

# TRANSPOZICE VELKÝCH TEPEN

3.11.2023 Brno

Seminář II, Vzdělávací systém v podboru vrozené srdeční vady v dospělosti pro kardiology, České kardiologické společnosti

Tomáš Zatočil,  Daniela Žáková,  Anna Nečasová,  Lumír Koc 

Ambulance VSV  **INTERNÍ  
KARDIOLOGICKÁ  
KLINIKA** FN BRNO a LF MU  
Centrum komplexní péče o VSV v dospělosti – BRNO

FN BRNO Bohunice

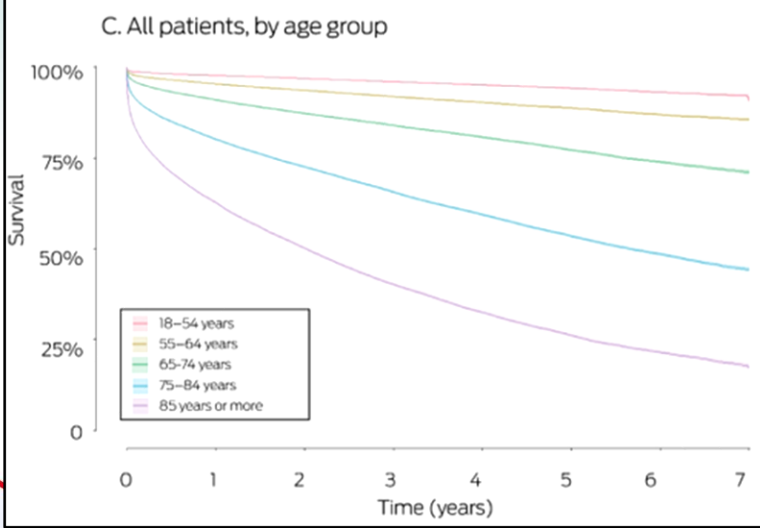
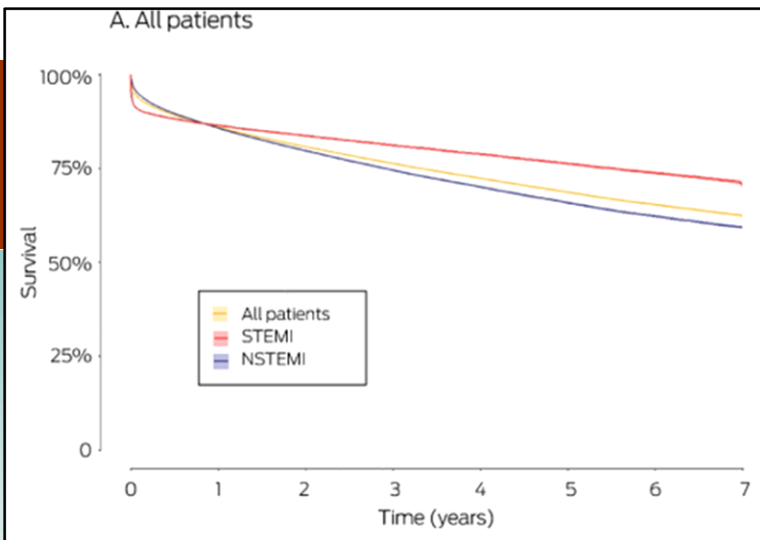
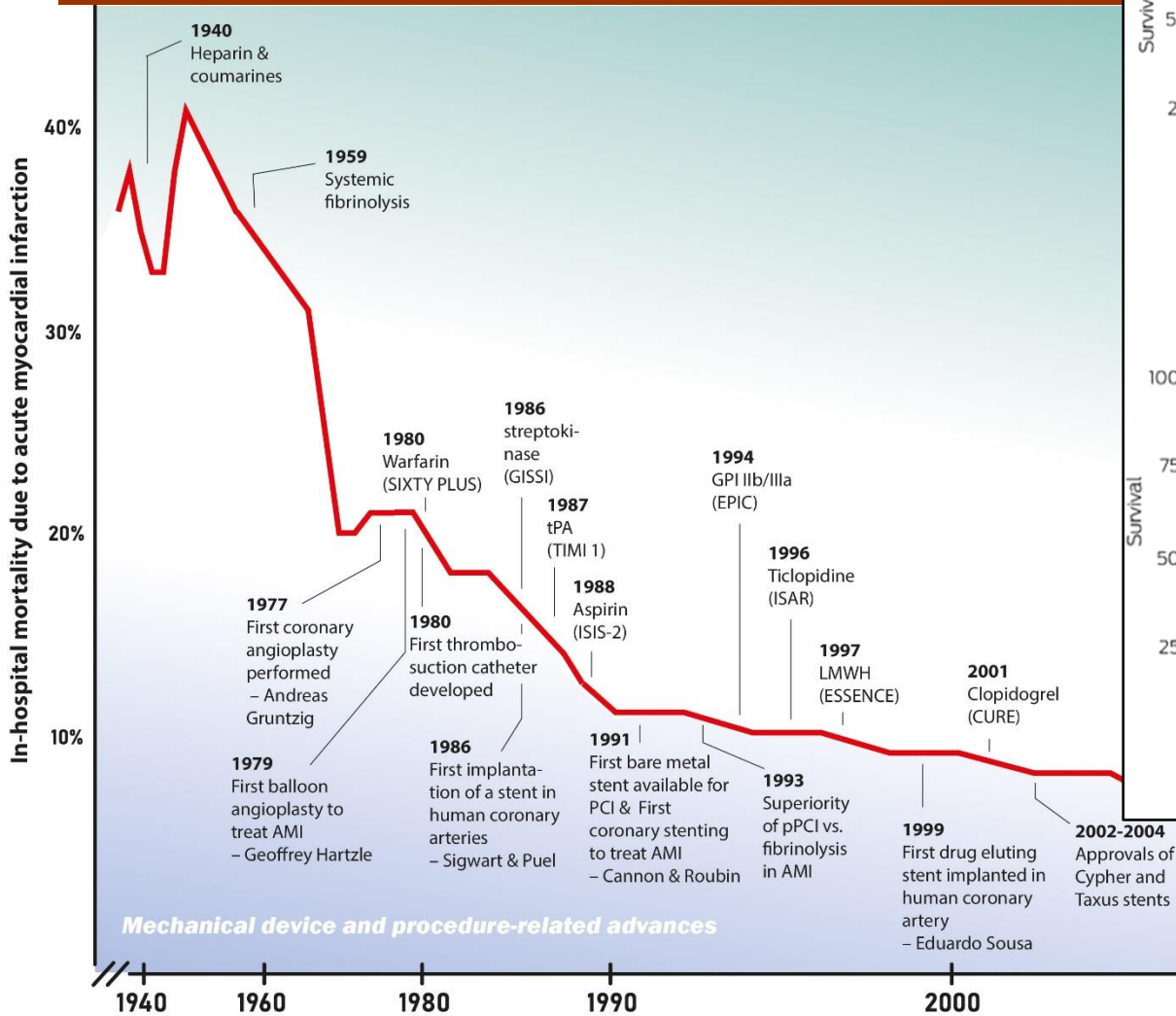
CKTCH BRNO



- Milníky kardiologie 20.století
- Základní pojmy a rozdělení
- Transpozice velkých tepen
  - genetika a teratogeny
  - embryologie a anatomie
  - prenatálně
  - přirozená prognóza
  - postnatálně
  - po operaci
- Systémová PK



# Milníky kardiologie 20.



Rosanne F. Vogel, Ronak Delewi, Lina Badimon, Dominick J. Angiolillo, Georgios J. Vlachojannis. Current Status and Future Direction of Antithrombotic Therapy for Patients with STEMI Undergoing Primary PCI. *Rev. Cardiovasc. Med.* 2022, 23(9), 297. doi.org/10.31083/j.rcm2309297

Nadlacki B, Horton D, Hossain S, Hariharaputhiran S, Ngo L, Ali A, Aliprandi-Costa B, Ellis CJ, Adams RJ, Visvanathan R, Ranasinghe I. Long term survival after acute myocardial infarction in Australia and New Zealand, 2009-2015: a population cohort study. *Med J Aust.* 2021 Jun;214(11):519-525. doi: 10.5694/mja2.51085. Epub 2021 May 16. PMID: 33997979.

# Milníky kardiologie 20. století - TGA

do 1.pol. 20.stol. **90% TGA umírá do 1 roku věku (50% do 1 měsíce)**

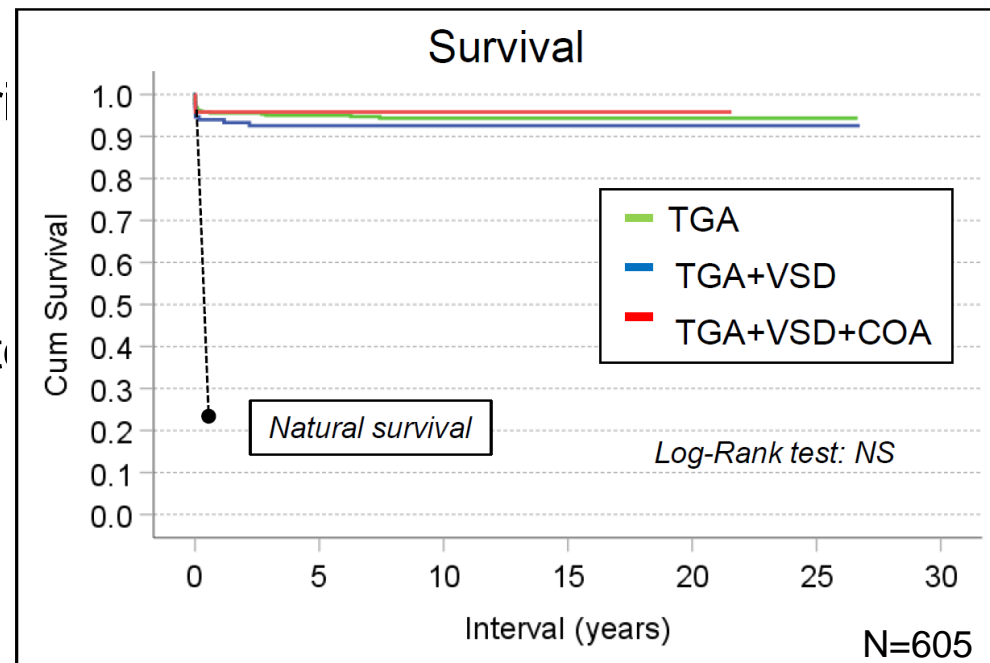
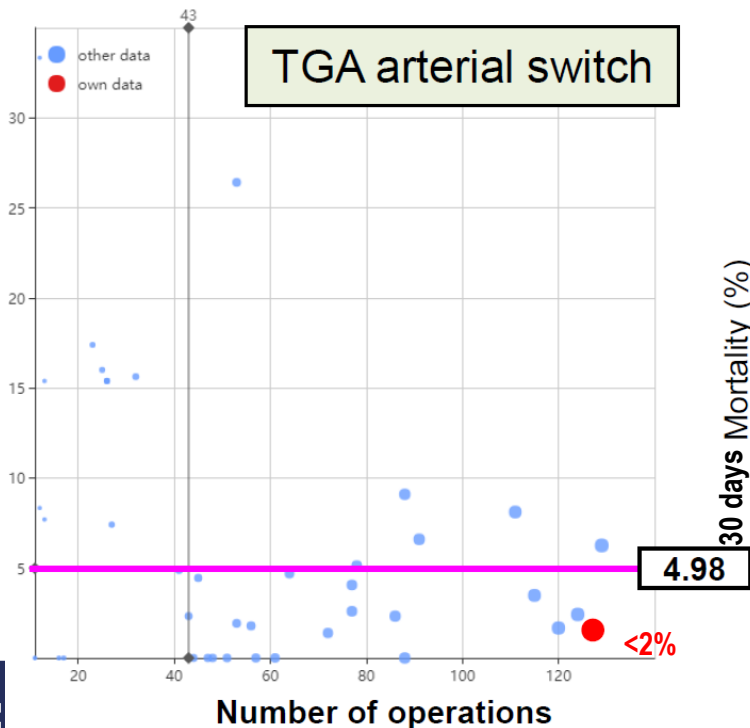
1948 Hanlon a Blalock

