

# Vrozeně korigovaná transpozice velkých tepen (ccTGA)

Daniela Žáková

Tomáš Zatočil

Petr Fila

Jiří Ničovský

Olga Pokorná

Petr Němec



Centrum kardiovaskulární  
a transplantační chirurgie Brno



IKK FN Brno

**3.11.2023 Brno**

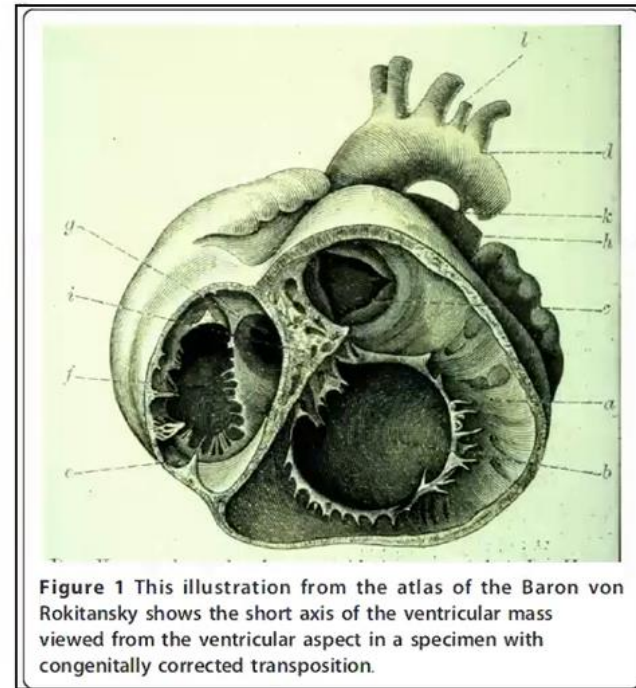
Centrum komplexní péče o VSV v dospělosti Brno

# ccTGA

- ccTGA = congenitally corrected transposition of the great arteries
- V r. 1875 poprvé popsána Baronem von Rokitanskym



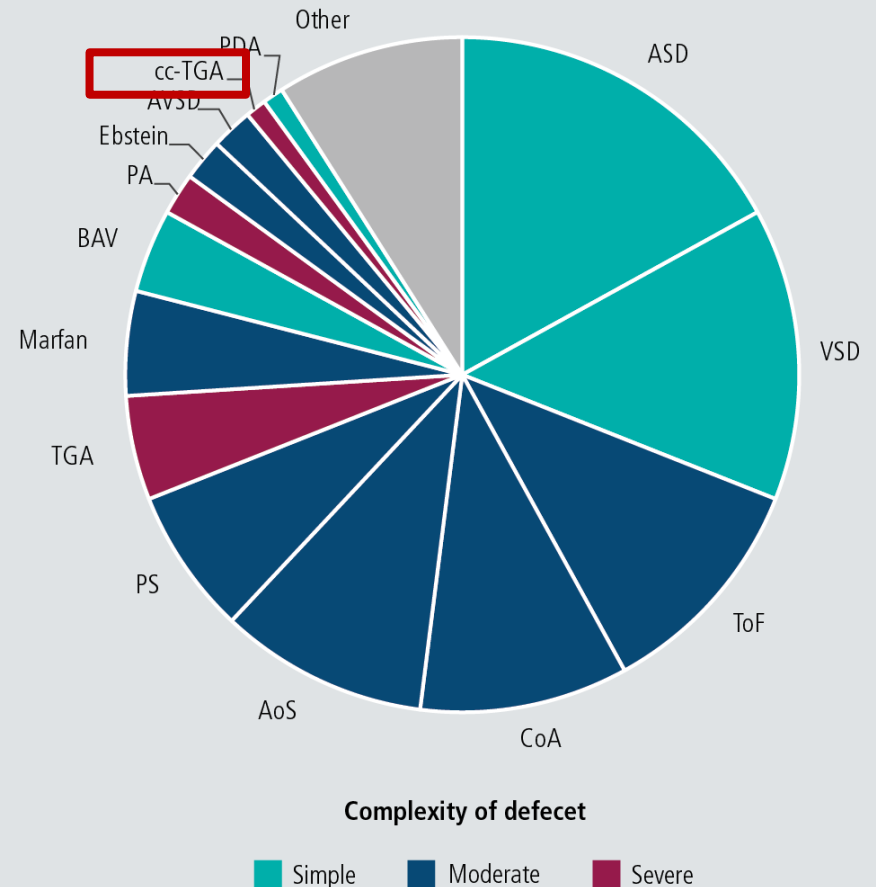
Baron Carl von Rokitansky (1804-1878)  
University of Vienna



von Rokitansky K: Die Defekte der Scheidewände des Herzens.  
Wien, Wilhelm Braumüller, 1875

# ccTGA

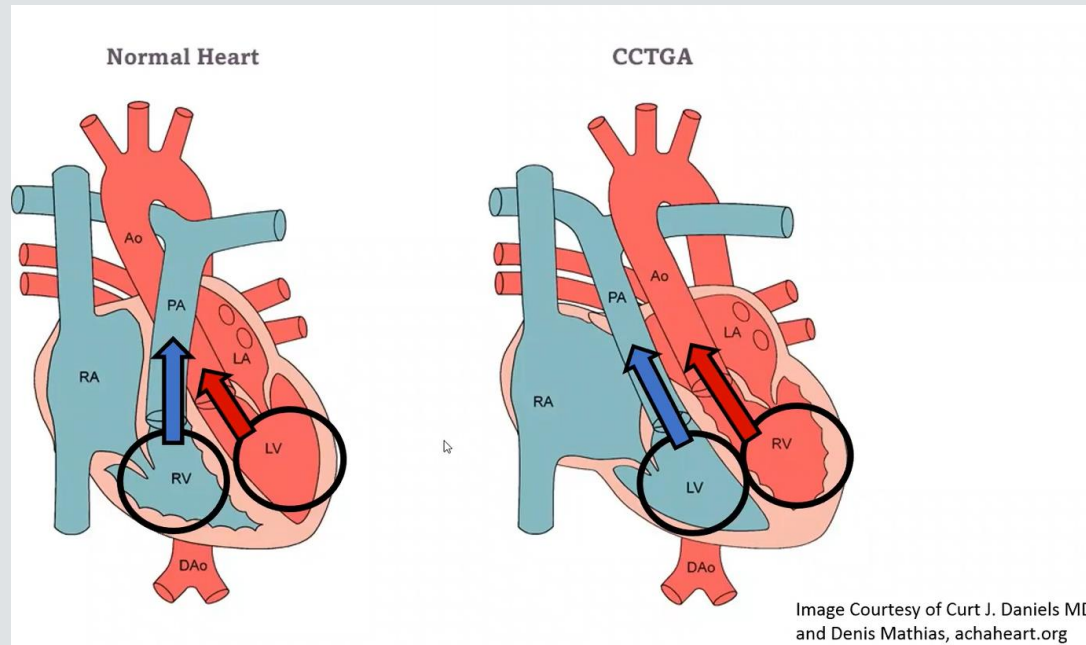
- Incidence 1:33 000 živě narozených dětí, muži:ženy 1,6:1
- 0,05 % VSV u živě narozených dětí, 1% všech VSV u dospělých
- Dědičnost - riziko pro prvostupňové příbuzné 2%
- Vysoce komplexní VSV



Verheugt, Carianne L., et al. European Heart Journal 31.10 (2010): 1220-1229

# Anatomie

- Vzniká chybnou rotací bulboventrikulární trubice místo doleva doprava (inverze AV chlopní a komor)
- Dvojitá diskordance = double disco - atrioventrikulární a ventrikuloarteriální
- L- transpozice ( levotranspozice ~ L-TGA) – aorta vpředu a vlevo od plicnice
- Komory vedle sebe (side-by-side), IVS probíhá kolmo na frontální rovinu
- Fibrózní kontinuita je mezi plicnicí a mitrální chlopní
- **Pravá komora uložena vlevo je v systémové pozici (situs solitus)**



# Izolovaná ccTGA (10%)

- Často uniká v dětství diagnóze a bývá poznána až v dospělosti
- Symptomy
  - Bradykardie, synkopa při AVB III.st.
  - Snížená tolerance zátěže, dušnost
  - Srdeční selhání systémové pravé komory (záměna s DKMP s mitrální regurgitací)



CJC Open 2 (2020) 726–728

## Case Report

### Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries at Age 88 Years

Kohei Osakada, MD,<sup>a</sup> Masanobu Ohya, MD, PhD,<sup>a</sup> Kenji Waki, MD,<sup>b</sup> Hiroshi Nasu, MD,<sup>c</sup> and Kazushige Kadota, MD, PhD<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Department of Cardiology, Kurashiki Central Hospital, Kurashiki, Japan

<sup>b</sup> Department of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital, Kurashiki, Japan

<sup>c</sup> Department of Cardiology, Tottori Prefectural Central Hospital, Tottori, Japan

#### ABSTRACT

Most patients with congenital heart disease are diagnosed shortly after birth; however, some patients are overlooked and diagnosed in adulthood. We present the case of a man in whom congenitally corrected transposition of the great arteries (CCTGA) was first diagnosed at the age of 88 years. CCTGA is a rare disease; patients without frequently associated cardiac anomalies are considered to have long life expectancies; however, their prognosis remains unclear. This case is the oldest patient at the time of CCTGA diagnosis in the literature, which may provide new insights for CCTGA without frequently associated cardiac anomalies.

#### RÉSUMÉ

La plupart des cardiopathies congénitales sont diagnostiquées peu après la naissance; certains cas passent toutefois inaperçus et sont diagnostiqués une fois le patient arrivé à l'âge adulte. Nous présentons le cas d'un homme chez qui une transposition congénitalement corrigée des gros vaisseaux (TCCGV) a été diagnostiquée alors qu'il avait 88 ans. La TCCGV est une maladie rare; les patients qui ne présentent pas aussi l'une ou l'autre des anomalies cardiaques qui y sont fréquemment associées ont généralement une bonne espérance de vie, bien que le pronostic demeure obscur. De tous les cas rapportés dans la littérature médicale, le patient qui est présenté ici est le plus âgé qui ait jamais reçu un diagnostic de TCCGV, ce qui pourrait éclairer sous un jour nouveau la TCCGV non accompagnée des autres anomalies cardiaques qui y sont fréquemment associées.

# Komplexní ccTGA (90%)

Asociované léze, diagnóza stanovená v dětství:

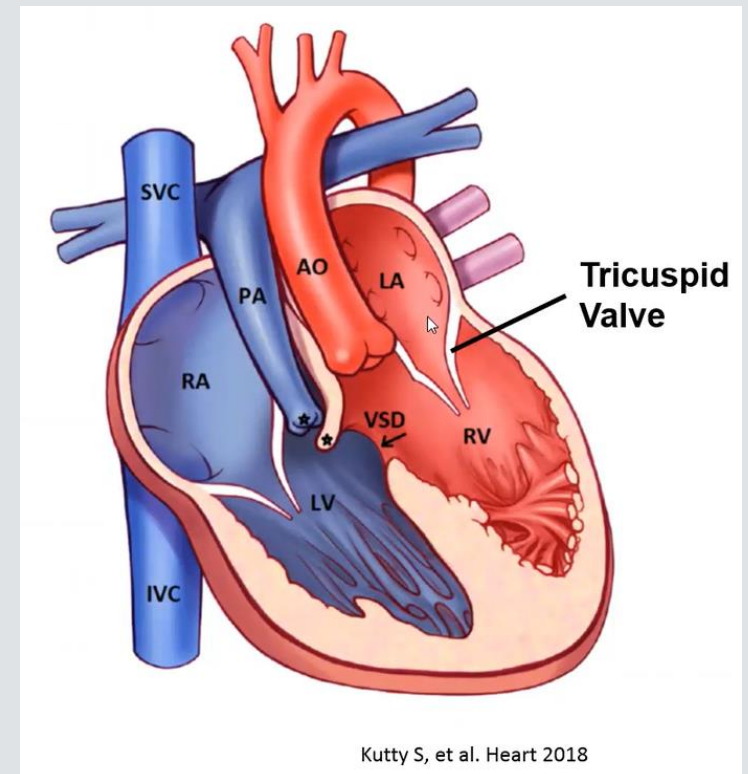
- Defekt komorového septa 50-80%
- Pulmonální stenóza 30-50% (valvární 51%, subvalvární 42%, pulmonální atrezie 7%)
- Anomálie trikuspidální chlopně až 90% (dysplazie, Ebsteinoidní anomálie 20-50%)
- Defekt septa síní 1-10%
  
- 25% dextrokardie nebo mezokardie
- Situs inversus/heterotaxe
- 18% pravostranný aortální oblouk
- Aortální regurgitace  
25% izolovaná, až 36% komplexní ccTGA

Ostatní asociované léze:

