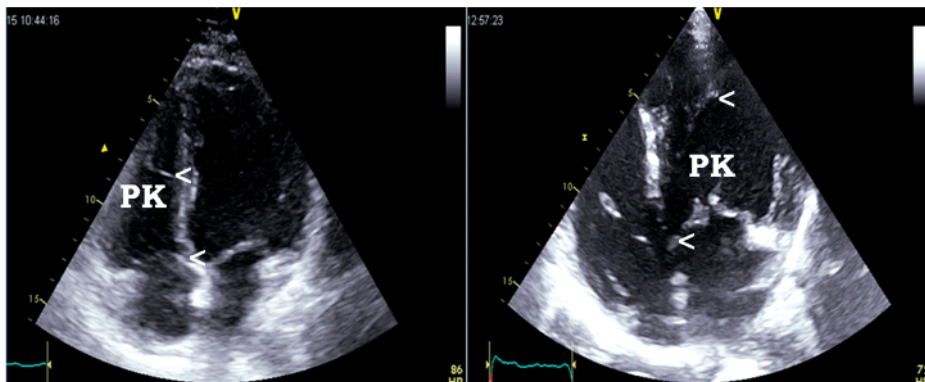


Chlopně a sinusy zůstávají na místě, proto je potřeba zároveň přemístit s terčíky odstupy koronárních tepen (tuto vadu komplikují velmi časté anomálie koronárních tepen). Arteriální switch ve své podstatě znamená normalizaci hemodynamiky VSV. Přežívání pacientů v 25letém follow-up se prakticky neliší od zdravých vrstevníků, míra komplikací je nesrovnatelně nižší oproti atriólnímu switchi (3). Proto se stal arteriální switch zlatým standardem pro operaci nTGA a naopak atriólní switch se používá zcela výjimečně. Komplikace u arteriálního switche jsou řídké, přešití koronárních tepen se může jizvit a vést vzácně k nebezpečné ischemii myokardu. Předsunutí plicnice vč. pravé větve před aortu (Lecompteův manévr) vede k jejímu natažení a společně s jizvením v anastomóze možností supraválvarní stenózy plicnice, může být též vada aortální chlopně (neoarta – chlopeň totiž zůstává na místě, je to tedy původně plicnicová chlopeň). Pulmonální a aortální vady však zřídka dosahují významnějšího stupně a nutnosti řešení.

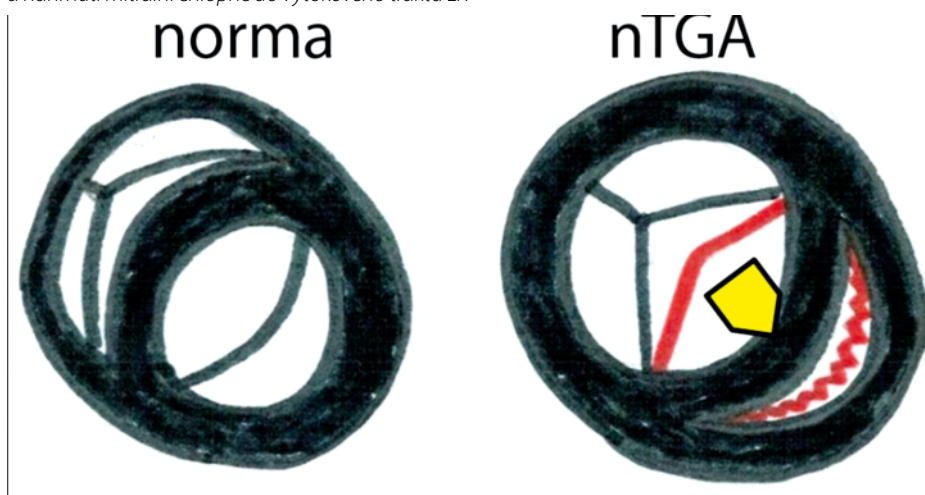
Vrozeně korigovaná TGA

Je mnohem vzácnější. S incidencí 1:33000 narození představuje jen 0,5 % všech vrozených srdečních vad (VSV) (4). Aorta odstupuje z PK, která je ale nezvykle vlevo (odtud L-TGA). Plicnice naopak vpravo umístěná LK. Síně jsou ale zvykle, to vede k tomu, že LS je napojena na PK a PS na LK (obrázek 5). Tato „dvojitá záměna“ (neboli **ventrikuloarteriální i atrioventrikulární diskordance**) přirozeně koriguje hemodynamiku vady (odtud vrozeně korigovaná TGA). Výsledkem „dvojité záměny“ je to, že plicní i systémový oběh jsou