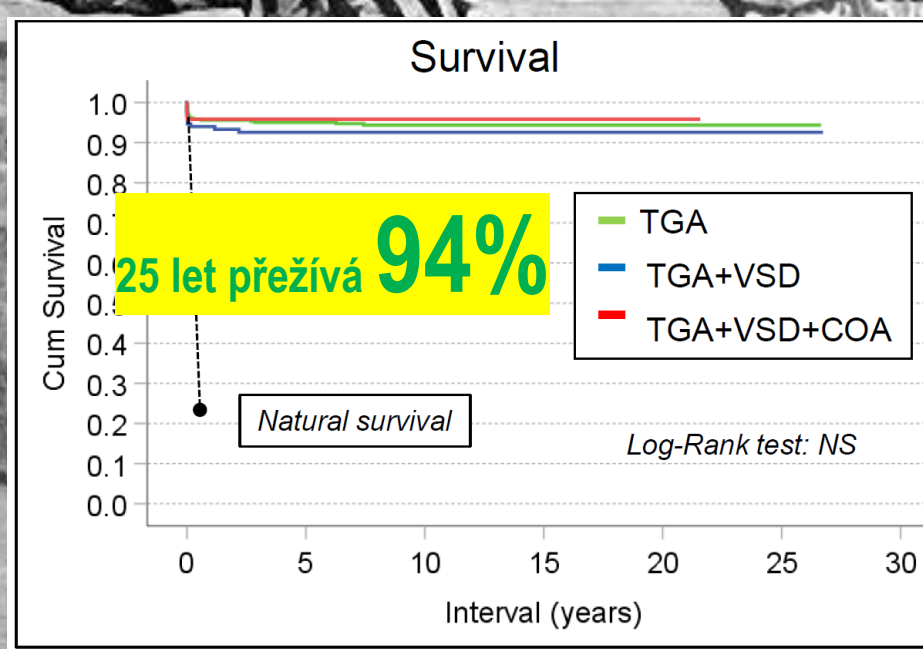
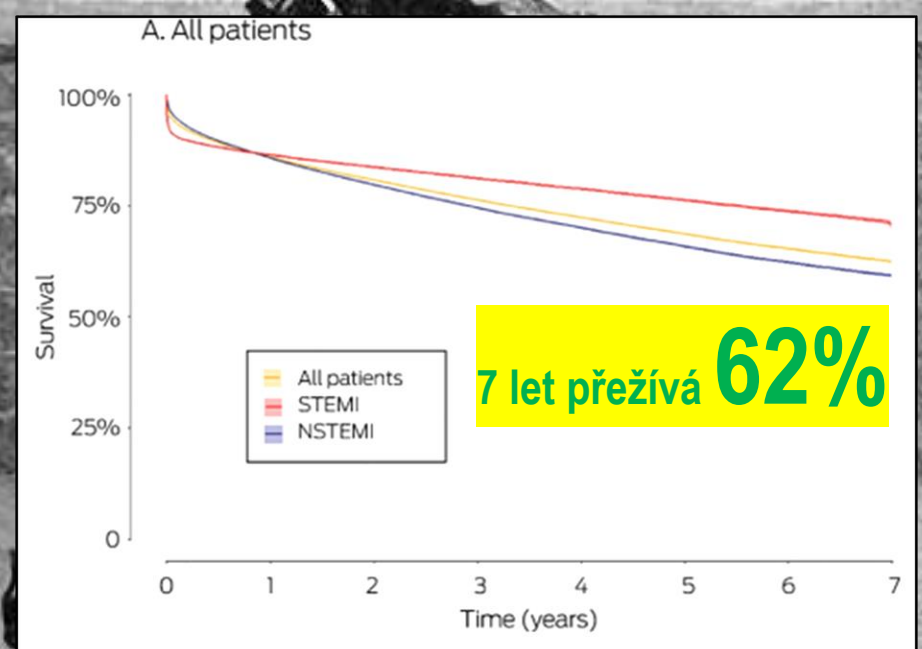
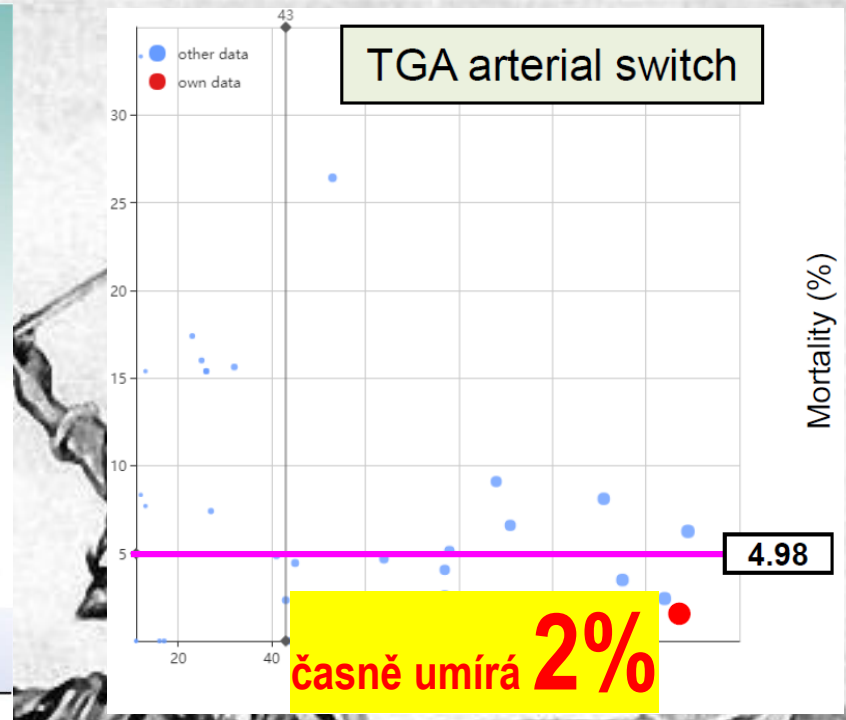
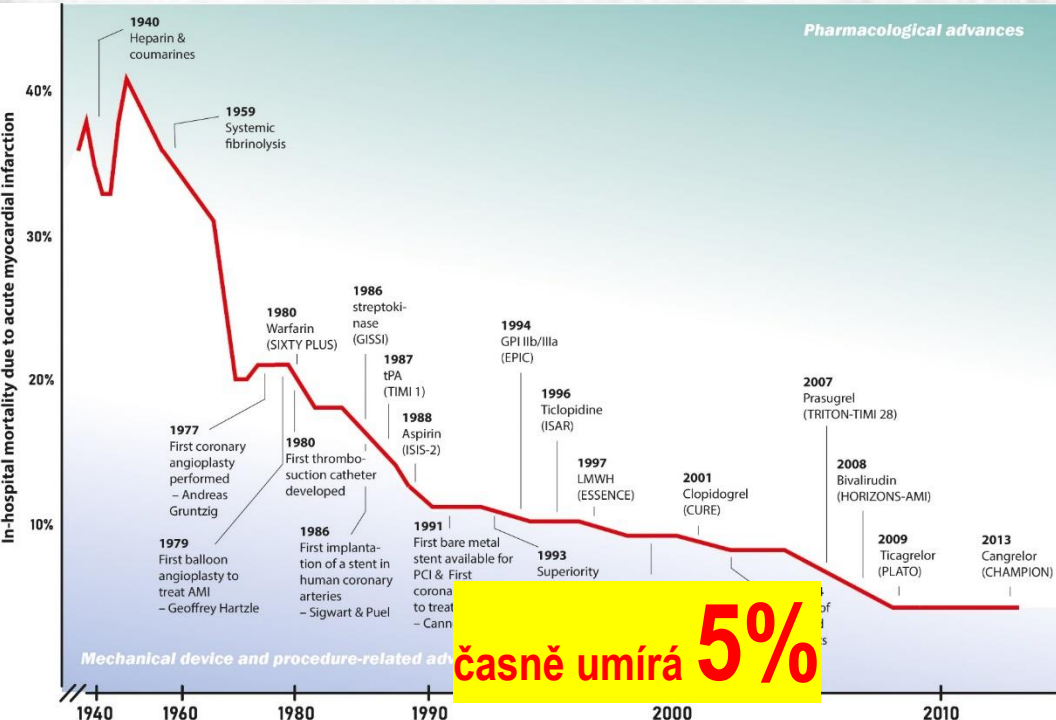
1966 Rashkind a Miller

operační atriální septostomie

katetrizační atriální septostomie

Přežití do  
batolecího věku





**Table 1.** Prevalence of congenital heart diseases at birth: Boss

Heart malformation	No. of patients	Prevalence per 1000 live births	% of all heart malformations
Ventricular septal defect	2092	2.56	41.59
Atrial septal defect	436	0.53	8.67
Aortic stenosis	391	0.48	7.77
Pulmonary stenosis	292	0.36	5.81
Transposition of the great arteries	271	0.33	5.39
Coarctation of the aorta	266	0.33	5.29
Persistent ductus arteriosus	255	0.31	5.07
Atrioventricular septal defect	201	0.25	4.00
Hypoplastic left heart	172	0.21	3.42
Tetralogy of Fallot	169	0.21	3.36
Double-outlet right ventricle	69	0.08	1.37
Single ventricle	67	0.08	1.33
Persistent truncus arteriosus	55	0.07	1.09
Pulmonary atresia with ventricular septal defect	55	0.07	1.09
Pulmonary atresia with intact ventricular septum	53	0.06	1.05
Total anomalous pulmonary venous drainage	40	0.05	0.80
Tricuspid atresia	39	0.05	0.78
Ebstein's anomaly of the tricuspid valve	22	0.03	0.04
Interrupted aortic arch	19	0.02	0.38
Anomalous origin of the left coronary artery	11	0.01	0.22
Others	27	0.03	0.53
Total	5030	6.16	100.00

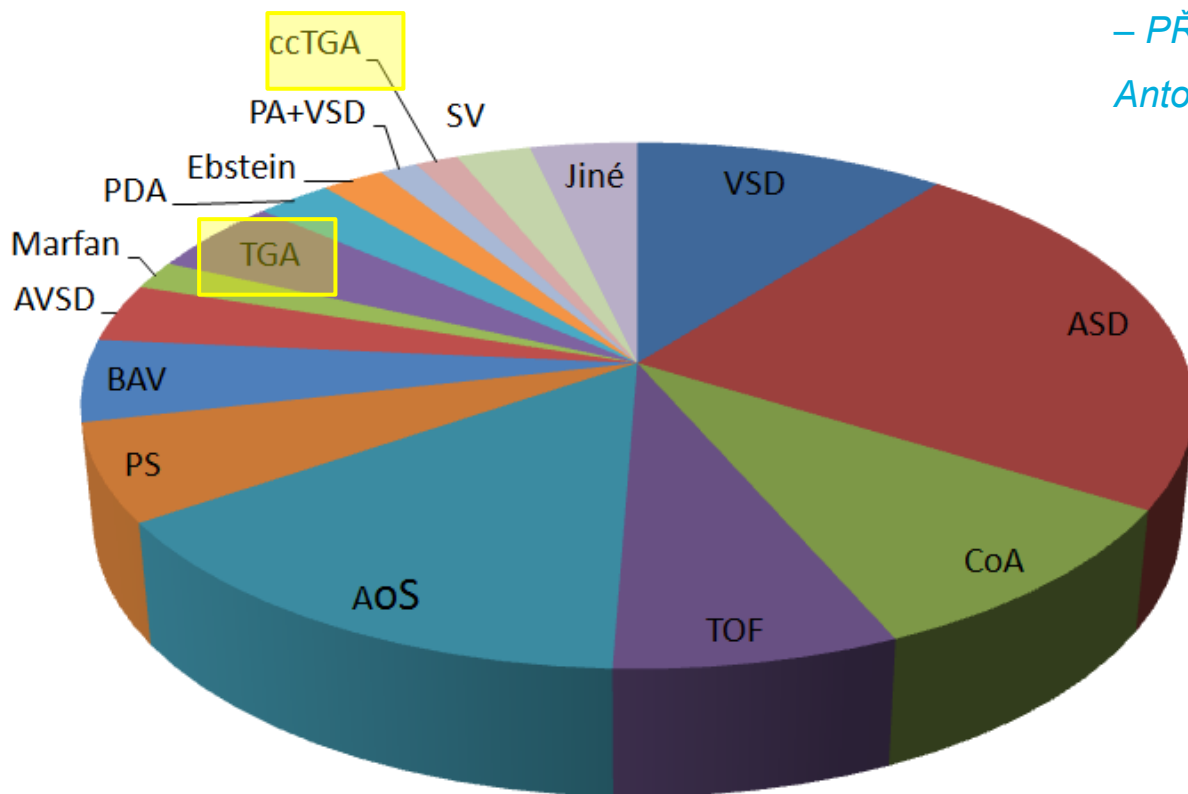


# Pacienti v centrech VSV v ČR



VROZENÉ SRDEČNÍ VADY V DOSPĚLOSTI  
– PŘEHLED, EPIDEMIOLOGIE,

Antonová, sjezd ČKS Brno 15.5.2016



VSD	895
ASD	1970
CoA	816
TOF	606
AoS	1254
PS	509
BAV	428
AVSD	303
Marfan	148
TGA	390
PDA	218
Ebstein	180
PA+VSD	109
ccTGA	124
SV/TCPC	214
Jiné	308
<b>CELKE</b>	
M	8472