PDA 33%, LSVC 17%, DORV 18%

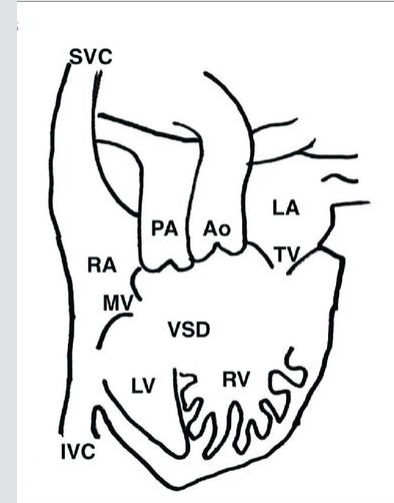
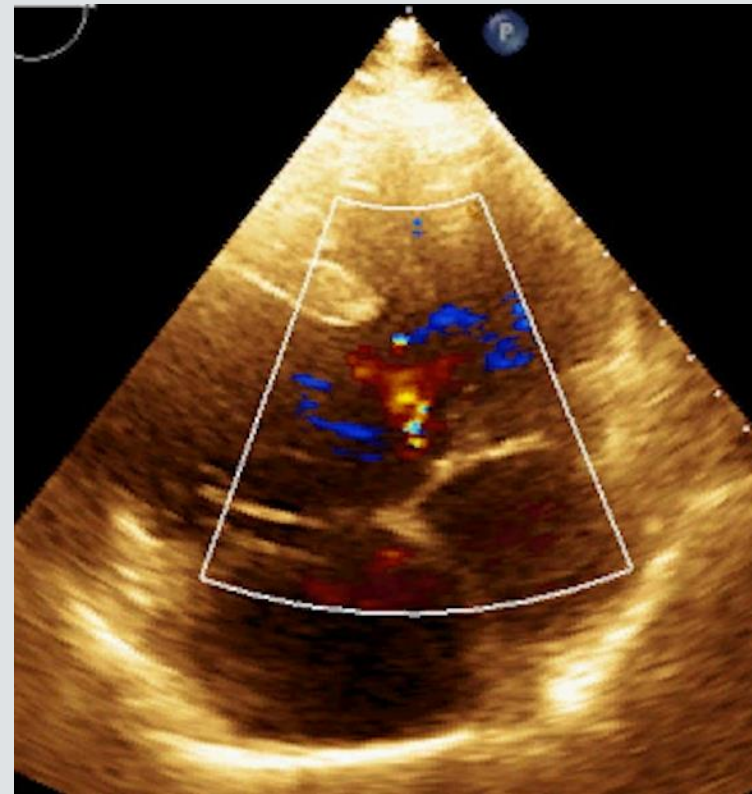
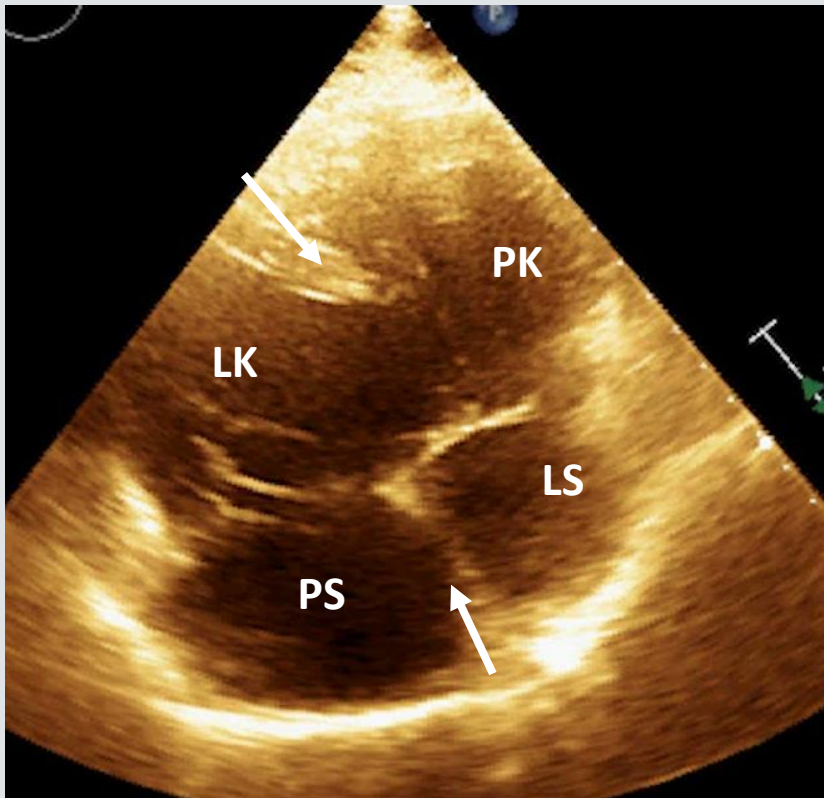
Kompletní AV kanál 5%

Anomálie mitrální chlopně-cleft 5%



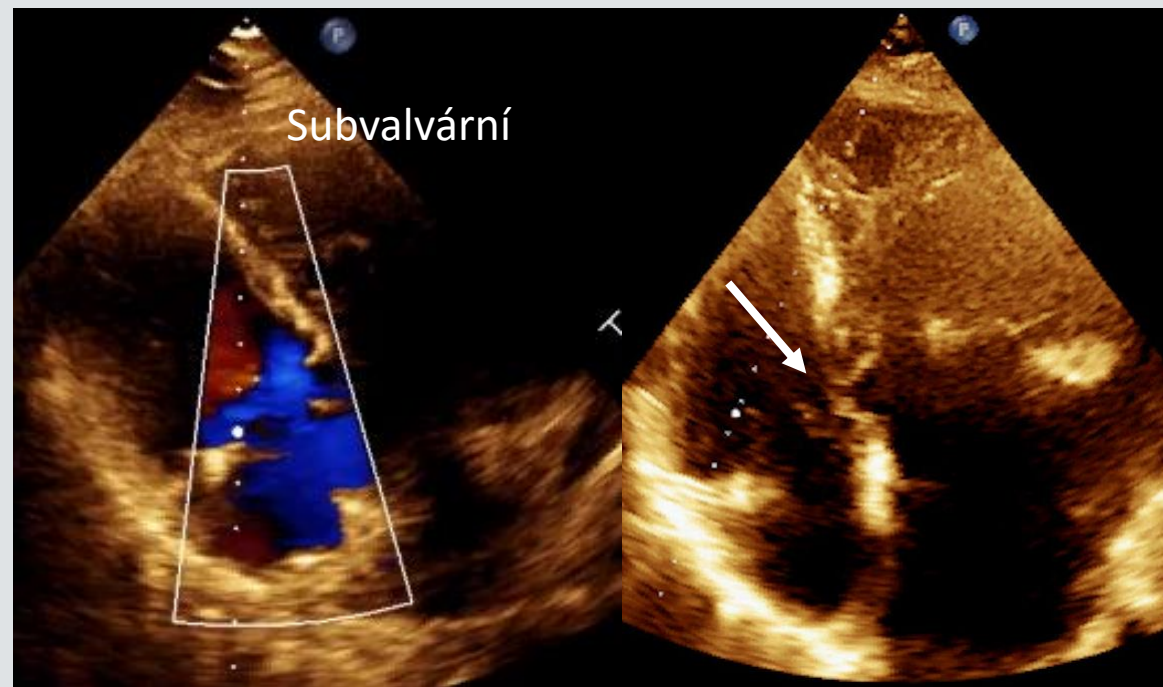
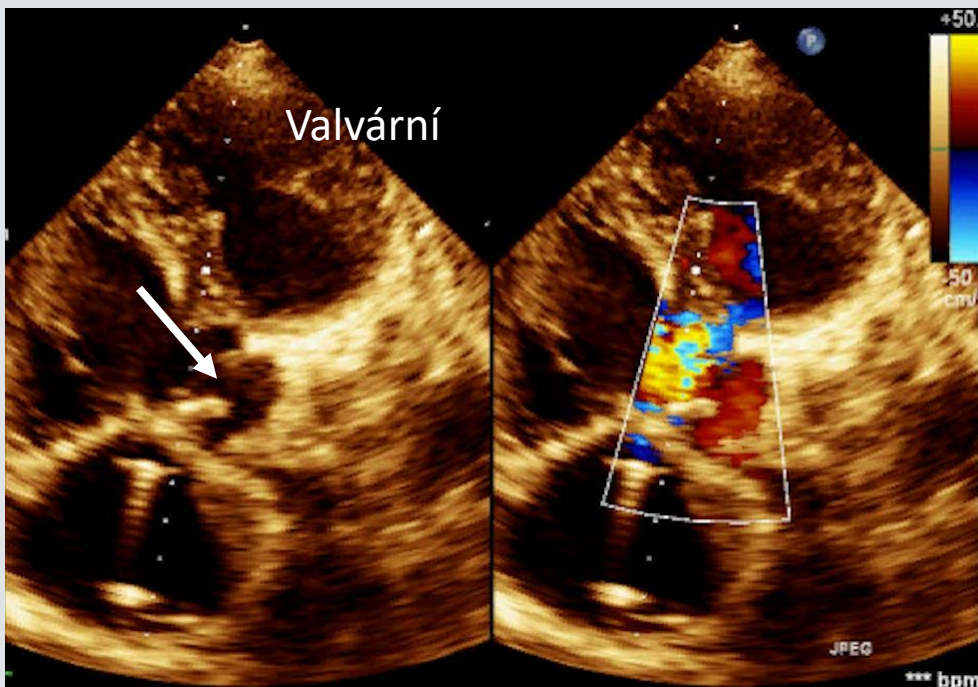
# Defekt komorového septa

- Perimembranózní, často zasahuje až do vtokové části
- Někdy spontánní uzávěr trikupidální chlopní
- Malalignment (nenavazuje IAS a IVS)



# Pulmonální stenóza

- **Valvární**
- **Subvalvární** (LVOTO= stenóza LVOT subpulmonální morfologicky LK)
  - Muskulární- hypertrofická svalovina infundibulárního septa či volné stěny
  - Vazivová - akcesorní tkáň mitrální chlopně, prolaps tkáně trikuspidální chlopně přes VSD
  - Aneuryzma membranozní části mezikomorové přepážky





# Anomálie trikuspidální chlopně

- Trikuspidální chlopeň umístěna vlevo v systémové pozici (komora si nese svoji chlopeň)
- Ebsteinoide změněná chlopeň  
apikální posun septálního cípu/a nebo zadního cípu > 20mm cca 1/3 pacientů  
nejapikálněji je posunuta komisura mezi septálním a zadním cípem
- Dysplastická chlopeň – zluštělé cípy, zkrácené šlašinky
- Straddling – anomální úpon závěsného aparátu na VSD nebo do nepříslušné komory