Obr. 6. Znaky PK na echokardiografii: apikálněji umístěná trikuspidální chlopeň a přítomnost trabecula septomarginalis (vlevo zdravé srdce, vpravo cCTGA)



Obr. 7. Septální shift v důsledku systémových tlaků v PK vede k poruše koaptace cípů trikuspidální chlopně a nahnutí mitrální chlopně do výtokového traktu LK



zapojeny do potřebné série za sebou, ale s tím, že v pozici systémové pumpy se ocitá PK.

Pokud je cCTGA izolovaná, nemusí se dlouho nijak projevit a může dokonce být náhodným nálezem v dospělosti. Vzhledem k tomu, že většinou PK v systémové pozici má oproti zvyklé LK horší systolickou funkci i vzhledem k zrcadlově uspořádanému převodnímu systému napodobující na EKG Q kmity nad dolní stěnou, mohou tito pacienti být falešně vedeni pod diagnózou stav po infarktu myokardu či dilatační kardiomyopatie.

Proto je důležité umět rozpoznat anatomicky PK od anatomicky LK na echokardiografii (obrázek 6). Trikuspidální chlopeň se závěsným aparátem je strukturou PK, je umístěná apikálněji než chlopeň mitrální v LK, což lze většinou jednoznačně odlišit, než např. počet cípů. Kromě trikuspidální chlopně je dalším charakteristickým znakem PK trabekula septomarginalis a větší míra trabekularizace vůbec.

Ačkoliv je reportováno i přežívání do 8. dekády, většina těchto pacientů mnohem dříve během života vyvine selhání systémové PK a systémové

trikuspidální chlopně, nejčastěji ve 4.–5. dekadě. Přidruženou anomálií navíc často bývá ebsteinoidní anomálie trikuspidální chlopně (přidatné šlašinky restringující cípy a posouvající koaptaci cípů apikálněji a zpravidla zhoršující insuficienci chlopně).

Umístění převodního systému vede k časté úplné atrioventrikulární blokádě (AVB III.), v 10–15% od narození, a riziko degenerace do AVB III. se i potom udává cca 2%/rok.

Problémy systémové PK

U cCTGA a nTGA s atriólním switchem je PK v systémové pozici. To je situace, na kterou je PK špatně adaptovaná. V pozici obvyklé, subpulmonální, má PK oproti LK tenší stěnu a tak je více roztažitelná (tzn. PK snáší dobře zvýšený preload). Na druhou stranu generuje menší sílu, která normálně stačí 5x nižším tlakům, které jsou v plicním oběhu (tzn. PK toleruje špatně zvýšený afterload) (5).

PK v systémové pozici hypertrofuje, protože je vystavena právě zvýšeným systémovým tlakům (afterload). Oproti LK má PK menší koronární zásobení, menší koronární rezervu, to vše se prohloubí hypertrofií PK. Výsledná ischemie a fi-

bróza je podkladem systolické i diastolické dysfunkce PK, arytmií i náhlé srdeční smrti (6, 7, 8).

Velice častým problémem je trikuspidální regurgitace (systémová). Na té se podílí i posun septa doleva v důsledku systémových tlaků v PK. Tento „septal shift“ (obrázek 7) vede k poruše koaptace cípů trikuspidální chlopně zhoršující regurgitaci, naopak zmenšení prostoru pro mitrální chlopeň se může podílet na obstrukci výtokového traktu LK.

Pacienti mají velice často prodlouženou komorovou aktivaci spontánní nebo získanou v rámci kardiostimulace pro bradyarytmie (dysfunkce sinusového uzlu u nTGA a AVB III u cCTGA). Dyssynchronie systémové PK je důležitým patofyziologickým mechanismem podílejícím se na srdečním selhání.