4,6%

1,5%  
6,1%

**Centrum pro dospělé s vrozenou srdeční vadou v rámci kardiocentra Nemocnice na Homolce**

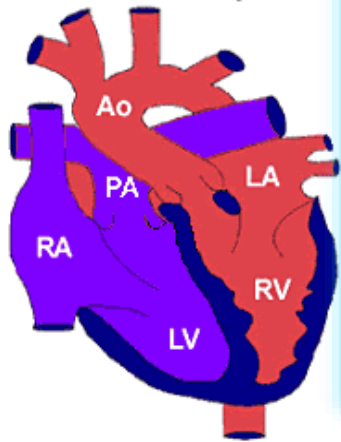
**Centrum pro dospělé s vrozenou srdeční vadou ve Fakultní nemocnici v Motole** (Klinika kardiovaskulární chirurgie, Kardiologická klinika, Dětské kardiocentrum, 2. Lékařská Fakulta Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice v Motole),

**Centrum komplexní péče o vrozené srdeční vady v dospělosti BRNO** v rámci Fakultní nemocnice Brno (Bohunice) a Centra kardiovaskulární a transplantační chirurgie Brno.

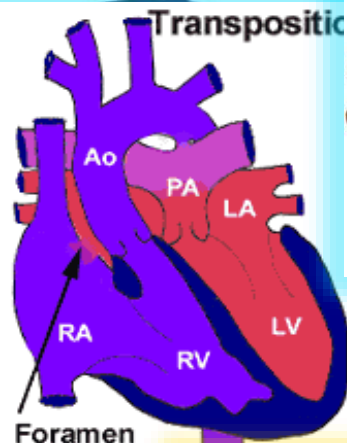




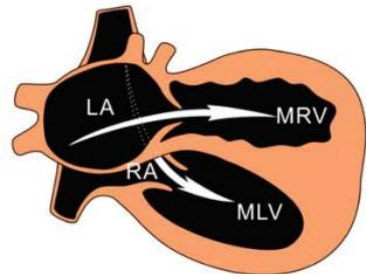
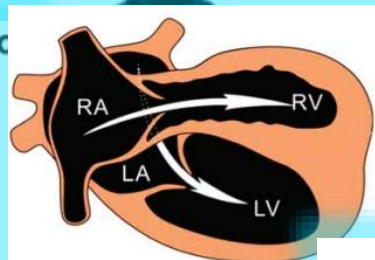
'Corrected' Transposition



Transposition

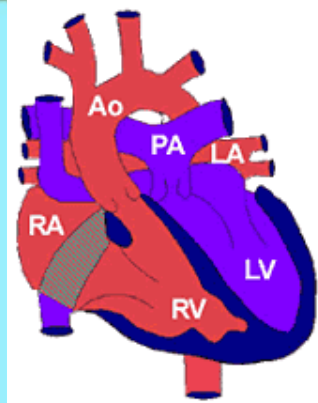


Foramen Ovale

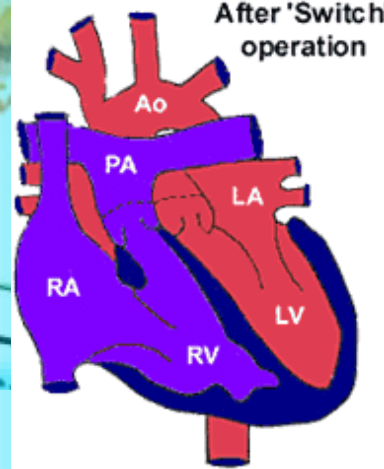


ALL

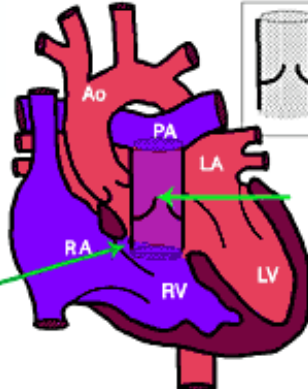
Senning Operation



After 'Switch' operation



Hastell Repair



Conduit connects RV to PA

Patch across RV prevents blood passing from RV to Aorta



# Základní pojmy a rozdělení



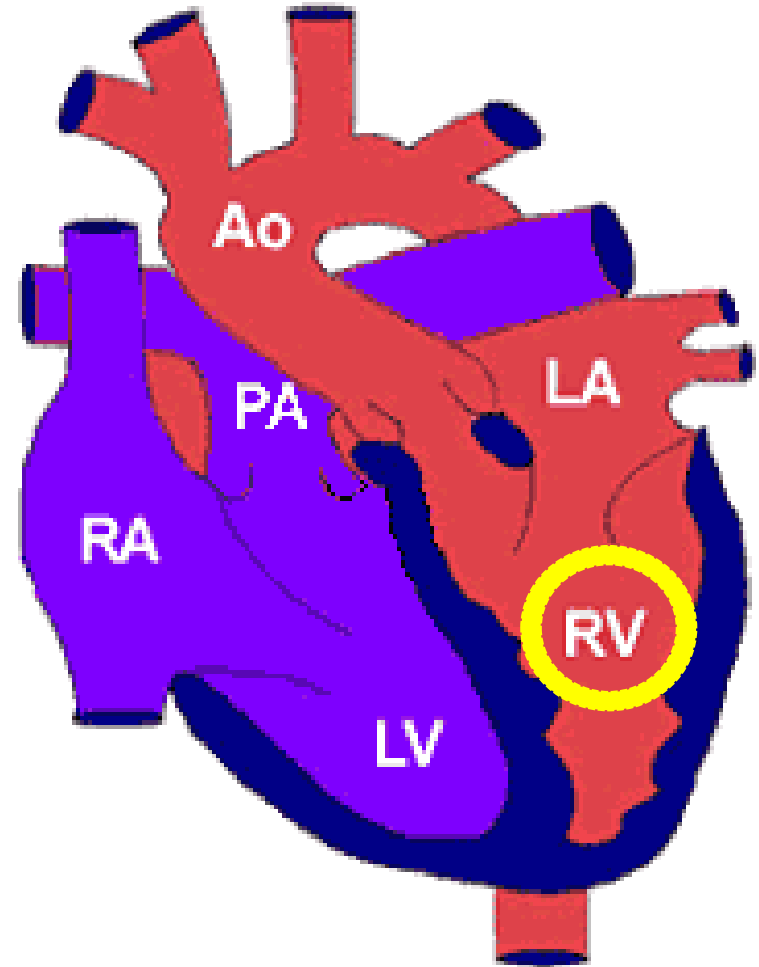
Transpozice = velké tepny neodstupují jak mají

Aorta odstupuje z PK a plicnice z LK

může být ale různé napojení síní (tj. žilních návratů) na komory...



## 'Corrected' Transposition



Ao odstupuje z PK a AP z LK

(ventrikuloarteriální diskordance)

na PK je napojena LS

(atrioventrikulární diskordance)

„dvojitá záměna“ přirozeně

koriguje vadu

**vrozeně korigovaná  
transpozice (ccTGA, L-TGA)**

*pacienti jsou zpravidla bez operace*

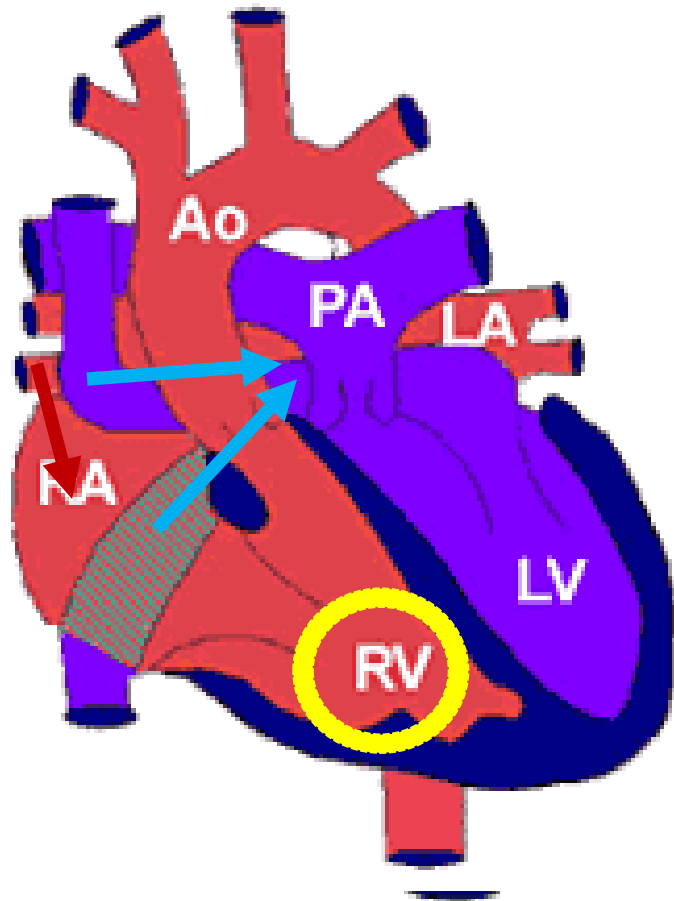


Ao o

# Senning Operation

nTGA 1:5.000, 5-7% všech VSV

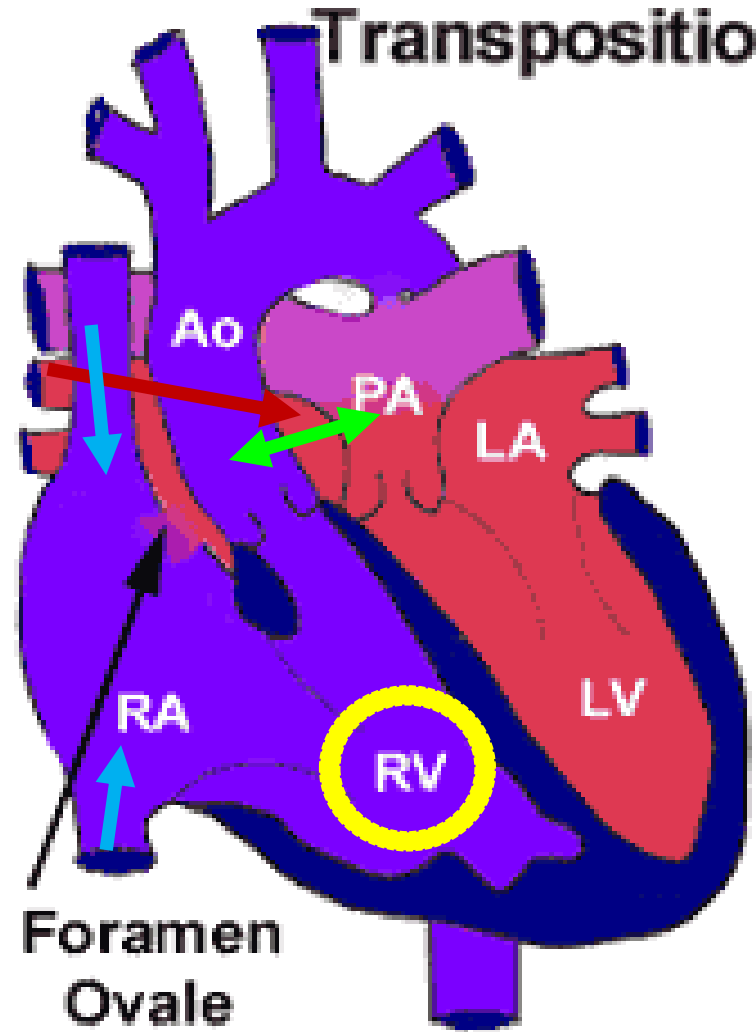
(vent  
na P  
(atric  
oba  
O<sub>2</sub> jd



neko  
ko  
tra

ěž  
)