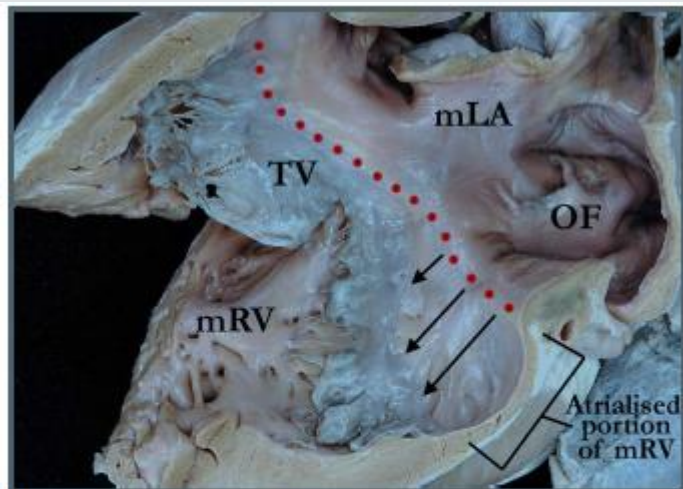
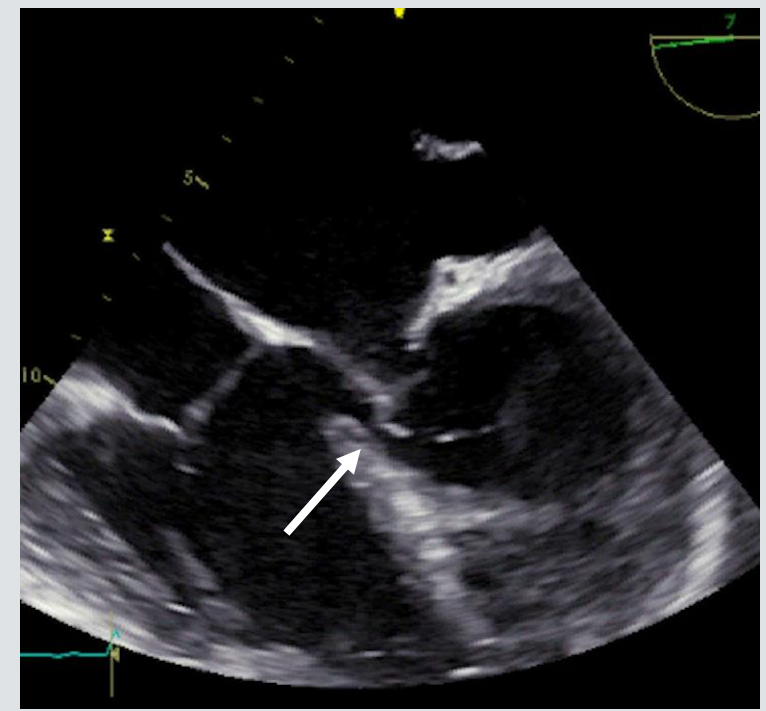
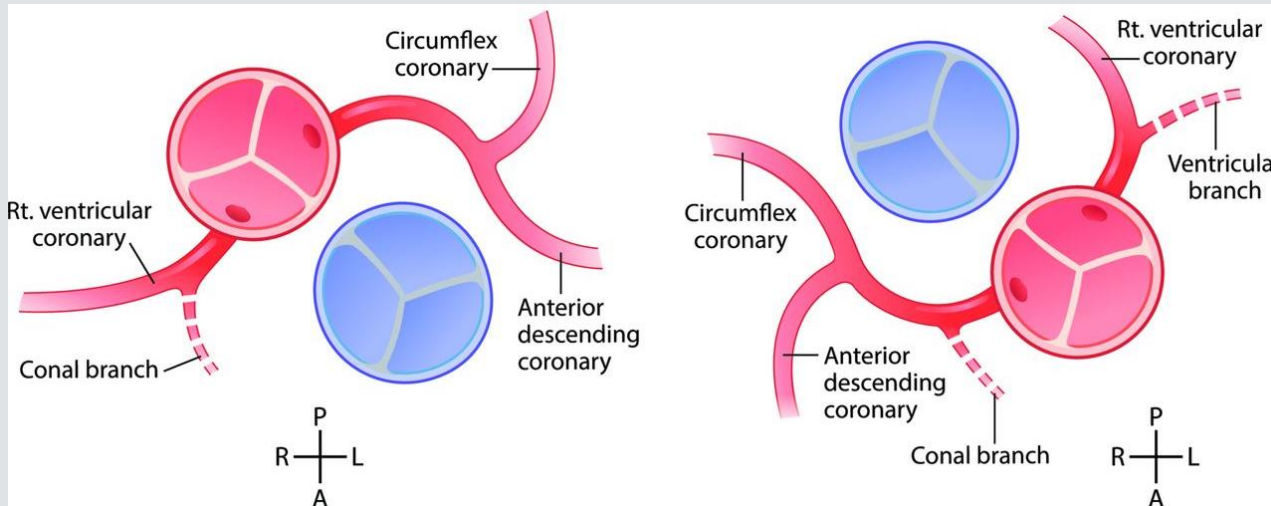


Figure 9 This illustration demonstrates the apical displacement (lines) of the septal and mural leaflets of the tricuspid valve (TV). The morphologically left atrium (mLA) is connected to the morphologically right ventricle (mRV) through an Ebsteinoid-like tricuspid valve. Note the flap valve of the oval fossa on the atrial septal surface.



# Koronární anomálie

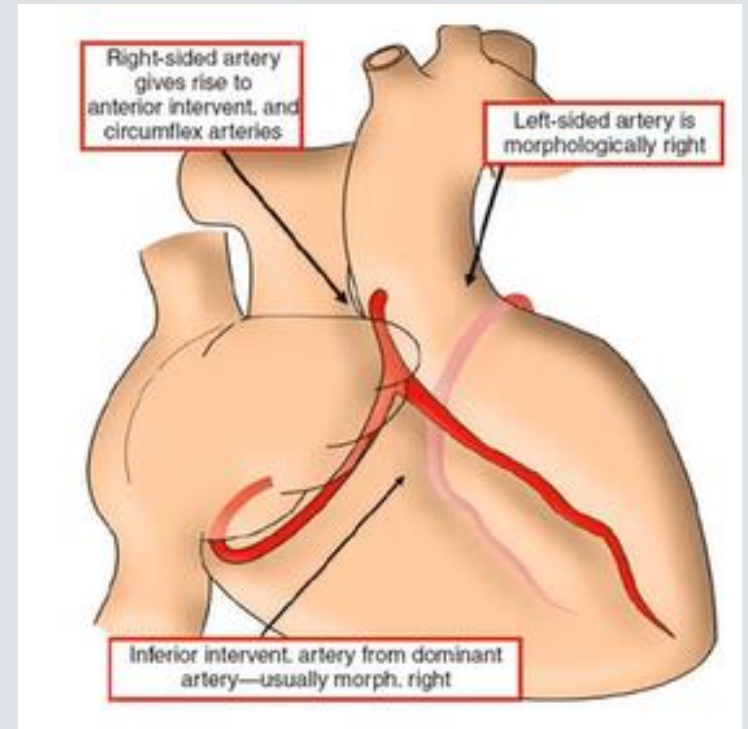
- Koronární siny jsou uloženy vzadu přilehlé k plicnici, non-koronární sinus vepředu
- Inverze koronárních tepen, morfologicky ACS doprava, větví se na RIA a RC, ACD vlevo
- Systémová PK zásobena 1 tepnou (ACD), LK nesystémová 2 tepnami (ACS-RIA,RC)
- Jedna koronární tepna z pravého sinu, větví se na RIA,RC a ACD
- Nepoměr mezi dodávkou a spotřebou kyslíku, snížená koronární rezerva



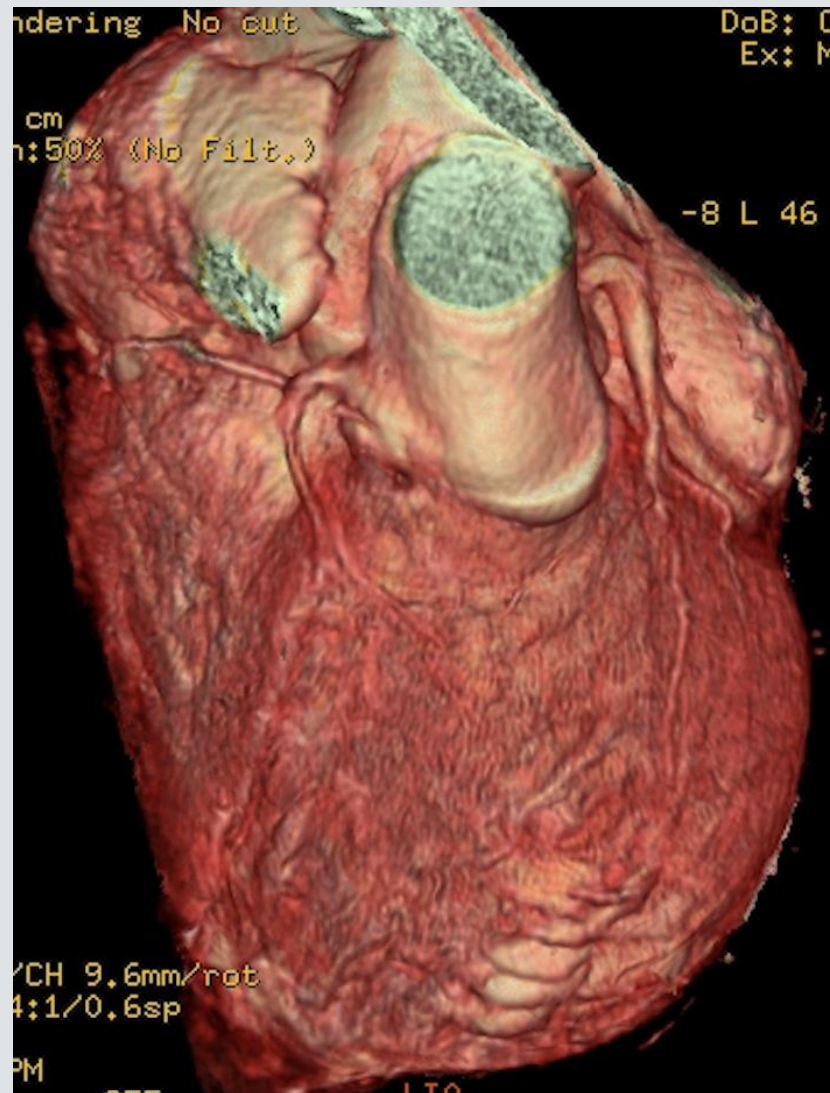
Norma

ccTGA

Hornung et al AJC 1999



# CT koronarografie



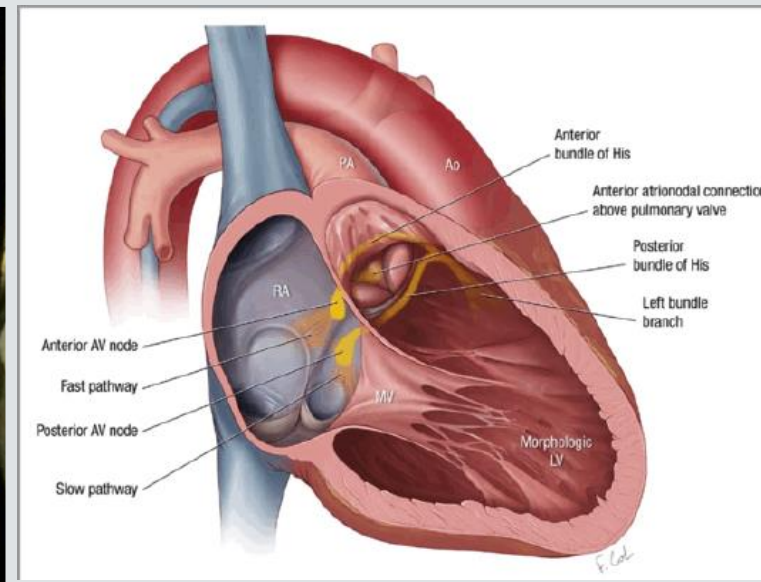
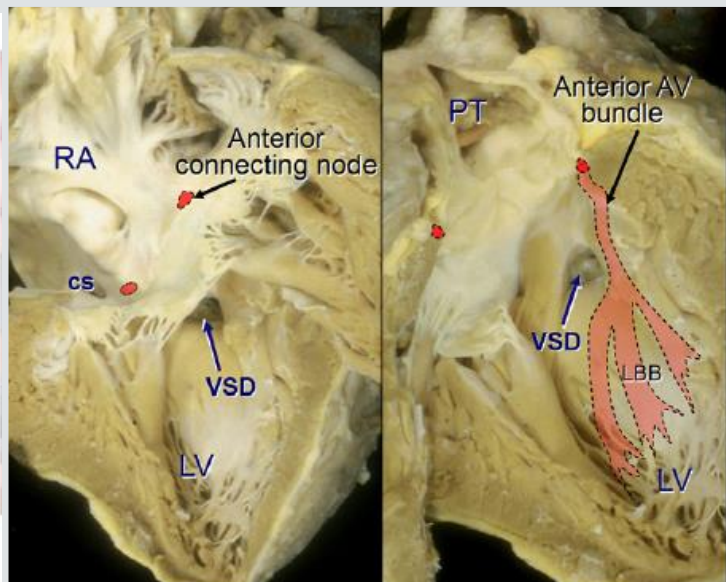
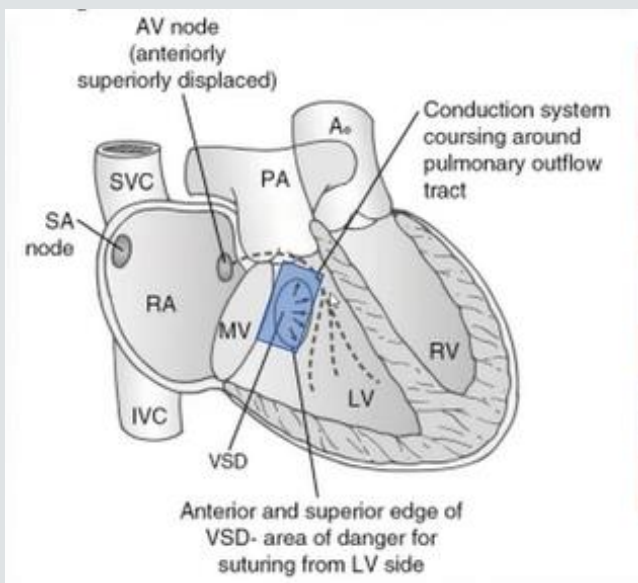
ACS