Zvláštní formou diastolické dysfunkce u nTGA s atriólním switchem představuje poškozený nebo spíše nedostatečný atrioventrikulární transport switchi, protože tyto jen nedokonale nahrazují funkci síní (9, 10).

Léčba selhání systémové PK je velmi obtížná a chybí nám i rozsáhlejší data. Často nezbyvá než empirie, léčba patří proto do center VSV v dospělosti, které by měly tyto empirické zkušenosti shromažďovat (11).

O účinnosti ACE inhibitorů a betablokátorů máme malou evidenci (slibnější a kontroverznější zároveň jsou betablokátoři vzhledem k rizikům bradyarytmií). Proto se doporučuje používat je jen u symptomatického selhání s vyjádřenou humorální rozladou (12).

Na malých souborech pacientů s cCTGA se má za prokázané, že selhání systémové PK je až následkem selhání (insuficience) systémové trikuspidální chlopně a také to, že pokud provedeme **náhradu trikuspidální chlopně** včas (dokud je ejekční frakce PK nad 44%), předejdeme selhání systémové PK (13, 14, 15).

Další chirurgickou možností je **banding plicnice**, ten funguje tak, že zvýšení tlaku v LK udělá vlastně opačný „septal shift“, který zmenší srdeční trikuspidální regurgitaci a zlepší tak funkci PK. Možností myslitelnou jen v dětství je tzv. **double switch**, tj. složitá procedura, jejímž cílem je systémová LK. Jen v raném dětství je možný růst myokardu bez fibrózy (hyperplazie nikoliv hypertrofie) (3). Definitivním řešením je **transplantace** srdce, srdeční podpory.

Léčba dyssynchronie PK spočívá v **resynchronizační léčbě** (CRT). CRT zvyšuje ejekční frakci PK, snižuje NYHA, a zkracuje QRS (16).

Zajímavá retrospektivní práce ukázala, že uni-ventrikulární stimulace v čase vedla v 52 % ke zkoršení PK, které se při zavedení CRT zlepšilo jen ve 42%. Pokud ale pacienti dostali rovnou CRT, ke zhoršení PK vůbec nedocházelo (17). To ukazuje na význam a zranitelnost PK dyssynchronií a také na to, že pokud tito pacienti potřebují kardiostimulaci, vždy by se mělo jednat o CRT.

Sledování pacientů s TGA v dospělosti

Všichni dospělí pacienti s TGA patří do specializovaných center VSV v dospělosti (byť pacienti s TGA s arteriálním switchem tam pravděpodobně potřebují kontroly s nižší četností). Centra VSV

vedou léčbu přirozeného vývoje VSV i komplikací. Tito pacienti však pochopitelně potřebují také kardiologa v místě bydliště.

Všichni potřebují pravidelné **EKG holtery**, protože jsou časté **bradyarytmie** (dysfunkce SA uzlu u nTGA, AVB III u cTGA), tachyarytmie (intraatriální reentry **tachykardie** u nTGA atriální switch, Rastelli, komorové tachykardie zejména u dysfunkce systémové komory ať PK či LK) a holter může odhalit i **němou ischemii** u nTGA arteriální switch.

Pravidelný **zátěžový test** odhalí změnu **zátěžové tolerance** (zejména u TGA se systémovou PK) nebo **němou ischemii** u nTGA arteriální switch.

Prognostický význam má i stanovení hladin **natriuretických peptidů**, zejména změna u konkrétního jedince (18).

Základní zobrazovací metodou je **echokardiografie**, která dokáže spolehlivě rozlišit většinu patologií popsaných výše, zejména dysfunkci systémové PK, systémovou trikuspidální regurgitaci, obstrukci či zkraty switchů, obstrukci výtokového traktu LK, přidružené vady apod. Z ostatních zobrazovacích metod je ke zhodnocení systémové PK klíčová **magnetická rezonance**. **Intervence** zaujímají důležité místo zejména při obstrukcích či zkratech switchů (nTGA atriální switch) či stenózách koronárních tepen (nTGA arteriální switch).