# Transposition



nutn

rá

napojí oběhy sériově za sebe

“prohozením” tepen

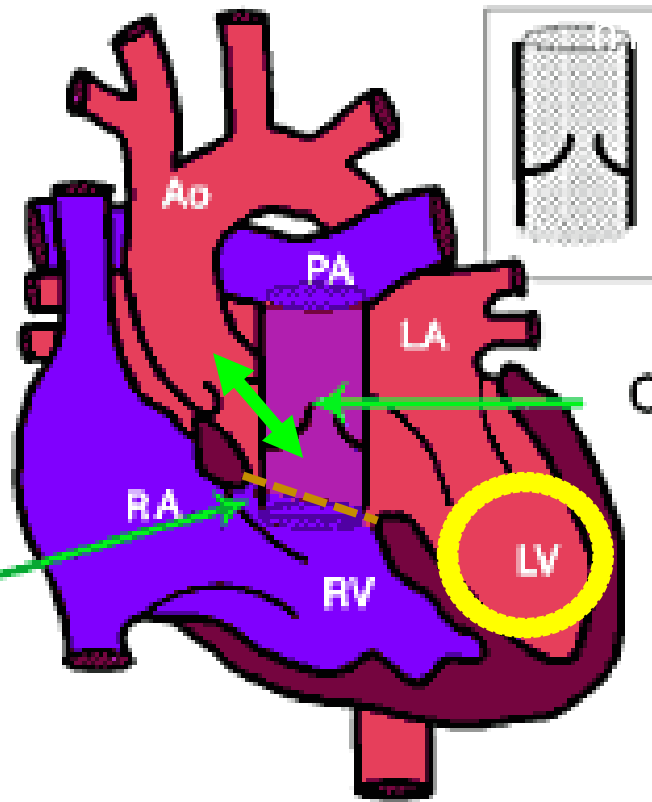
nebo síní

tj. anatomická korekce / *arteriální switch* Jatene 1975, Lecompte 1981

tj. fyziologická korekce *atriální switch* Mustard / Senning 1963/1957

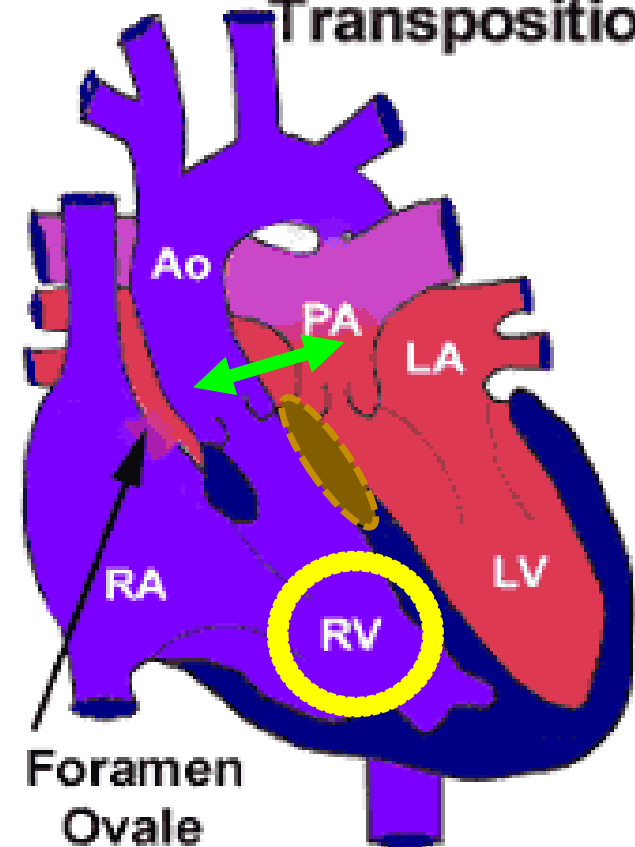
# Rastelli Repair

Patch across RV prevents blood passing from RV to Aorta



Conduit connects RV to PA

# Transposition



Foramen Ovale

transpozice (TGA, D-TGA)  
s perimembranosním VSD

Záplata na VSD tak, aby Ao  
odstupovala z LK, kondukt z PK  
na PA *Rastelli* od 1968

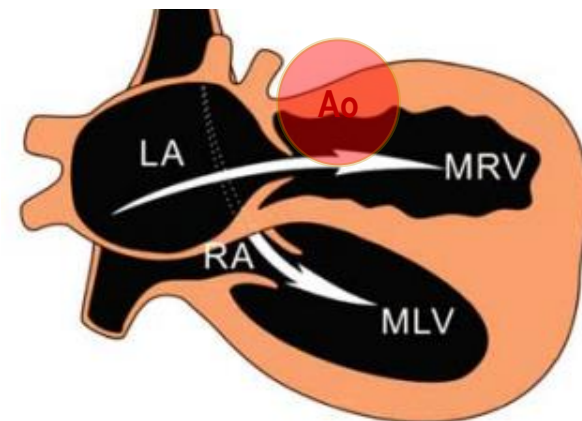
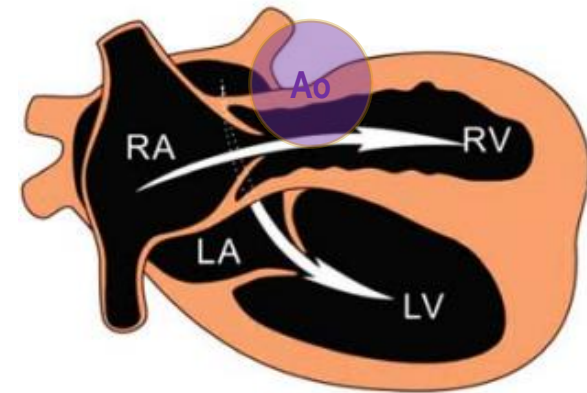
# „criss-cross heart“

Překroucené AV spojení a žilní návraty,  
superioro-inferiorní postavení komor

Napojení síní na komory může být  
normální (konkordantní) s **TGA**

nebo

prohozené (diskordantní) s **ccTGA**



Přidružené vady časté



# Anomálie tepenných odstupů u ještě komplexnějších vad

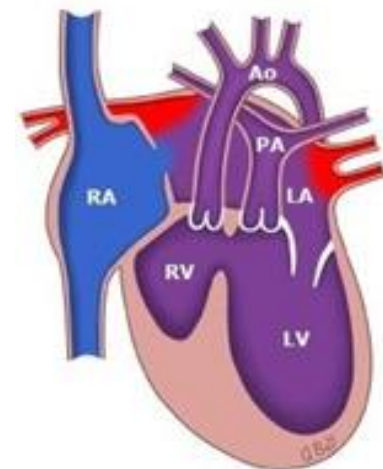
- Pojem „**transpozice**“ může být zavádějící, většinou úplně jiná hemodynamika!

↓  
vhodnější

- **D-** nebo **L-malpozice (MGA)**

Ao odstupuje nezvykle a je přitom vpředu vpravo od plicnice (D) vzadu vlevo (L)

- **ventrikuloarteriální diskordance**



norma

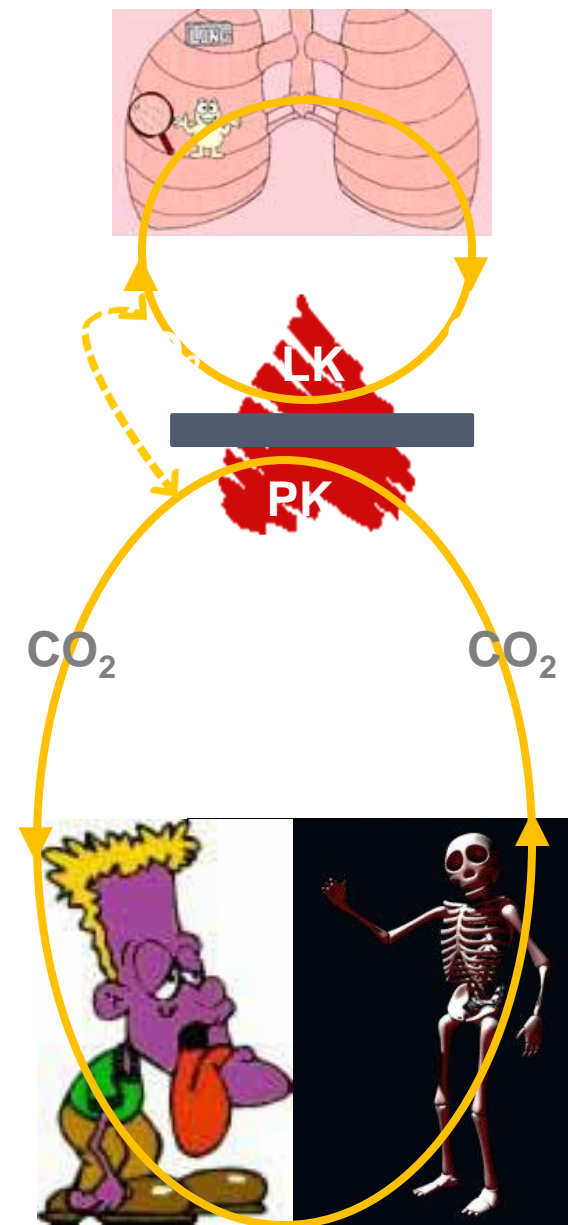
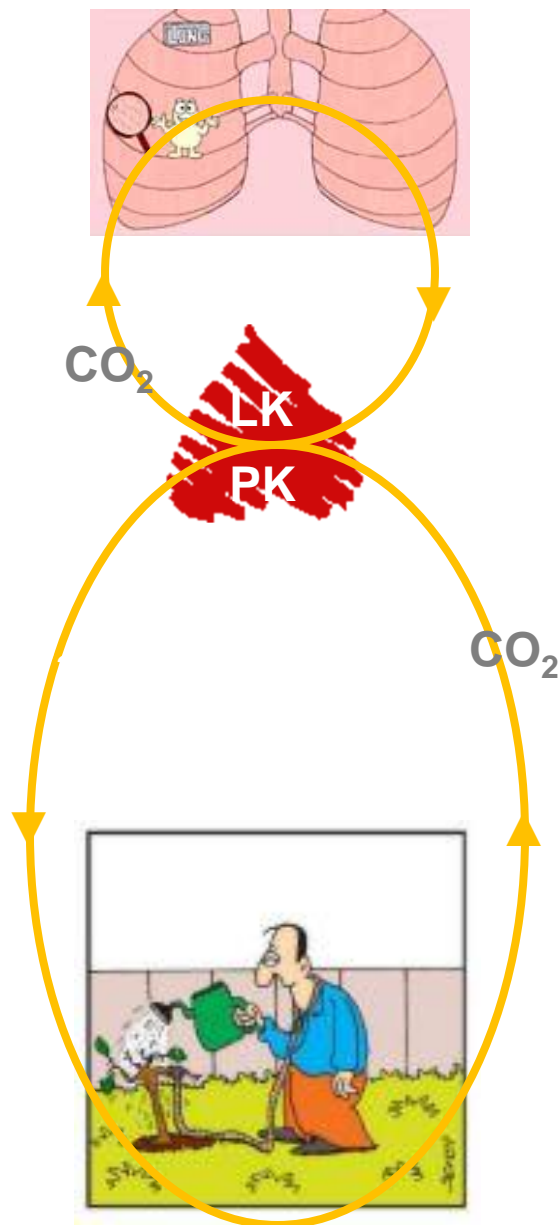
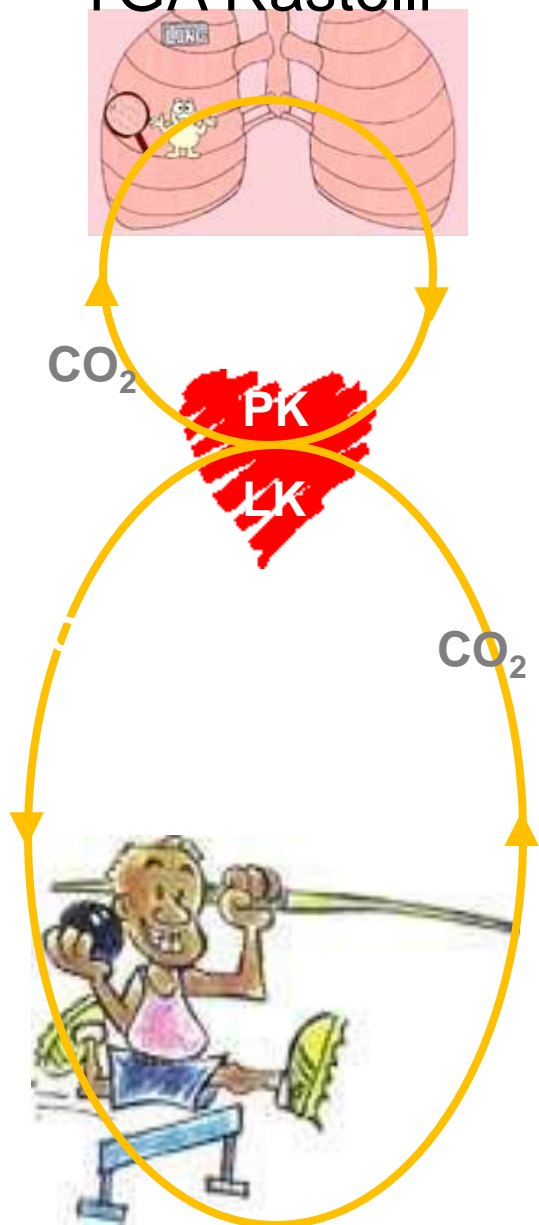
TGA arteriální switch