ACD

# Anomálie převodního systému (situs solitus)

- SA uzel normálně, AV uzel atypicky vepředu a nahoře v PS
- Hisův svazek probíhá dopředu a kraniálně před plicnicí kolem pulmonálního anulu a přechází dolů podél septa na levou stranu komorového septa
- Inverze ramének (levé raménko je vpravo v LK, pravé raménko je vlevo v PK)
- Zdvojený AV uzel – přední, zadní (hypoplastický, není napojený na komory)
- Přídavné spojky – rychlé, pomalé, mnohočetné

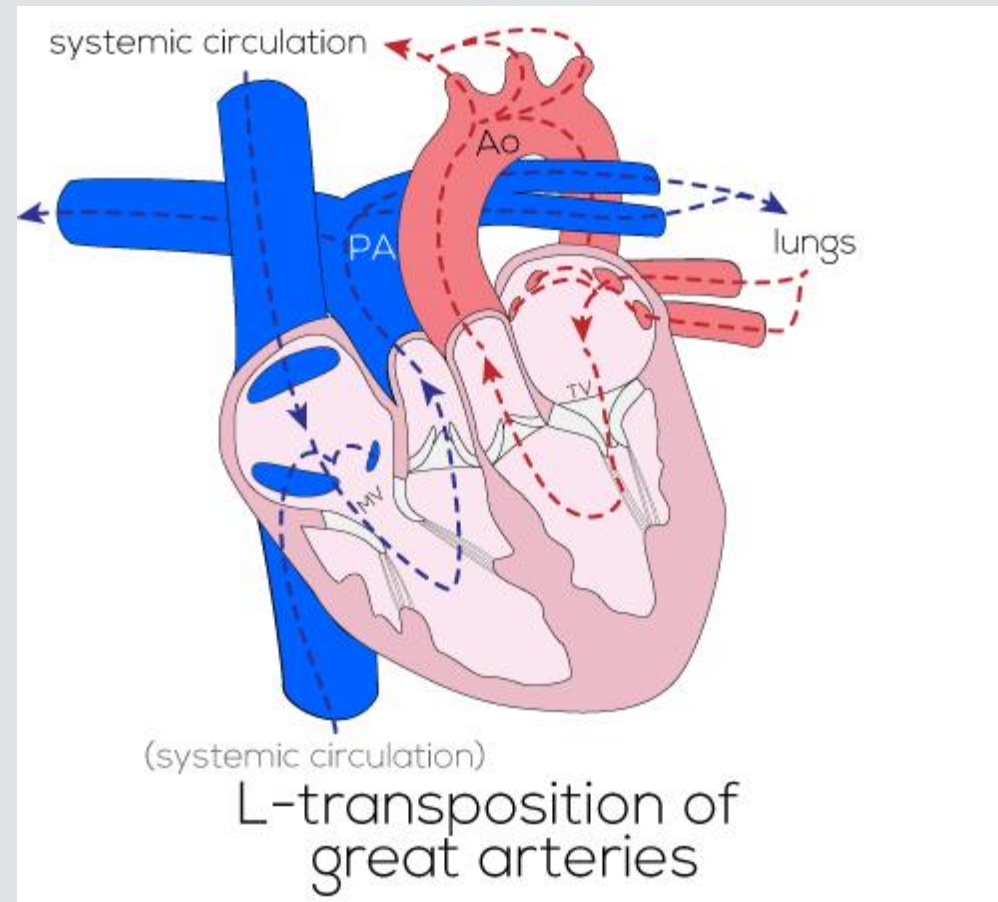
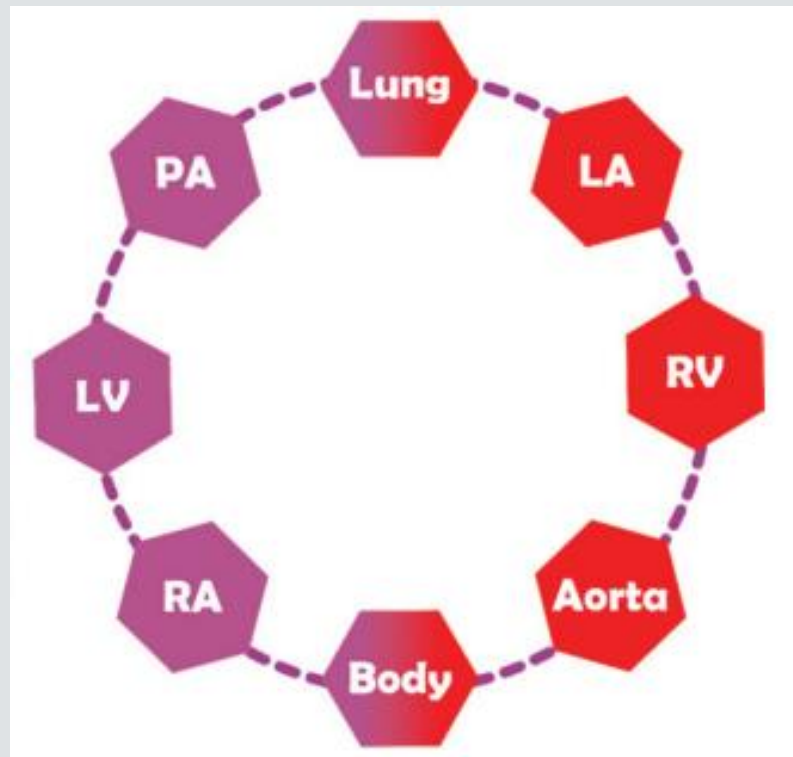
**Riziko poranění převodního systému při sutuře VSD ze strany LK nebo RFA rychlé spojky**



Baruteau AE et al. J Am Heart Assoc. 2017;6:e007759

# Izolovaná ccTGA - hemodynamika

- PS – Mi ústí – anatomicky LK (umístěna vpravo) – plicnice
- LS – Tri ústí – anatomicky PK (umístěna vlevo) – aorta - cirkulace jsou zapojeny v sérii tedy fyziologicky
- Není přítomna cyanóza



# Izolovaná ccTGA v dospělosti

- Pacient je většinou bez operace, diagnóza často až v dospělosti (záměna za MiR při dysfunkční „LK“)
- **Dysfunkce pravé komory** (40.-50. rok)
- **Regurgitace na systémové AV trikuspidální chlopni**  
anomálie trikuspidální chlopně  
dilatace trikuspidálního anulu při dilataci PK  
nedostatečné koronární zásobení hypertrofického myokardu PK, perfuzní defekty

Selhání PK spíše důsledkem TR

Prieto et al. Circ 1998

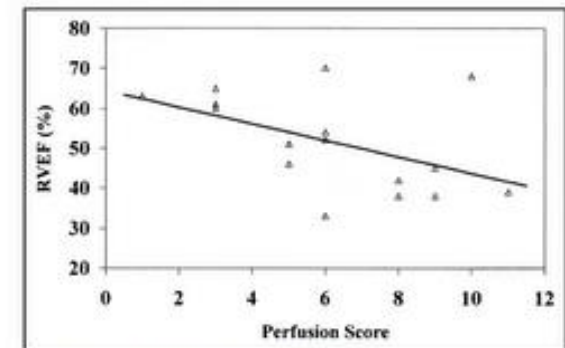
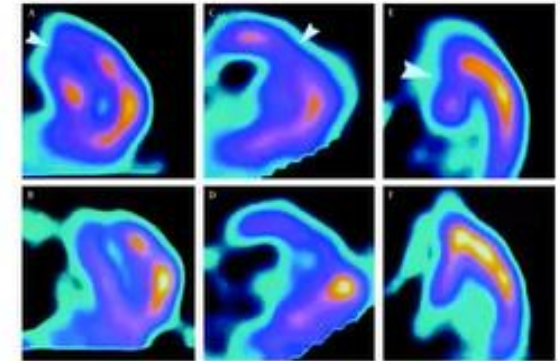
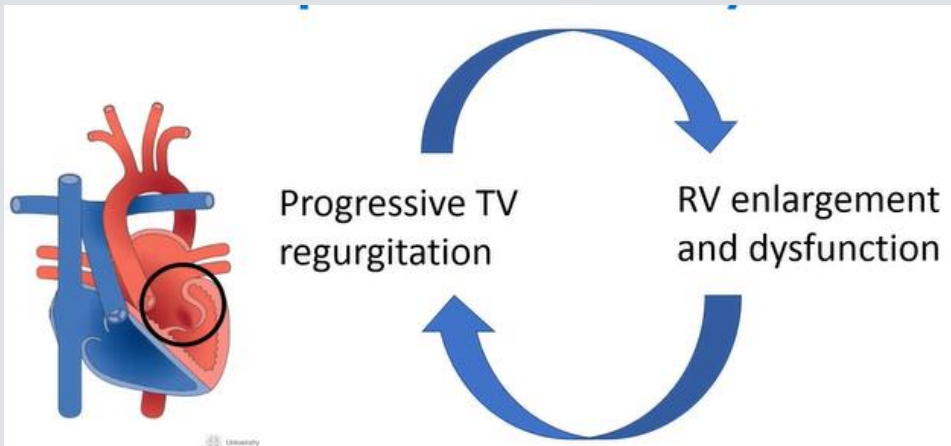
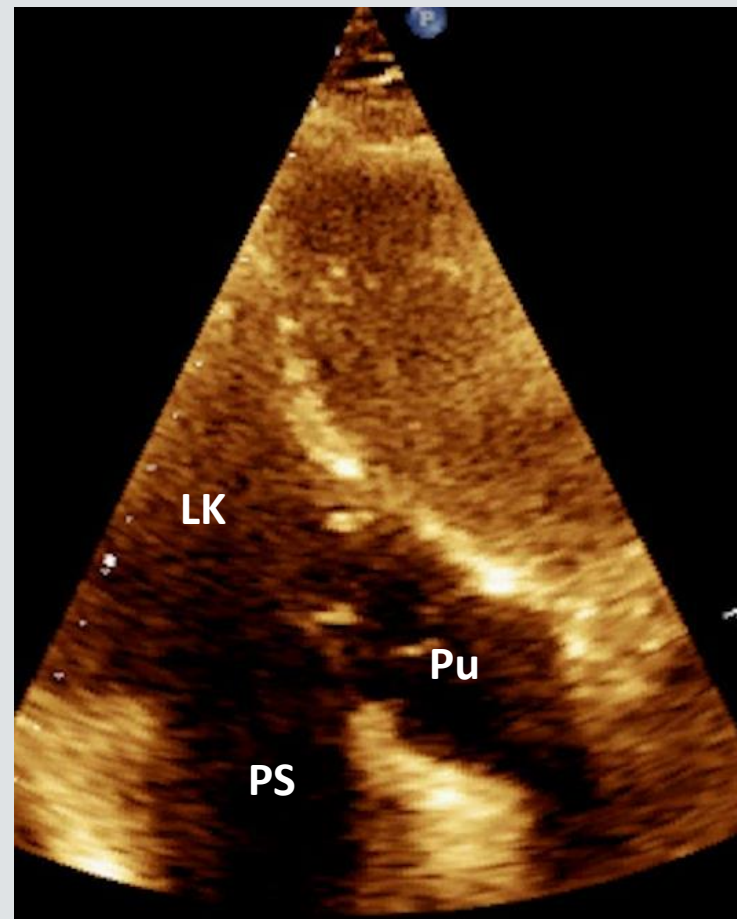
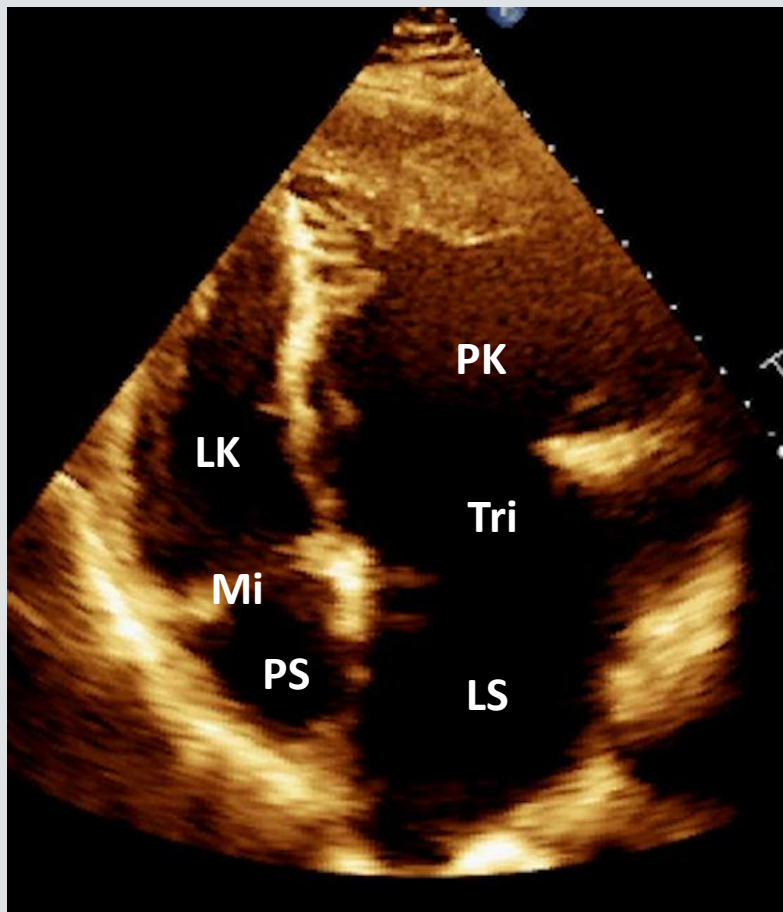


FIGURE 3. Overall RV myocardial perfusion (perfusion score) versus RV ejection fraction. An inverse correlation between RV ejection fraction (RVEF) and perfusion score, suggesting deterioration of RV function with worsening of overall perfusion, is shown.