LITERATURA

- Haeffele CH, Lui GK. Dextro-Transposition of the Great Arteries. *Cardiology Clinics* 2015; 33: 543–558. Crossref, doi:10.1016/j.ccl.2015.07.012.
- Hučin B, Žáček P. Dětská kardiologie. Grada, 2012: 87–112.
- Villafañe J, et al. D-Transposition of the Great Arteries. *Journal of the American College of Cardiology* 2014; 64(5): 498–511. Crossref, doi: 10.1016/j.jacc.2014.06.1150.
- Filippov AA, et al. Management of Systemic Right Ventricular Failure in Patients With Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries. *Circulation* 2016; 134(17): 1293–1302. Crossref, doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.116.022106.
- Warnes CA. Adult Congenital Heart Disease. *Journal of the American College of Cardiology* 2009; 54: 1903–1910. Crossref, doi: 10.1016/j.jacc.2009.06.048.
- Hauser M, et al. Myocardial Blood Flow in Patients With Transposition of the Great Arteries: Risk Factor for Dysfunction of the Morphologic Systemic Right Ventricle Late After Atrial Repair. *Circulation Journal* 2015; (79)2: 425–431. Crossref, doi: 10.1253/circj.CJ-14-0716.
- Hornung TS, et al. Right Ventricular Dysfunction in Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries. *The American Journal of Cardiology* 1999; 84(9): 1116–1119, A10.
- Kapa S, et al. Right Ventricular Dysfunction in Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries and Risk of Ventricular Tachyarrhythmia and Sudden Death. *International Journal of Cardiology* 2018; 258: 83–89. Crossref, doi: 10.1016/j.ijcard.2018.01.107.
- Fratz S, et al. Patients after Atrial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries Can Not Increase Stroke Volume under Dobutamine Stress as Opposed to Patients with Congenitally Corrected Transposition. *Circulation Journal: Official Journal of the Japanese Circulation Society* 2008; 72(7): 1130–1135.
- Ladouceur M, et al. Impaired Atrioventricular Transport in Patients with Transposition of the Great Arteries Palliated by Atrial Switch and Preserved Systolic Right Ventricular Function: A Magnetic Resonance Imaging Study: LADOUCEUR et al. *Congenital Heart Disease* 2017; 12(4): 458–466. Crossref, doi: 10.1111/chd.12472.
- Zatočil T, et al. Recommendations to organize care for adults with congenital heart disease in the Czech Republic. *Cor et Vasa* 2018; 60(3): e331–334. Crossref, doi: 10.1016/j.crvasa.2018.03.009.
- Budts W, et al. Treatment of Heart Failure in Adult Congenital Heart Disease: A Position Paper of the Working Group of Grown-Up Congenital Heart Disease and the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *European Heart Journal* 2016; 37(18): 1419–1427. Crossref, doi: 10.1093/eurheartj/ehv741.
- Prieto LR, et al. Progressive Tricuspid Valve Disease in Patients with Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries. *Circulation* 1998; 98(10): 997–1005.
- van Son Jacques AM, et al. Late Results of Systemic Atrioventricular Valve Replacement in Corrected Transposition. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1995; 109(4): 642–653. Crossref, doi: 10.1016/S0022-5223(95)70345-4.
- Mongeon FP, et al. Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries. *Journal of the American College of Cardiology* 2008; 57(20): 2008–2017. Crossref, doi: 10.1016/j.jacc.2010.11.021.
- Dubin AM, et al. Resynchronization Therapy in Pediatric and Congenital Heart Disease Patients. *Journal of the American College of Cardiology* 2005; 46(12): 2277–2283. Crossref, doi: 10.1016/j.jacc.2005.05.096.
- Hofferberth SC, et al. Impact of Pacing on Systemic Ventricular Function in L-Transposition of the Great Arteries. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2016; 151(1): 131–139. Crossref, doi: 10.1016/j.jtcvs.2015.08.064.
- Rubáčková Popelová J. Vrozené srdeční vady v dospělosti. Grada, 2018: 315–364, 66–67.