TGA Rastelli

ccTGA neoperovaná

TGA atriální switch

TGA neoperovaná



# Transpozice velkých tepen

*Nekorigovaná transpozice velkých tepen* nTGA

TGA

*Kompletní transpozice velkých tepen*

D-TGA

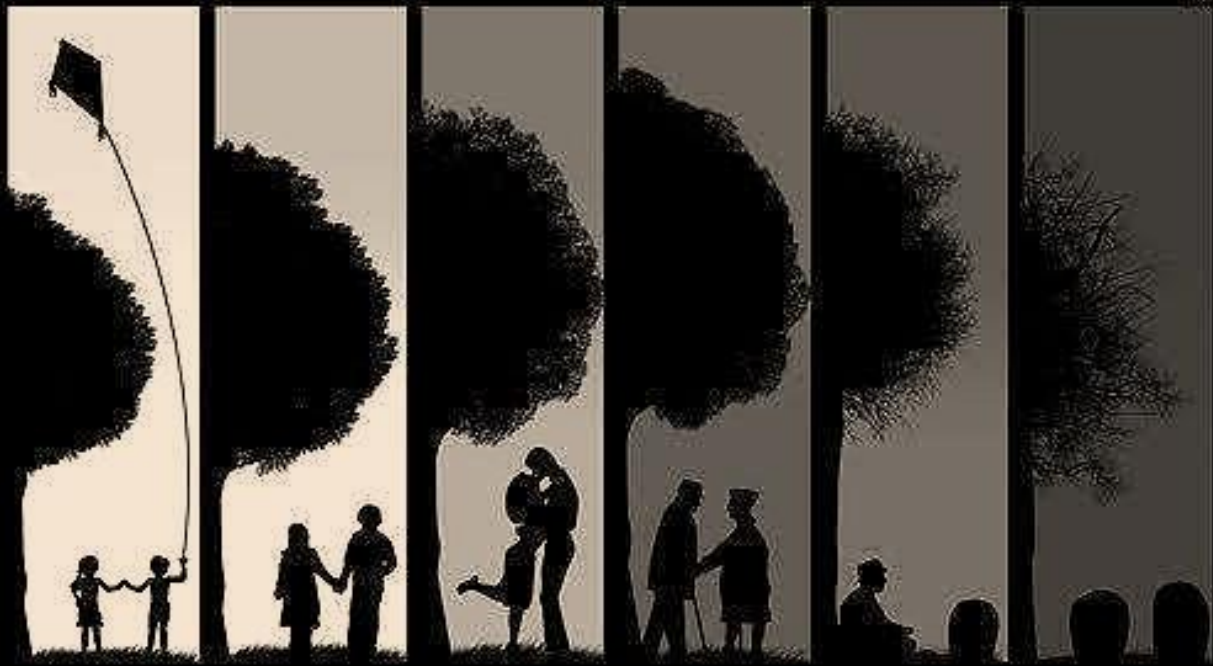




- 1:5.000, 5-7% všech VSV
- ♂ : ♀ 2-3:1
  
- izolovaná 50%
- komplexní
  - VSD 40%
  - LVOTO + VSD 10%
  - CoA/IAA 5%
  
- anomálie koronárních tepen 30%
  - nejsložitější k redirekci jsou s intramurálním průběhem mezi Ao a AP



# Život s TGA



- *genetika, teratogeny*
- *embryologie a anatomie*
- *prenatálně*
- *postnatálně*
- *přírozená prognoza*
- *po korekci*



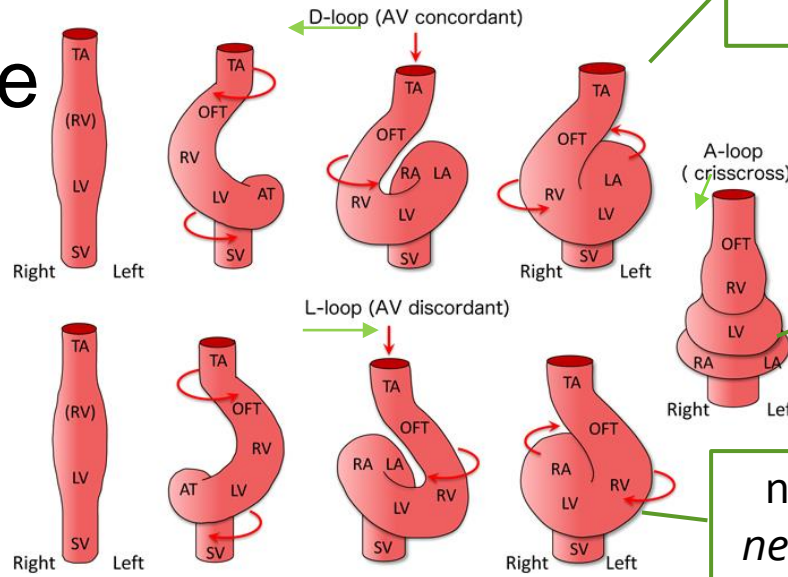
# Genetika a teratogeny

- neprovází klasické genetické syndromy
- velmi ↓rekurence (1-2%)
- někdy mutace genů spojených s heterotaxí („laterality genes“: ZIC3, CFC1, Nodal)
- pesticidy, antiepileptika, gestační diabetes, infekce, RTG, ibuprofen, hormony, IVF
- In vitro u myši kys. retinová, účinek lze blokovat kys. listovou



# Embryologie a anatomie

## infundibulární rotace



norm. ♡ *nebo*  
D-TGA (nTGA)

crisscross heart

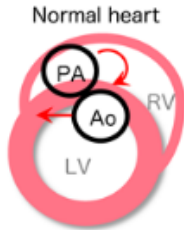
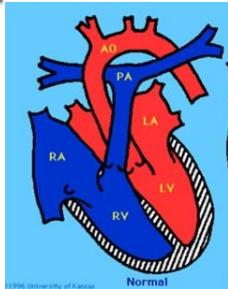
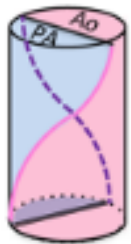
norm. ♡ zrcadlově  
*nebo* L-TGA (ccTGA)

## lineární nikoliv spirální septace truncus arteriosus

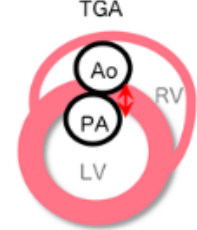
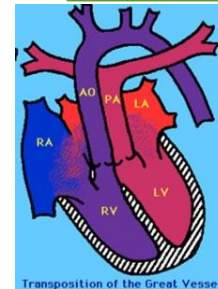
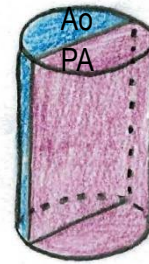
norm. ♡

D-TGA (nTGA)

Spiral formation of aorticopulmonary (AP) septum

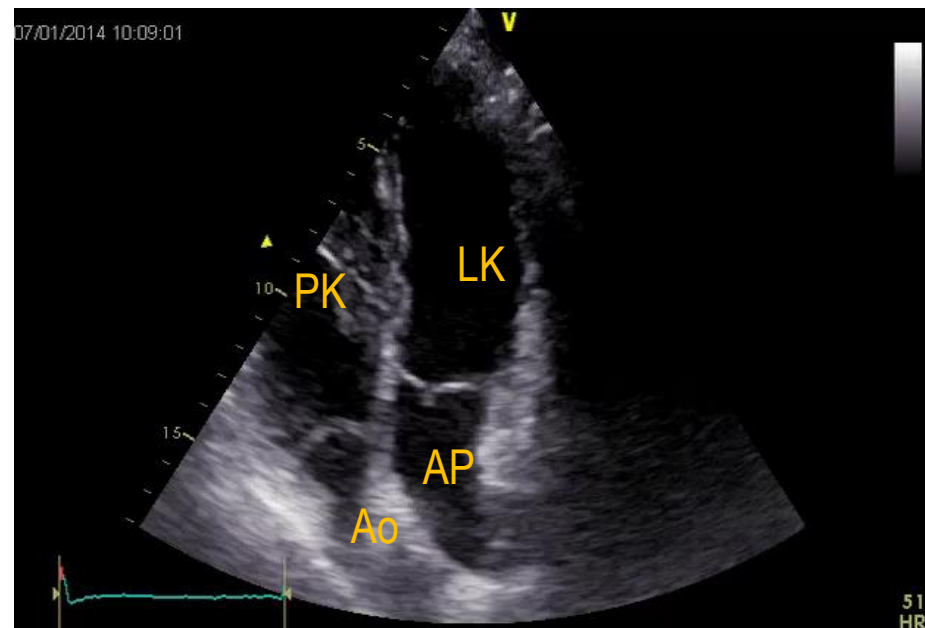
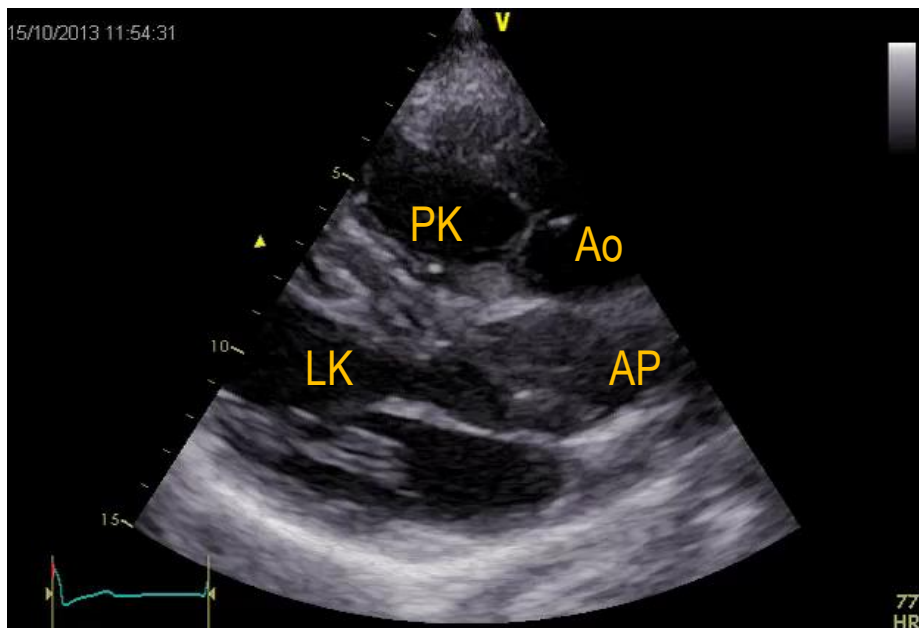