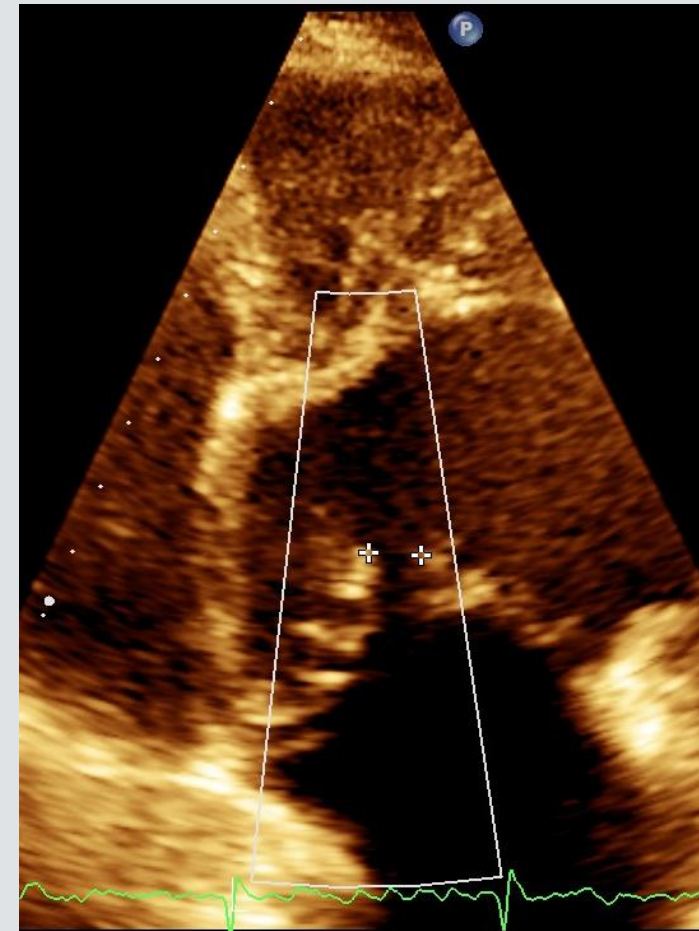
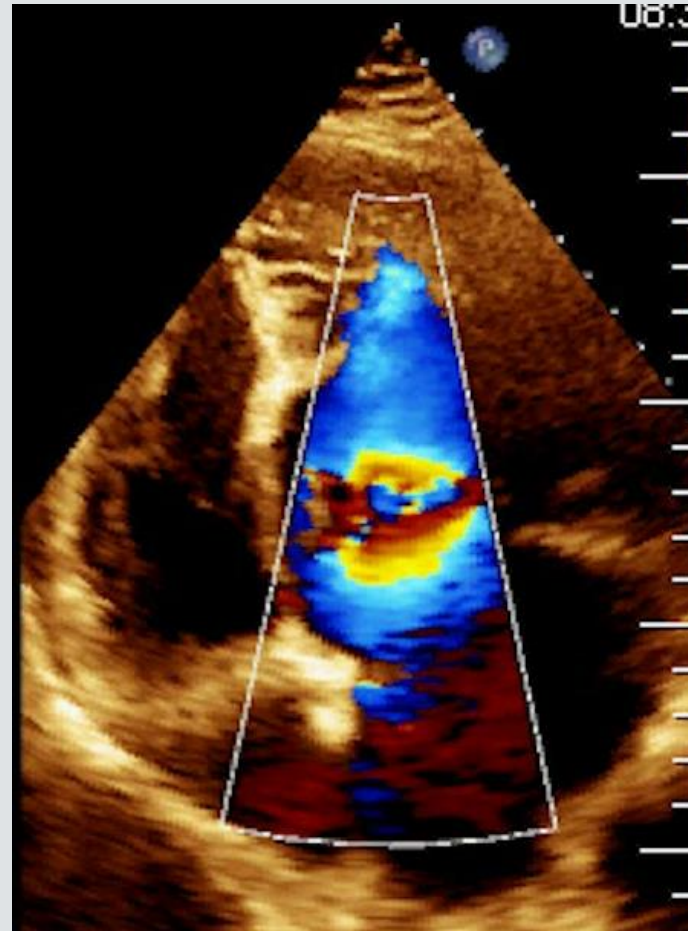
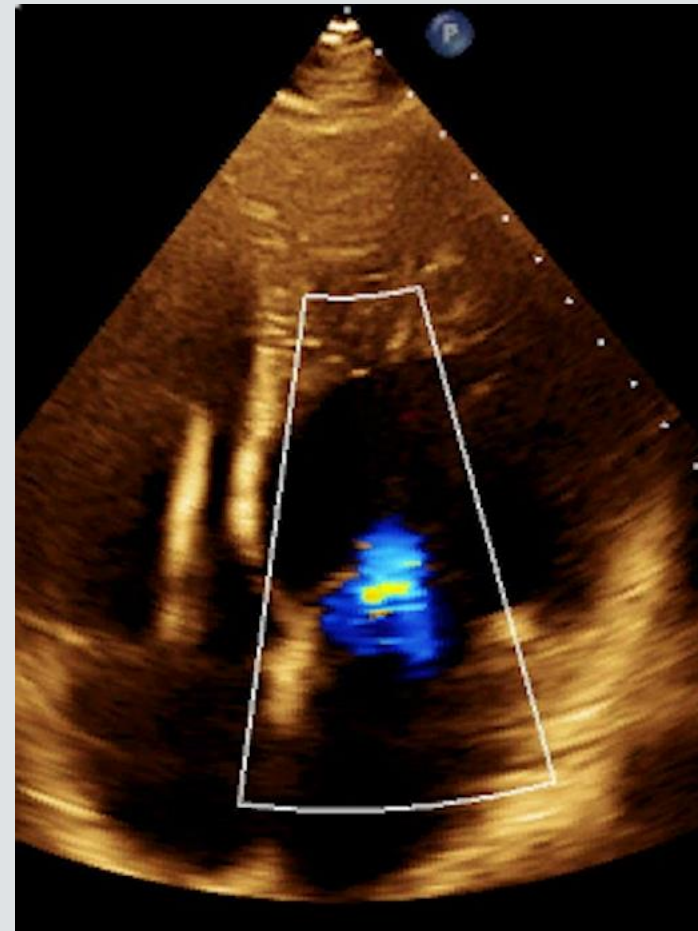
Hornung et al AIJC 1999

# Izolovaná ccTGA

- Anatomicky pravá komora vlevo ( trabecula septomarginalis, trikuspidální ústí apikálněji, trabekulizovaná, kulovitě remodelovaná, muskulární infundibulum)

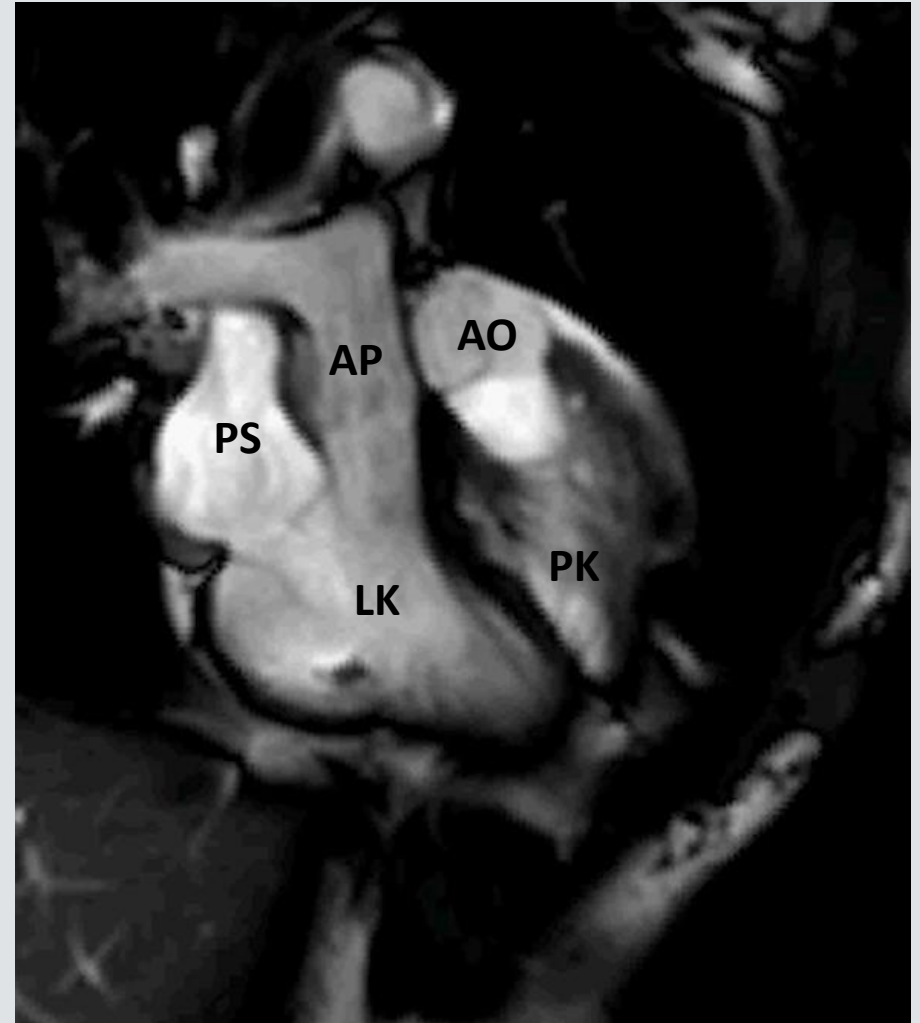
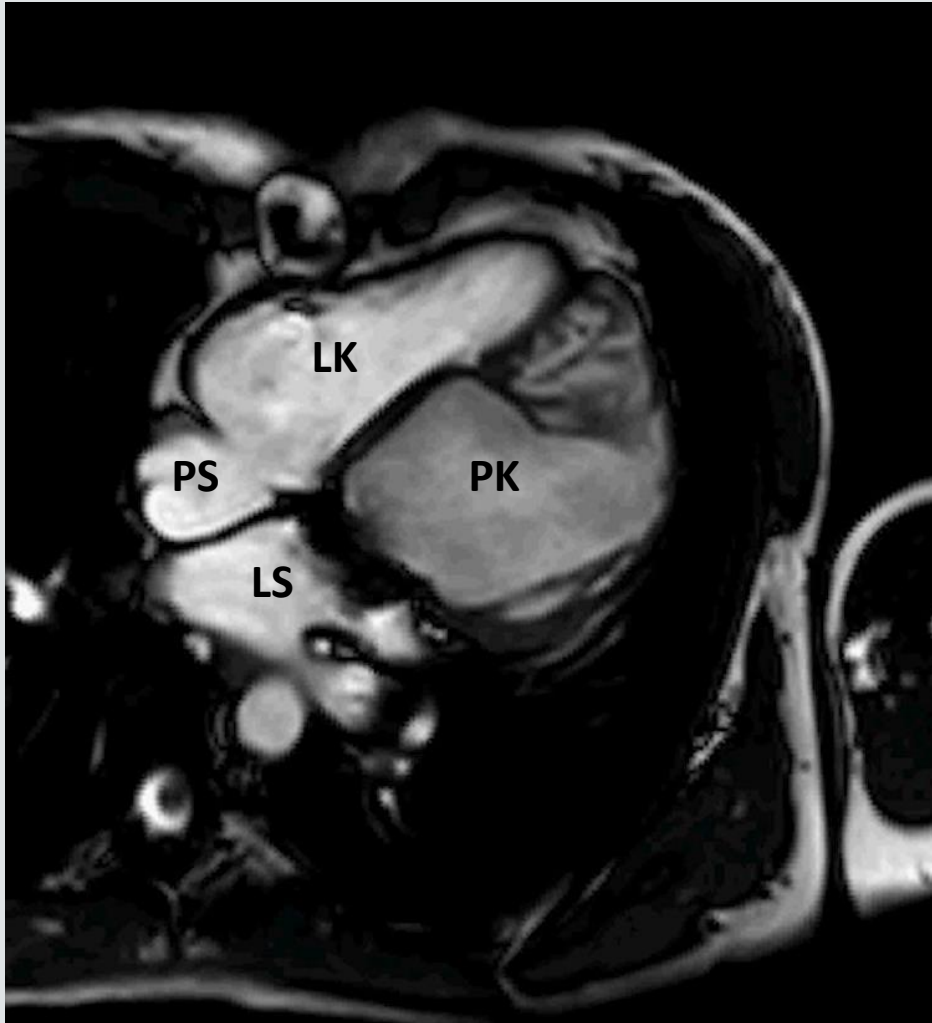