Leftward shift of conal ostium  
Spiral formation of conal and AP septum



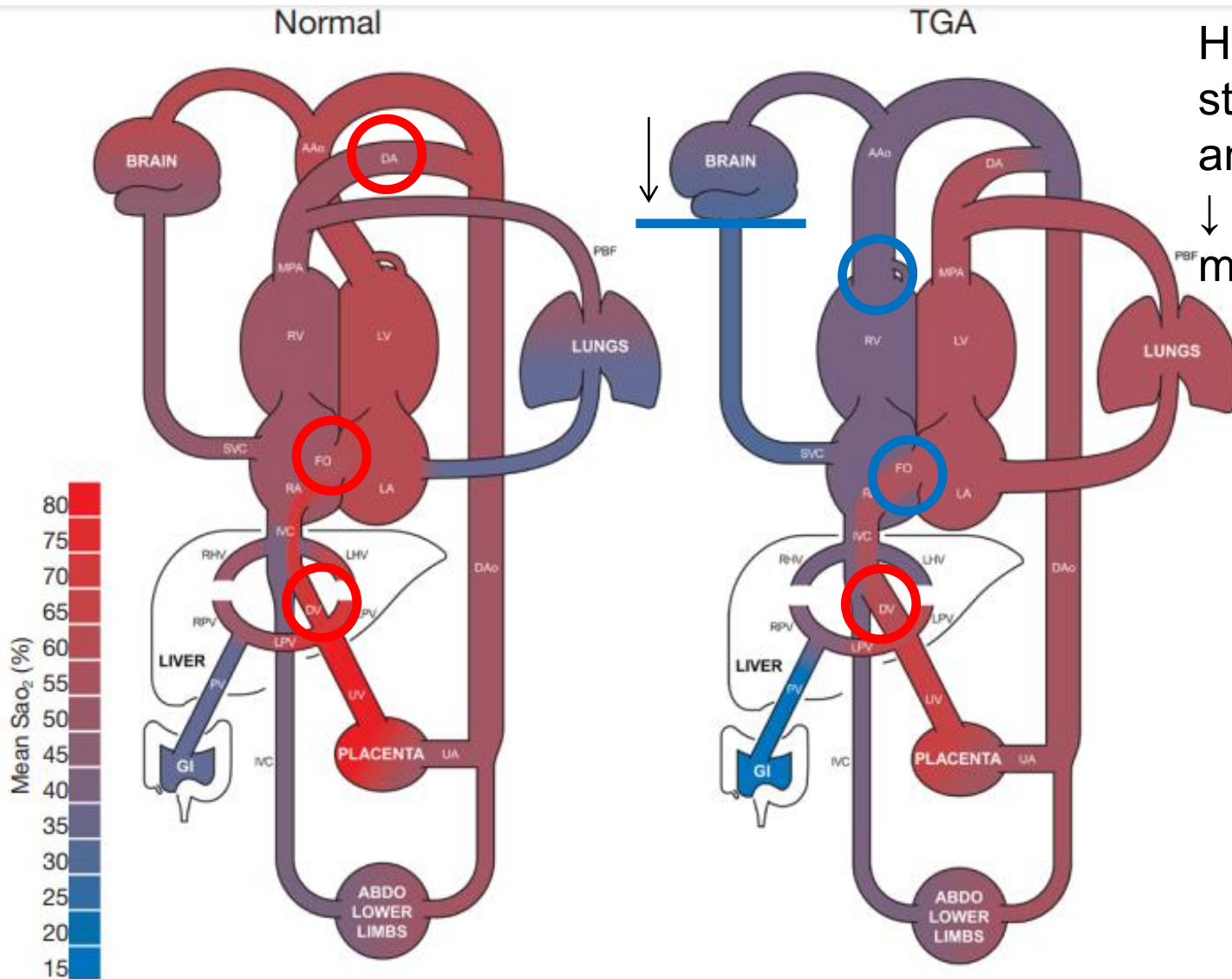
Straight formation of conal and AP septum

- Ao vpředu vpravo od AP, kterou nekříží  
„double sausage“
- LK zvykle vlevo, PK zvykle vpravo



# Prenatálně

- většinou se neprojeví



Hypoxie →  
strukturální  
anomálie a  
↓ fetální  
mozky!



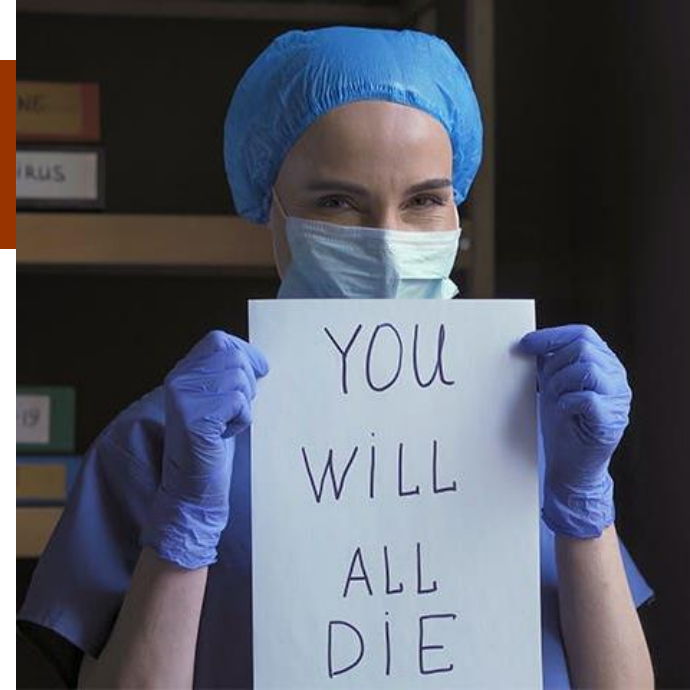
Sun L, Macgowan CK, Sled JG, et al. Reduced Fetal Cerebral Oxygen Consumption is Associated With Smaller Brain Size in Fetuses With Congenital Heart Disease. *Circulation* 2015;131:1313-23.

Lee FT, Seed M, Sun L, Marini D. Fetal brain issues in congenital heart disease. *Transl Pediatr* 2021;10(8):2182-2196. doi: 10.21037/tp-20-224



# Přirozená prognóza

- 1. týden umírá 28,7%
  - 1. měsíc umírá 51,6%
  - 1. rok umírá 89,3%
- 
- průměrná délka života 0,65 roku
  - nejhorší u izolované TGA (0,11 roku)
  - asociované léze mohou mít delší přežívání (TGA+VSD+PS 4,85 roku)

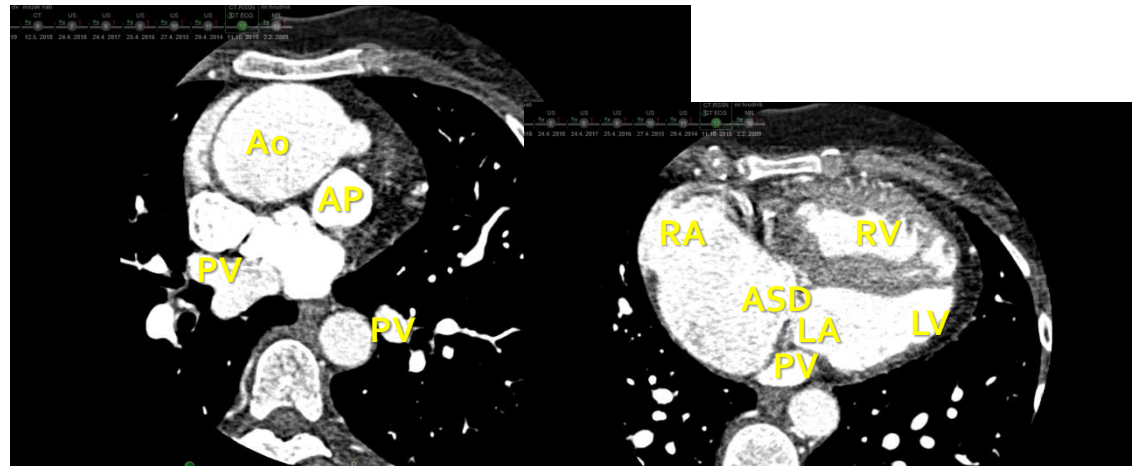


# Komplexní TGA

- Žena nar. 1959, postup
- 2009 odeslána k nám PL (v 50 l)
- PSA: ZŠ, invalidní důchod, vdána
- OA: HŽT opak., TIA – trvalá antikogulace, sigmoidu
- Obj.: centr. cyanoza , sat.O<sub>2</sub> 75%
- Lab.: HGB 201, HCT 0,63
- NYHA II-III
- 6MWT: 456 m

3 roky po 1. op. na otevřené srdce  
15 let před 1. radikální korekcí

- D-TGA
- AVSD nekompl. (ASD I)
- TAVRPV (PŽ levé do v. brachioceph., PŽ pravé do PS za LS)





- Navržena radikální korekce, odmítá pro již ↑ věk, ↓subj. symptomy, obavy z rizik op.

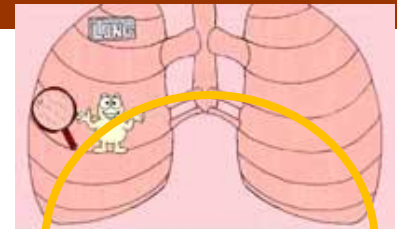
## Follow- up:

- Infarkt sleziny v.s. kardioemboliační 2019 při neadekvátní antikoagulaci
- AVB III - epi PM 2021
- P-kongesce od 2021
- NYHA III
- **64 let, žije**



# Postnatálně

- TGA je nejčastější kritická vada novorozence
- izolovaná neslučitelná se životem
- krátkodobé přežívání zajistí zkrat
  - **PDA** (event. Prostaglandin E)
  - **FoA** (event. atriální balónková septostomie -Rashkind)
  - cyanoza, hypoxémie, tachypnoe... †