# Trikuspidální regurgitace



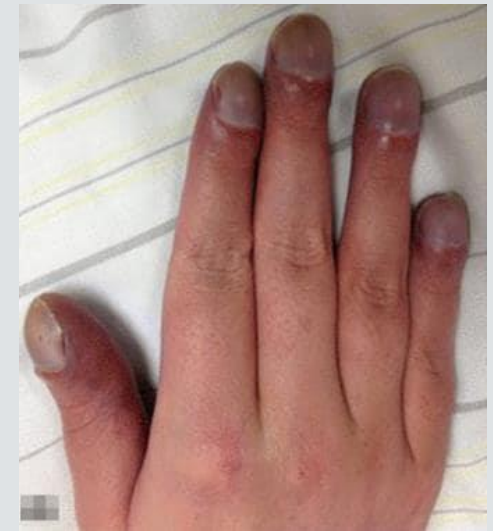
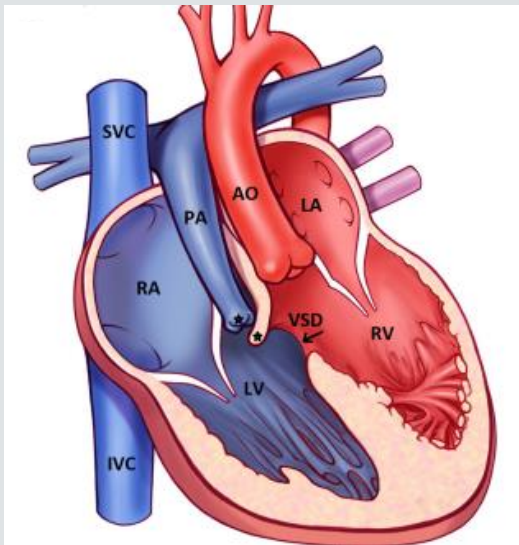


# MR (izolovaná ccTGA + TVR mechanická)



# Komplexní ccTGA - hemodynamika

- Cyanóza při VSD s P-L zkratem + významné pulmonální stenóze
- Balancovaná vada - vyvážená velikost VSD a subpulmonální obstrukce plicní řečiště je tak chráněno před vznikem cévní obstrukční choroby cyanóza bývá mírná při vyváženém bidirekčním zkratu



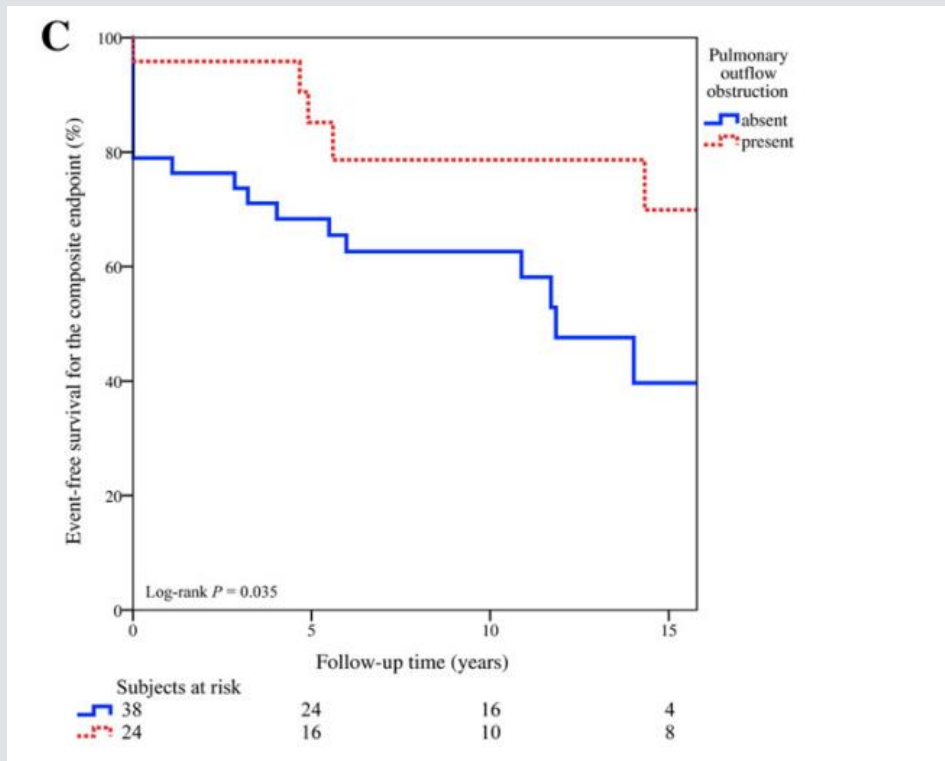
Helsen F, de Meester P et al. Int J Cardiol 2015;196:1-6.

# Pulmonary outflow obstruction protects against heart failure in adults with congenitally corrected transposition of the great arteries☆



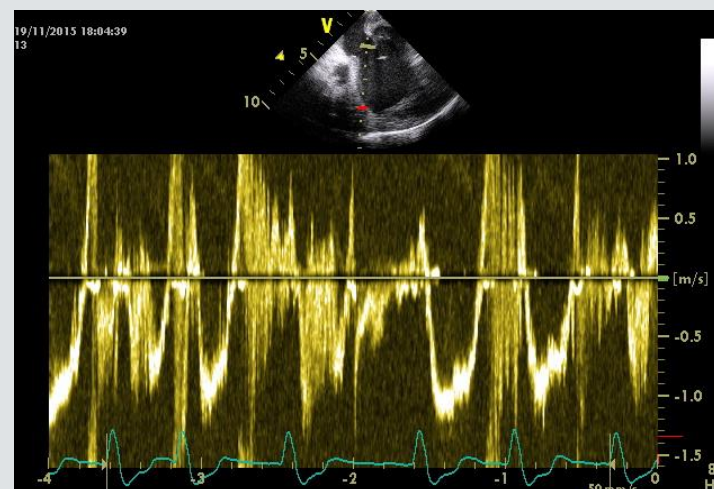
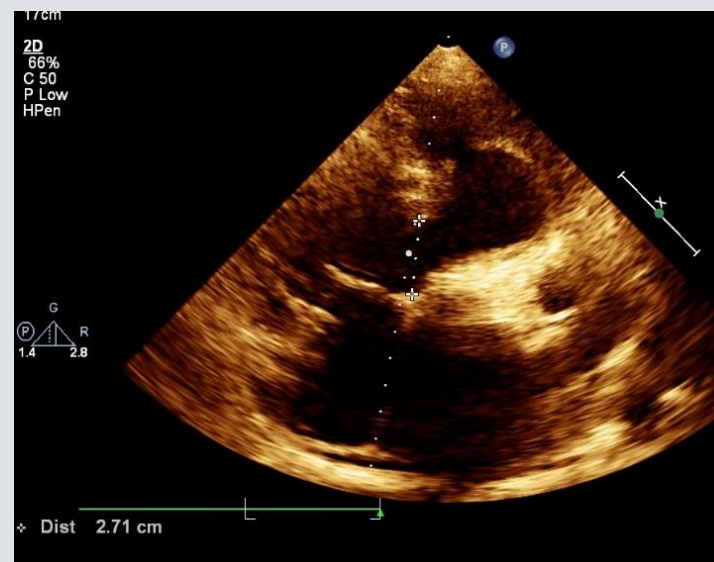
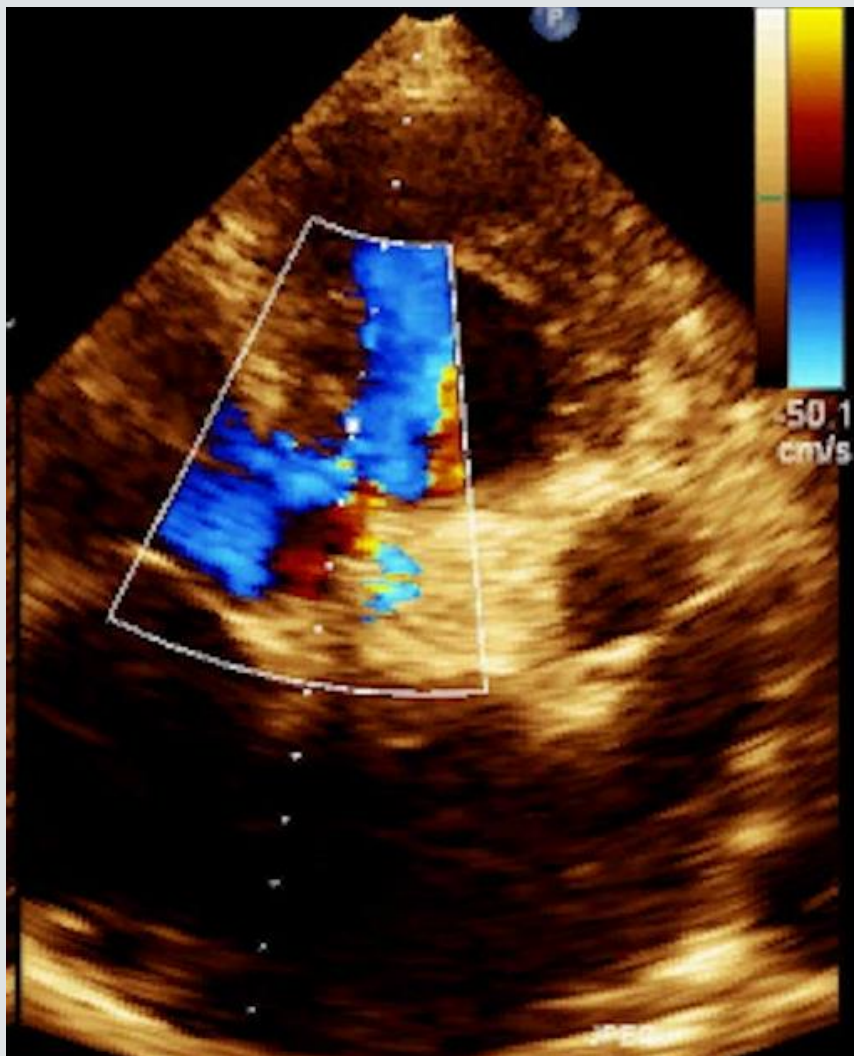
Frederik Helsen<sup>a,b,1</sup>, Pieter De Meester<sup>a,b,1</sup>, Jan Van Keer<sup>b,1</sup>, Charlien Gabriels<sup>a,b,1</sup>, Alexander Van De Bruaene<sup>b,1</sup>, Paul Herijgers<sup>c,d,1</sup>, Filip Rega<sup>d,e,1</sup>, Bart Meyns<sup>d,e,1</sup>, Marc Gewillig<sup>f,g,1</sup>, Els Troost<sup>b,1</sup>, Werner Budts<sup>a,b,\*,1</sup>

- Zvýšením arterloadu hypertrofuje subpulmonální komora, která relativně dobře toleruje tlakové přetížení, posun až oploštění IVS snižuje riziko rozvoje těžké TR a oddaluje SS



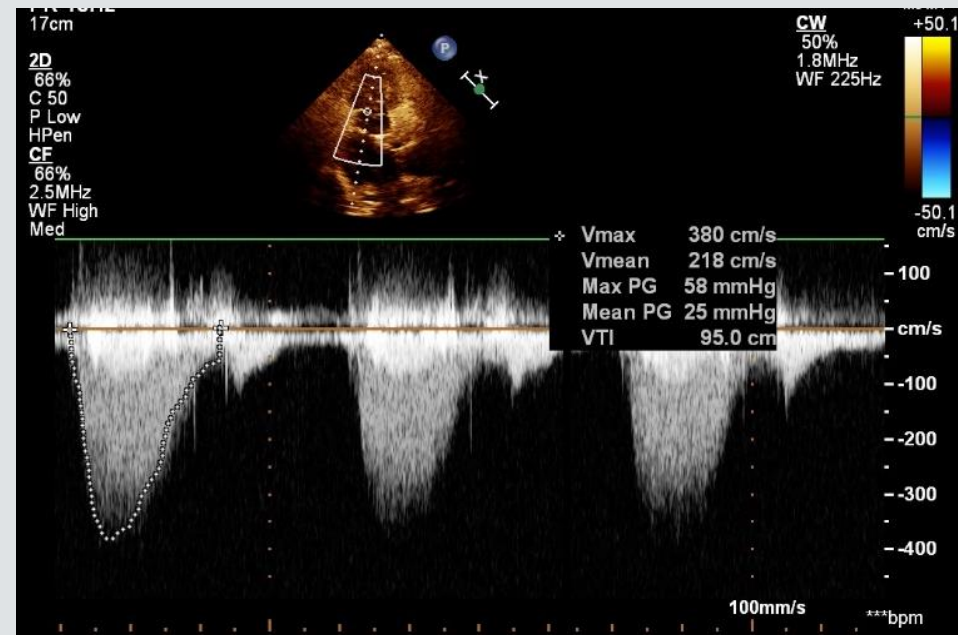
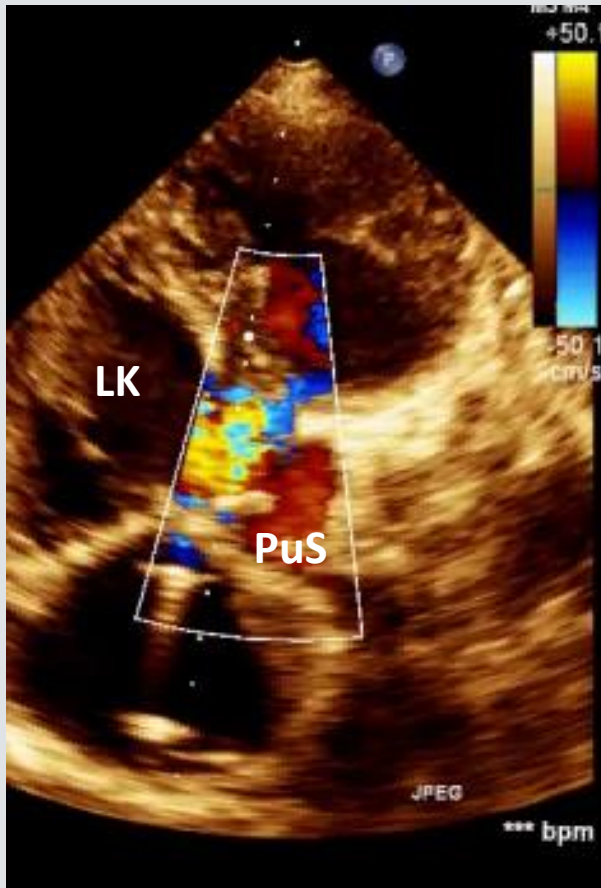
Helsen F et al Int J Cardiol 196 (2015):1-6.

# Komplexní ccTGA – VSD s bidirekčním tokem



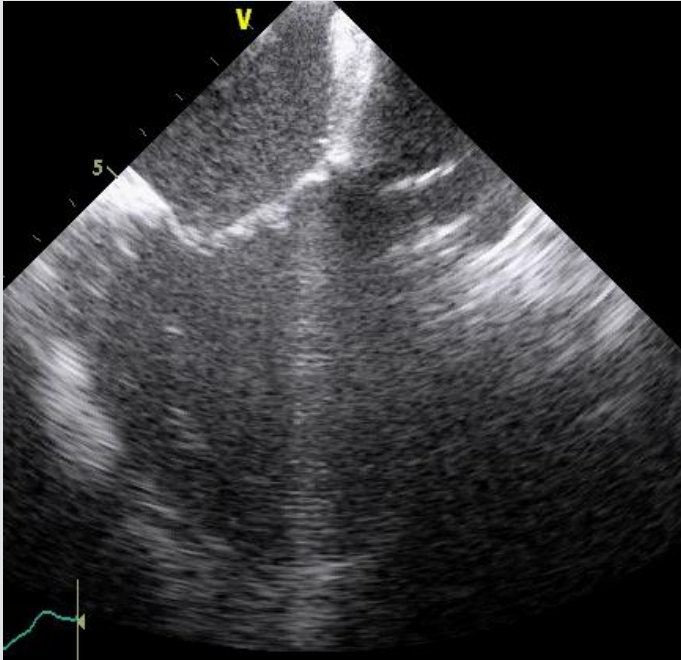
# Komplexní ccTGA - PuS

- Valvární stenóza plicnice
- Gradient na regurgitaci pravostranné AV chlopně (morfoloicky mitrální) odpovídá závažnosti subpulmonální/pulmonální stenózy



# Komplexní ccTGA, DORV

- Aorta i plicnice odstupují z pravé komory, VSD, PuS



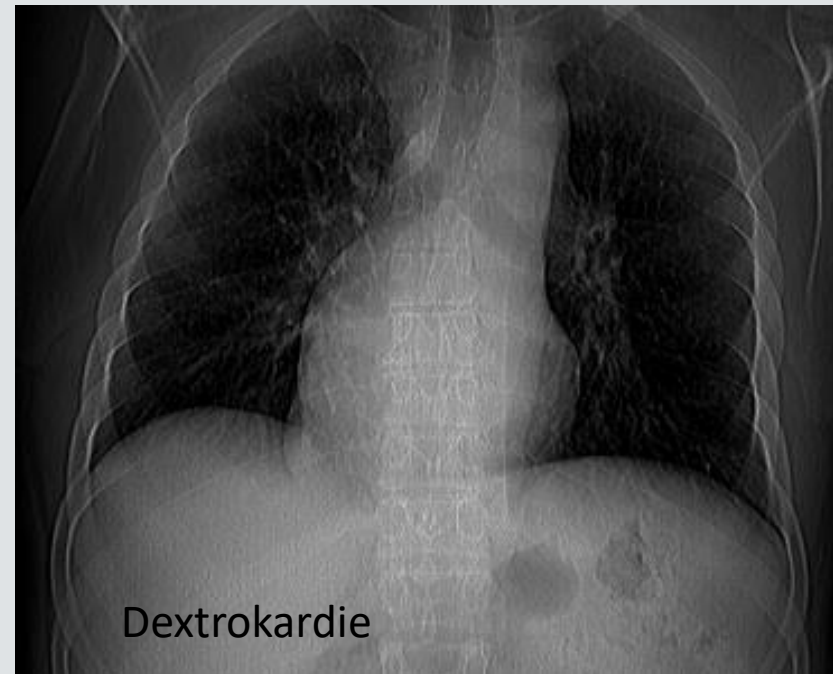
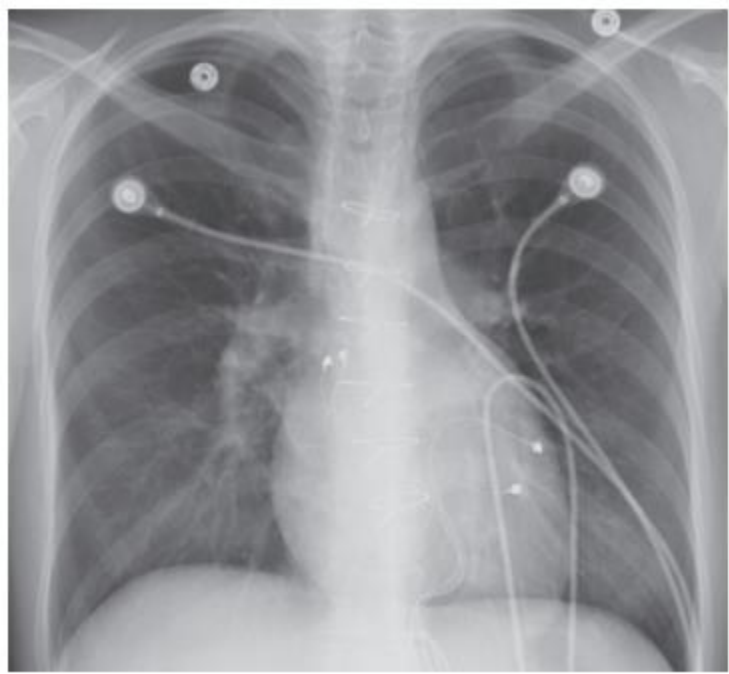
# Poslechový náález

- Hlasitá 2.ozva ve 2. mžž vlevo parasternálně odpovídá poloze aorty pod hrudní stěnou, imituje plicní hypertenzi
- Systolický šelest na hrotu s propagací k levému okraji sternu při regurgitaci systémové AV chlopně
- Drsný systolický šelest parasternálně vlevo při VSD
- Ejekční systolický šelest 3.mžž parasternálně vlevo při subvalvární stenóze plicnice



# RTG

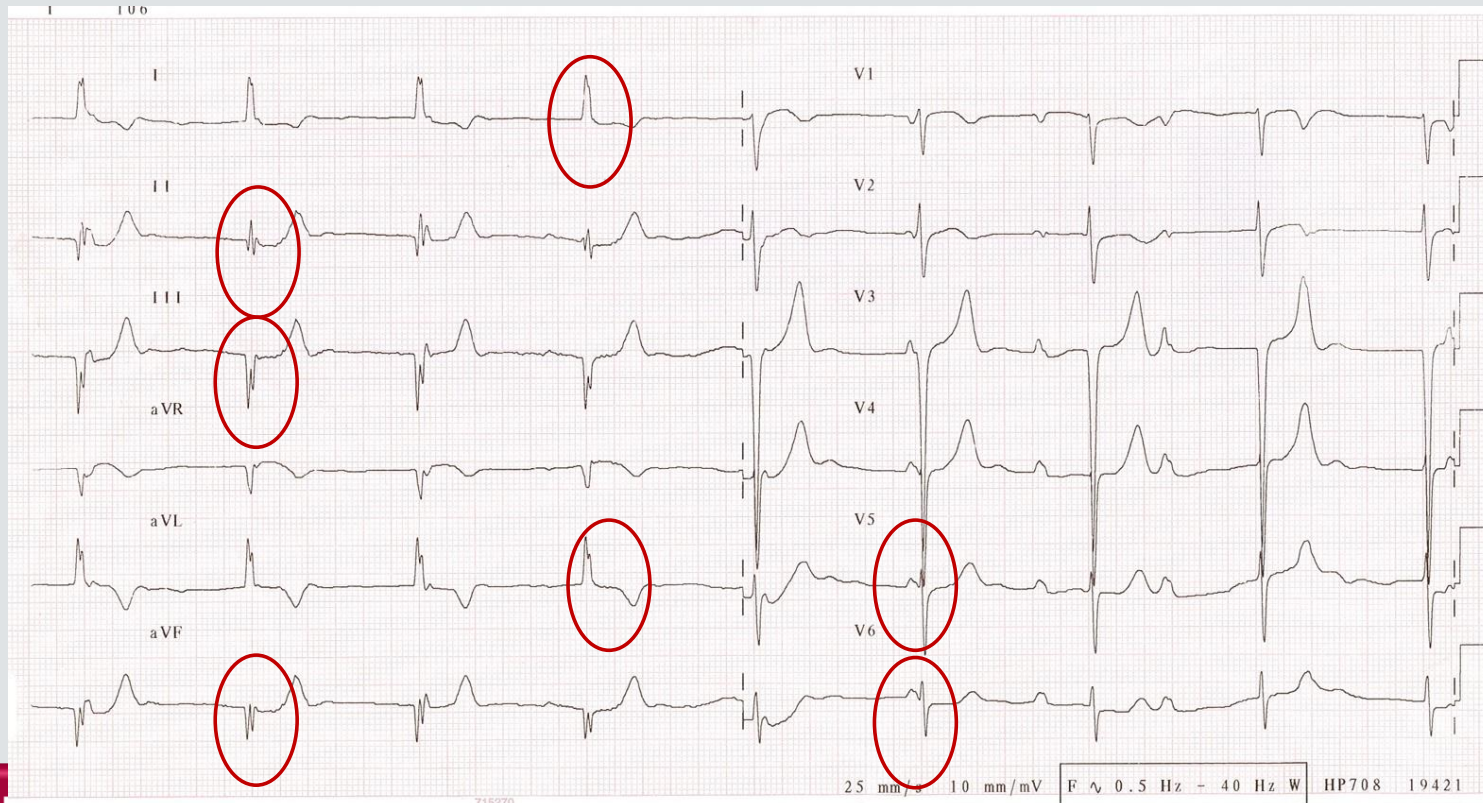
- Vyrovnaná levá kontura srdce bez pulmonálního obloučku- způsobeno napřímenou aortou vepředu a vlevo
- Mezokardie, dextrokardie
- Kardiomegalie, městnání v malém oběhu při srdečním selhání
- Chudá plicní kresba při pulmonální stenóze a P-L zkratu