CO<sub>2</sub> CO<sub>2</sub>

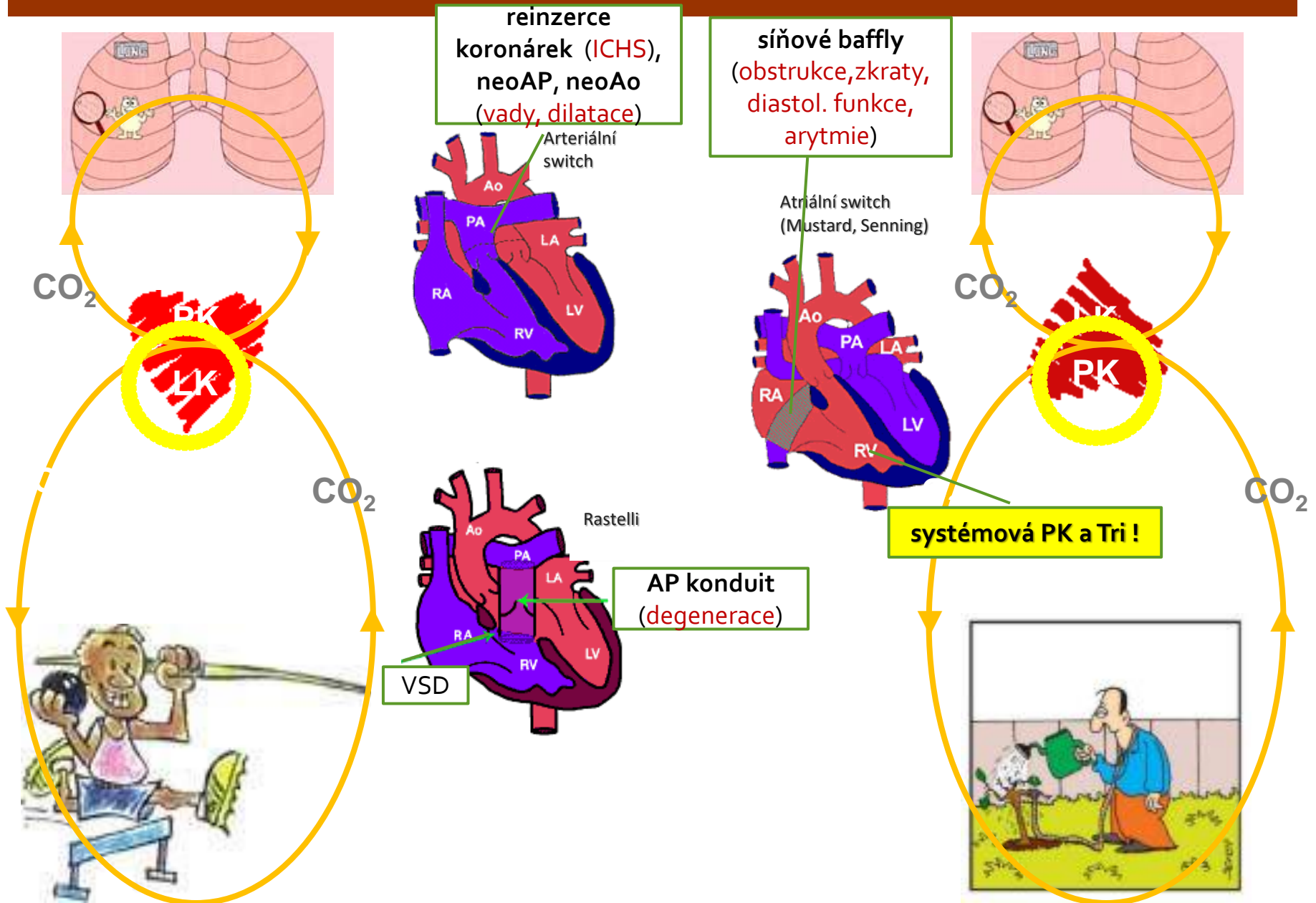


# Cíle

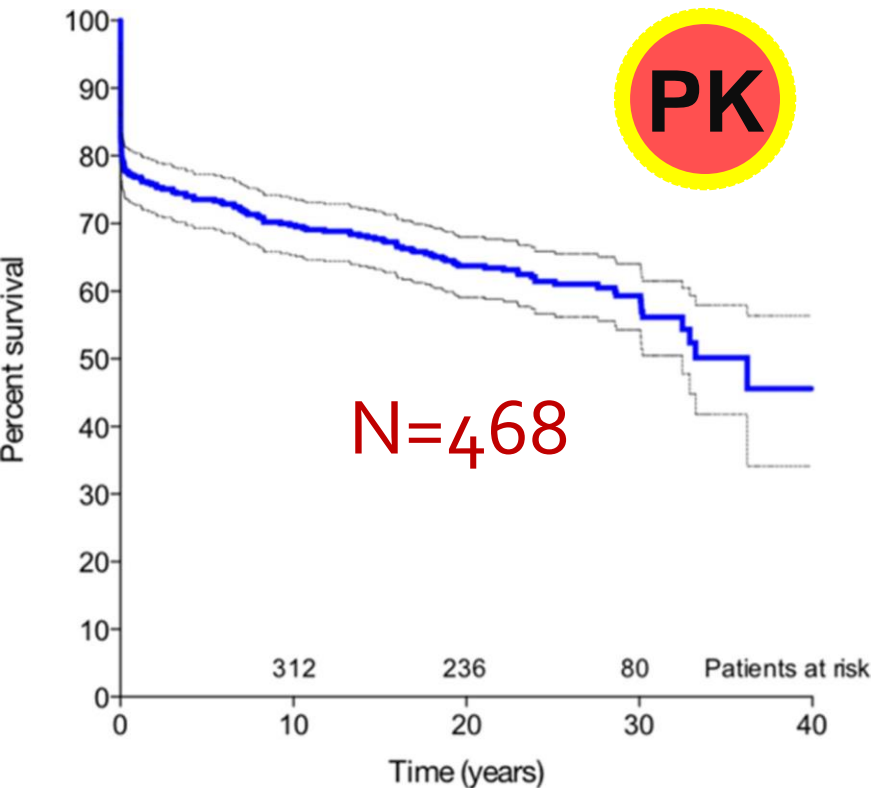
- zjistit již prenatálně (kvalitní UZ skřínink!)
- ↓
- porod směřovat do Motola (Dětské kardiocentrum)
- ↓
- definitivní korekce v časném novorozeneckém věku (arteriální switch)



# TGA po operaci



# TGA atriální switch

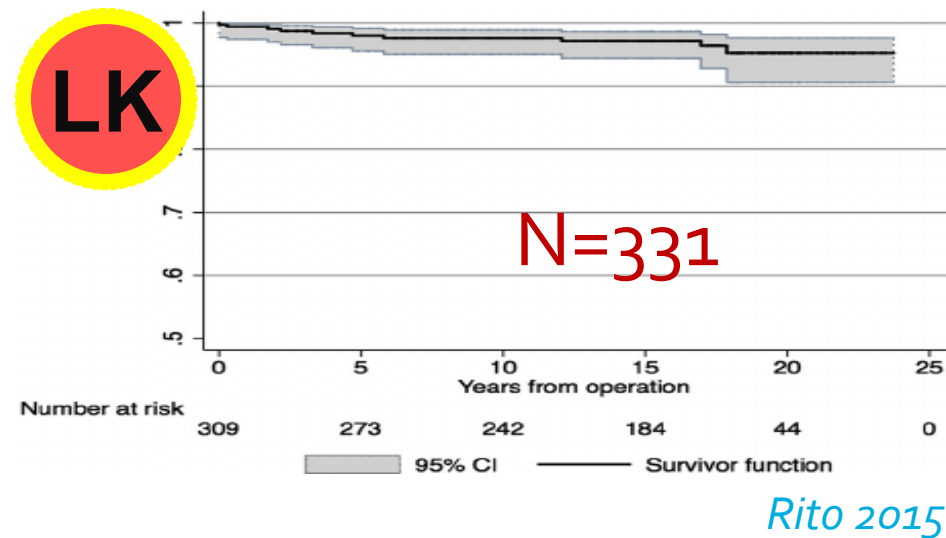


přežívání (bez Tx) Mustard/Senning  
*švédsko-dánský registr 1967-2003, Vejlstrup 2015*

- ↑ periop. ↑ u op. před 1980, VSD, LVOTO

- ↑ dlouhodobá ↑ u impl. PM

# TGA arteriální switch



94% dožije dospělosti *Chaloupecký 2015*

v 25- letém follow-up 75% dobrý funkční status bez intervencí *Hutter 2002*

*různí autoři:* 3-10% PS(↑) a AoR (↓)

2-8% reintervence

2.4-9.6 arytmie a 0.3-0.8% NSS asociovány s ICHS

# Důvod: srdeční selhání/ TriR u systémové PK

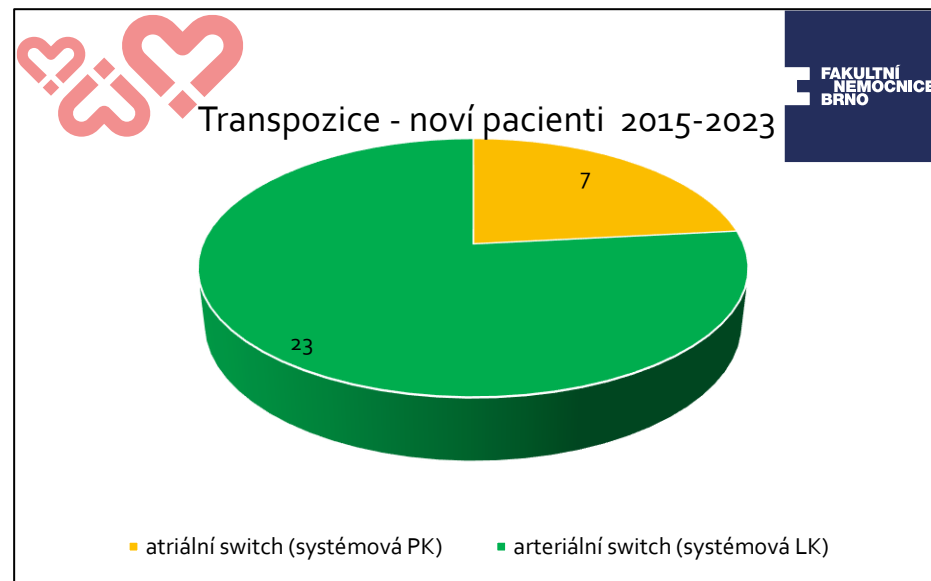
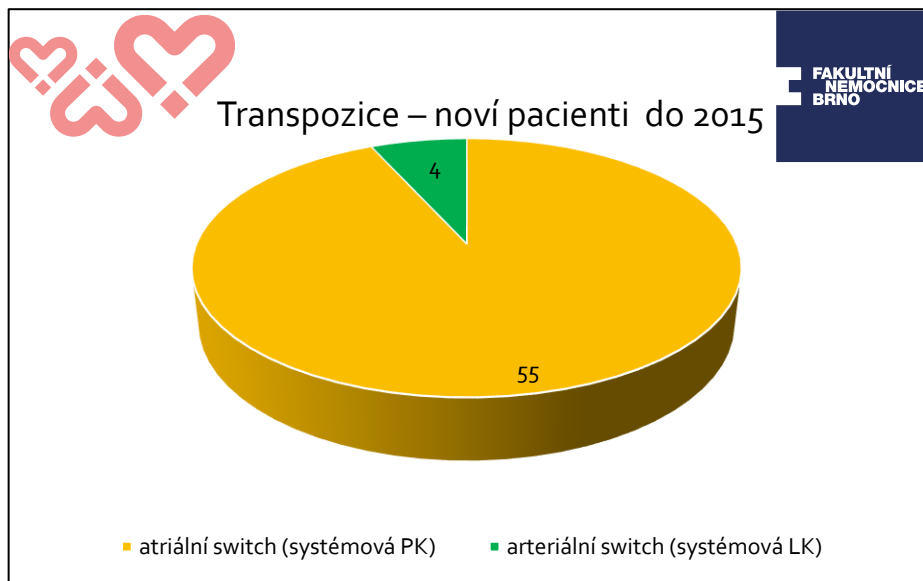
- v 45 letech má 65% symptom. srd. selhání *Graham 2000*
- asymptomatická dysfce PK se objevuje ve 3. dekádě v 50% u TGA s atriálním switchem *Woudstra 2021*
- TriR stř.-těžká ve 40-57% u ccTGA *Graham 2000*
- Těžká u 8% TGA s atriálním switchem *Woudstra 2021*
- TriR = nejsilnější RF mortality *Prieto 1998, Nartowitz 2022*

Bevilacqua F, Pasqualin G, Ferrero P, Micheletti A, Negura DG, D'Aiello AF, Giamberti A, Chessa M. Overview of Long-Term Outcome in Adults with Systemic Right Ventricle and Transposition of the Great Arteries: A Review. *Diagnostics (Basel)*. 2023 Jun 28;13(13):2205. doi: 10.3390/diagnostics13132205. PMID: 37443599; PMCID: PMC10340263.



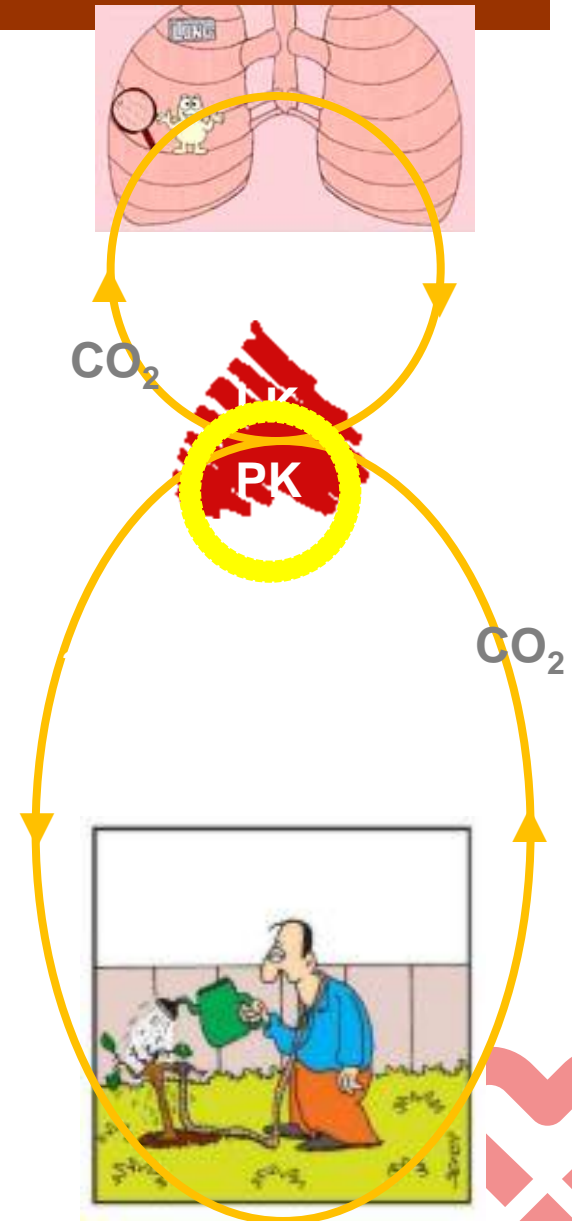
# Důsledek: mění se epidemiologie systémové PK

- poměr TGA se systémovou PK se bude snižovat se stále častějším používáním arteriálního switchu



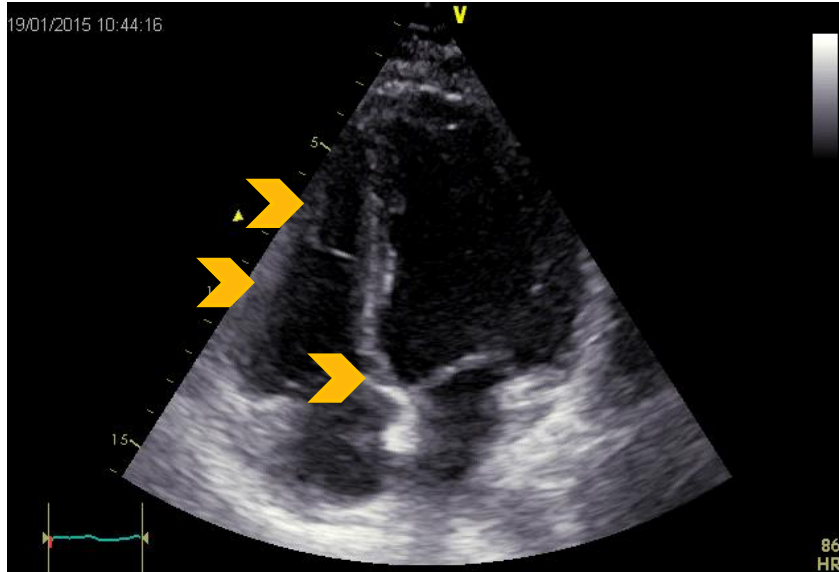
# Systemová PK

- transpozice s atriálním switchem
- vrozeně korigovaná transpozice

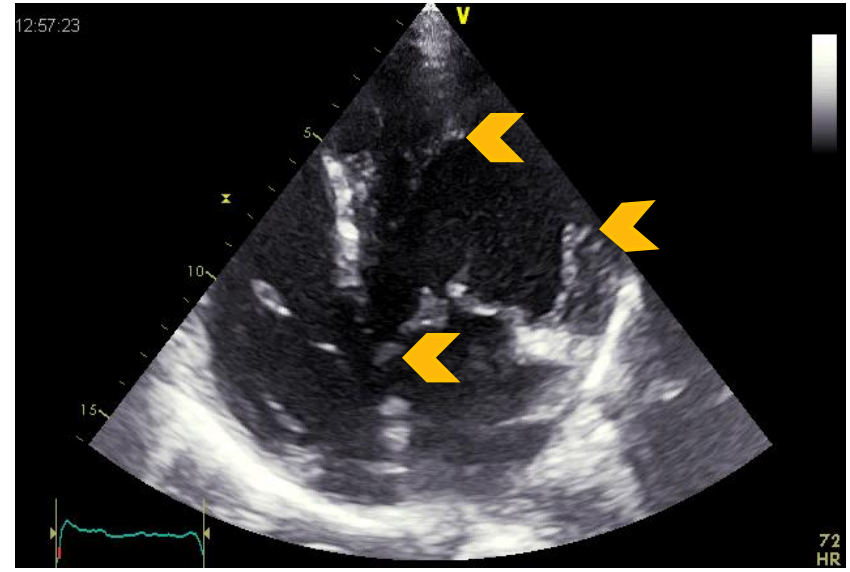




# JAK SE POZNÁ PRAVÁ KOMORA?



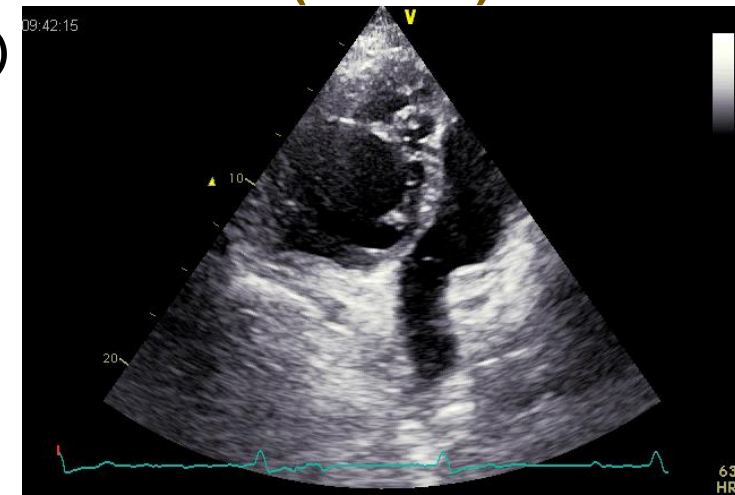
norma



ccTGA (L-TGA)

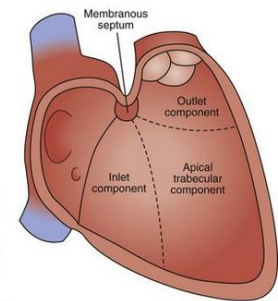
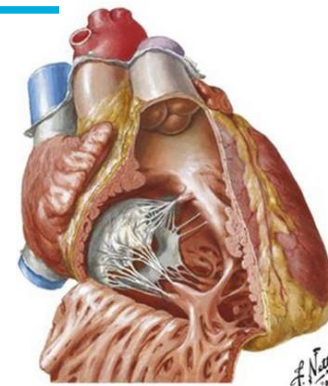
- ~~ta vpravo~~
- více trabekularizovaná
- s trabekulou septomarginalis
- s apikálněji umístěným anulem AV chlopně (Tri)

TGA (D-TGA)



– jak se pozná TGA?

- z LK odstupuje AP, která se větví



**komplexní tvar**, pyramidální k septu

konkávní, segmenty: vtok s Tri,

trabekulární tělo, výtok s AP

zevní superficiální vlákna (společné s LK) mají cirkumferenciální uspořádání,

střední vrstva cirkumferenciální chybí (hlavní u LK),

**vnitřní subendokardiální vrstva longitudinální**

**kontrakce** ↑ **longitudinální** (inlet → apex a apex → outlet)

**30% kontrakce zajišťuje LK**

**6x tenší stěna** (→ ↑ roztažitelná ale ↓ síla

→ snáší ↑ preload ale ↓ afterload)



# PATOFYZIOLOGIE SYSTÉMOVÉ PK

- PK vystavena systémovým tlakům ( $\uparrow$ afterload), **hypertrofie** hlavně **cirkumferenciálních** vláken
- $\downarrow$ koron.rezerva +  $\downarrow\downarrow$ koron. zásobení  $\rightarrow$  **ischemie**  $\rightarrow$  **fibroza**  $\rightarrow$  systol. i diastol. **dysfce PK**, arytmie + event. i před a perioperační poškození
  - dysfce PK koreluje s omezením koron. rezervy [Hauser 2003,2015](#)
  - perfuzní defekty korelují s region. ztluštěními a poruchami kinetiky [Hornung 1999](#)
  - $\downarrow$  fce PK a perfúzní defekty při zátěži [Lubiszewska 2000, Hornung 2004](#)
  - Riziko NSS 16% u EF<35% a 1%>35% u ccTGA v 7,2 $\pm$ 3.4 let follow-u [Kapa 2018](#)
- u atriálního switchu **poškozený atrioventrikulární transport**
  - SV stoupá dobutam. echo u ccTGA ale ne u nTGA po atriálním switchi [Fratz 2008](#)
  - Preload a SV závisí hlavně na rozměrech atriál. tunelů, ty korelují BNP a VO<sub>2</sub> [Ladouceur17](#)

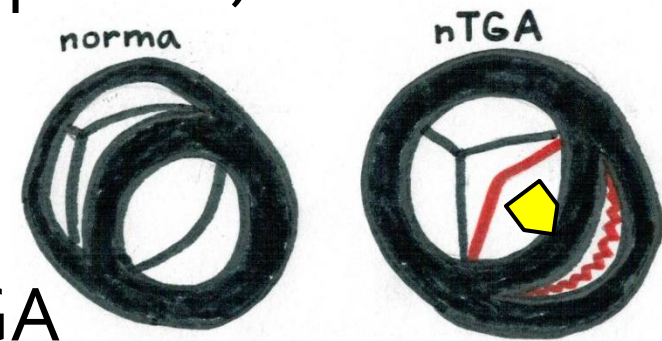
# PATOFYZIOLOGIE SYSTÉMOVÉ PK

- systemová AV-regurgitace (trikuspidální)

- shift IVS doleva a dilatace PK

TriR LVOTO

- Ebsteinoidní anomálie Tri u ccTGA



- RBBB → → → dyssynchronie

bradyarytmie → PM →

ccTGA AVB III 10-15% při narození a 2%/rok

TGA SSsy 60% v dospělosti



# Transpozice velkých tepen - ZÁVĚRY

„Transpozice“ znamená, že tepny odstupují z nesprávné komory může být ale různé napojení síní (tj. žilních návratů) na komory (ccTGA/TGA) a proto také různá potřeba (u TGA) a způsoby řešení redirekce odstupů tepen (**arteriální switch**) či žilních návratů (**atriální switch**)

TGA (5-7% VSV) a nejčastější kritická VSV novorozence

TGA se ve 20.století proměnila z VSV neslučitelné se životem v dg. s normalizovanou dlouhodobou prognózou, použije-li se arteriální switch

Přenos TGA na další generace je minimální

Různá anatomie=různé způsoby řešení=různá míra i závažnost komplikací

Nejzávažnější komplikace lze očekávat, pokud PK zůstane systémová (u TGA s atriálním switchem a ccTGA)

U systémové PK můžeme očekávat srdeční selhání od 3.-5. dekády v důsledku dysfunkce PK a TriR