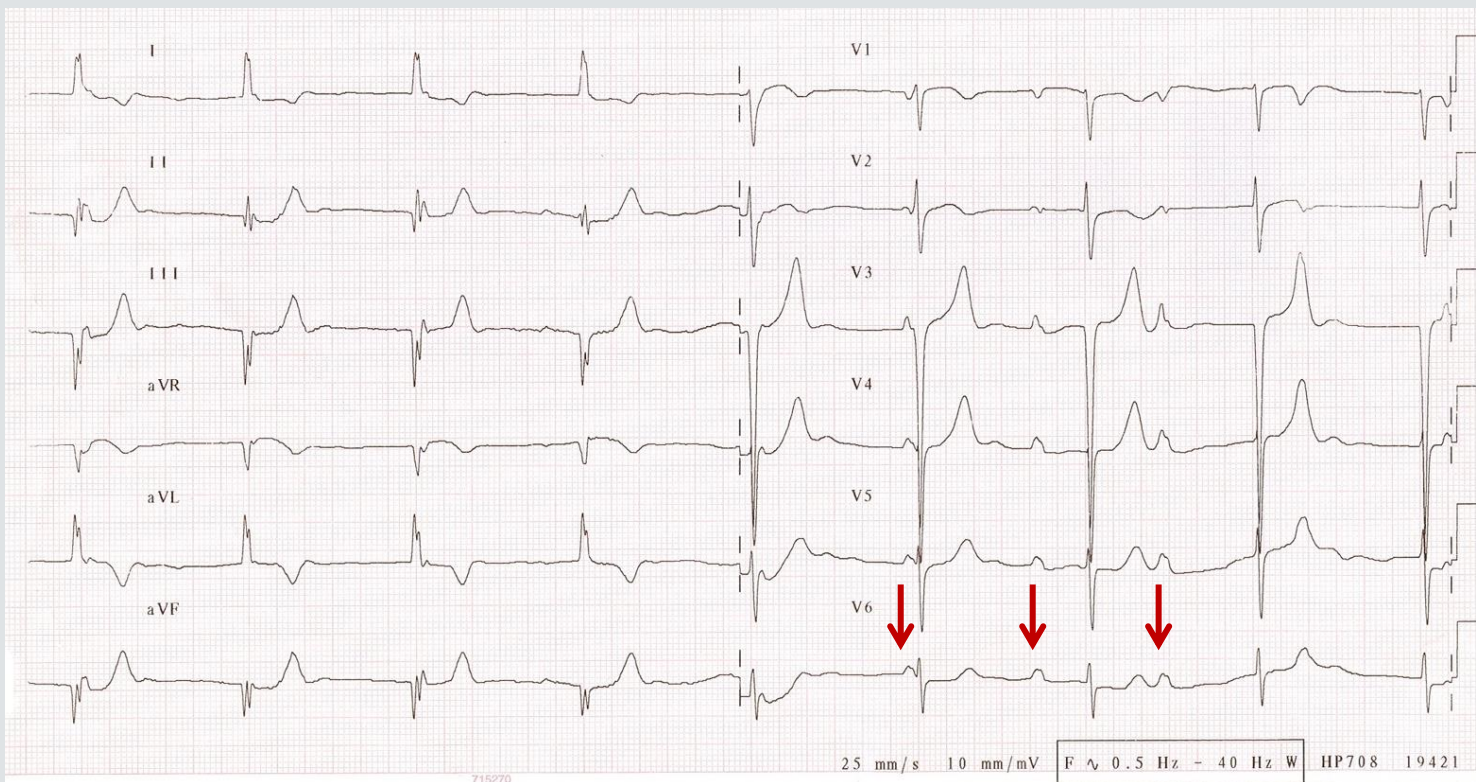
# EKG

- Abnormální aktivace septa zprava doleva
  - hluboké Q kmity II,III,aVF, V1-V3 resp. QS v prekordiálních svodech
  - chybění Q v I,aVL, V5-V6, osa doleva – levé raménko je vpravo, nejedná se o LAH
- Hypertrofie a přetížení pravé komory
- Preexcitace WPW sy (2-4%) akcesorní spojky vlevo (delta vlna V1 u Ebstein.) i vpravo



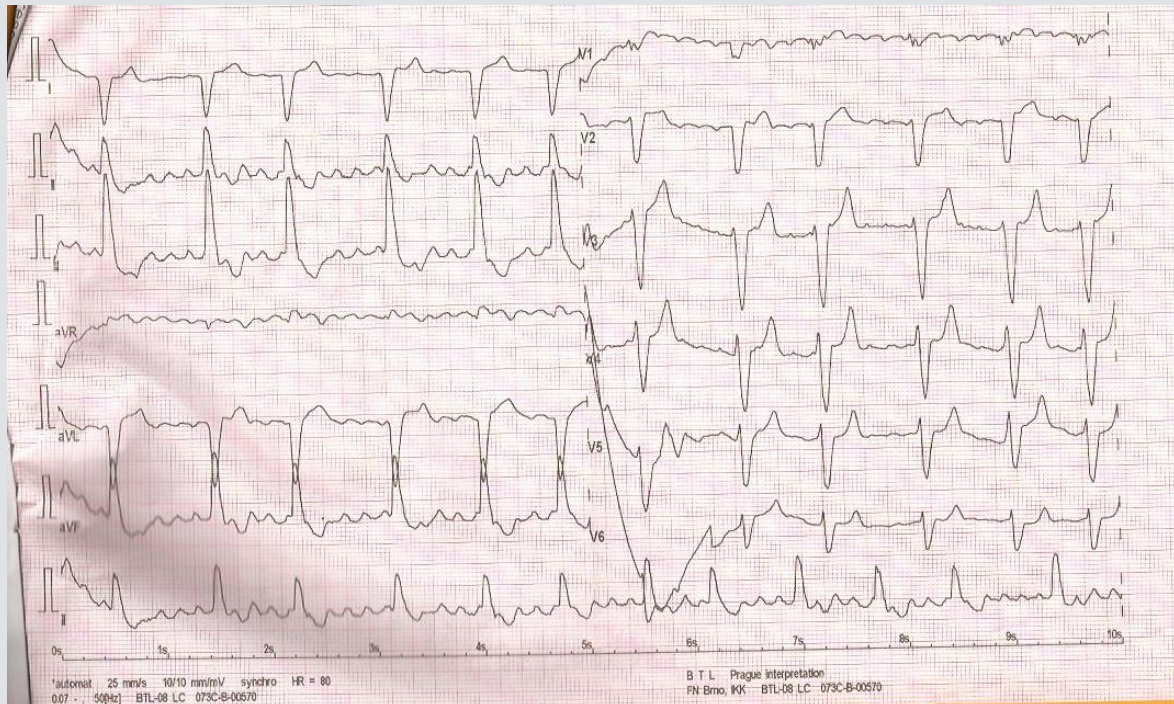
# AVB

- Stoupá s věkem, nárůst o 2% ročně Huhta JC et al. Pediatr Cardiol 1985;6:57-60.
- Při narození je prevalence AVB III.st. 10% , AVB I. a II.st. 20-30%
- V dospělosti je prevalence AVB III.st. 30% (nad 50 let 50%), jakékoliv AVB je 75%
- AVB III.st po chirurgické korekci až 3-19 %



# Tachyarytmie

- Síňové arytmie cca 30%, komorové arytmie 2% Khairy P et al. Can J of Cardiol 2014;30:e1-63.
- AVRT u Ebsteinoidní anomálie AV chlopně na podkladě přídavných spojek, mnohočetné
- Fokální síňové arytmie při regurgitaci systémové AV chlopně, rychlý převod spojkou degeneruje do komorové tachykardie/fibrilace komor
- Komorové arytmie po uzávěru VSD, po ventrikulotomii ( sutura konduktu PK-PA)



# Arytmogenní substrát u ccTGA

- Převodní systém zranitelný (vrozeně, po KCH výkonu, degenerace a fibróza věkem)

Type of CHD	Supraventricular arrhythmias			Ventricular arrhythmias and SCD		Bradycardia			
	AVRT	IART/EAT	AF	Sustained VT	SCD	SND		AV block	
						Congenital	Acquired	Congenital	Acquired
Secundum ASD		++	++			(+)	+		(+)
Superior sinus venosus defect		++	+				+		
AVSD/primum ASD		++	++	(+)		(+)		(+)	++
VSD		+	(+)	+	(+) <sup>a</sup>				+
Ebstein anomaly	+++	++	+	(+)	++ <sup>b</sup>		++		
TOF		++	++	++	++		+		+
TGA									
Atrial switch		+++	+	++ <sup>c</sup>	+++ <sup>b</sup>		+++		+
Arterial switch		+		+ <sup>c</sup>	(+)		(+)		
ccTGA	++	+	+	(+)	++ <sup>b</sup>			+	++
Fontan operation									
Atriopulmonary connection		+++	++		+ <sup>b</sup>		++		
Intracardiac lateral tunnel		++	+		+ <sup>b</sup>		++		
Extracardiac conduit		+	+		+ <sup>b</sup>		+		
Eisenmenger physiology Incompletely palliated CHD		++	++		++ <sup>d</sup>				

2020 ESC Guidelines for the management of ACHD Eur Heart J 2020;1-83.

Empty cells indicate that although not specifically indicated, arrhythmic events may occur (no symbol).

(+) = minimal risk

+ = mild risk

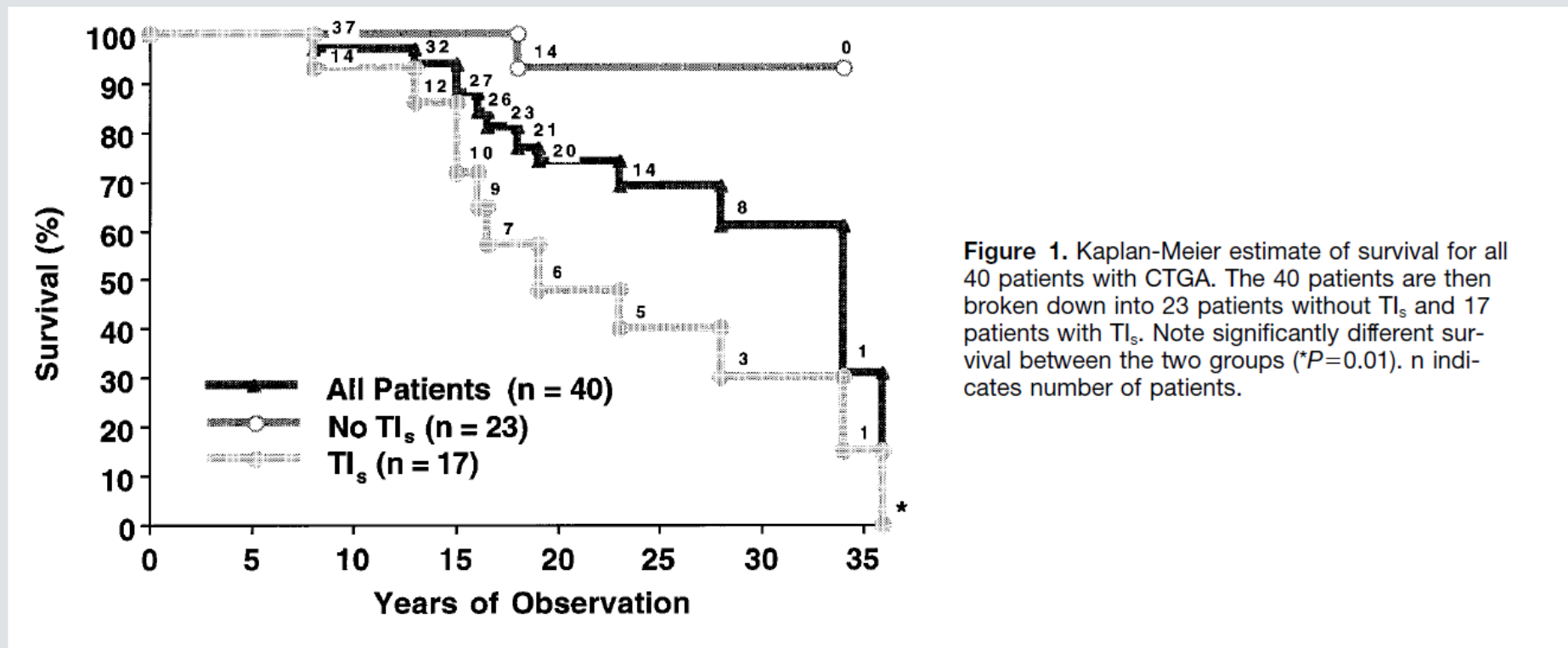
++ = moderate risk

+++ = high risk



# Prognóza ccTGA

- 50% se dožije 60ti let u izolované ccTGA x 50% se dožije 40 let u komplexní
- **Nejsilnějším prediktorem přežívání u izolované ccTGA je trikuspidální regurgitace**  
20 let přežije 93% bez TR ale jen 49% s TR ( 35% s těžkou TR )



Prieto LR et all. Circulation 1998;98:997-1005.

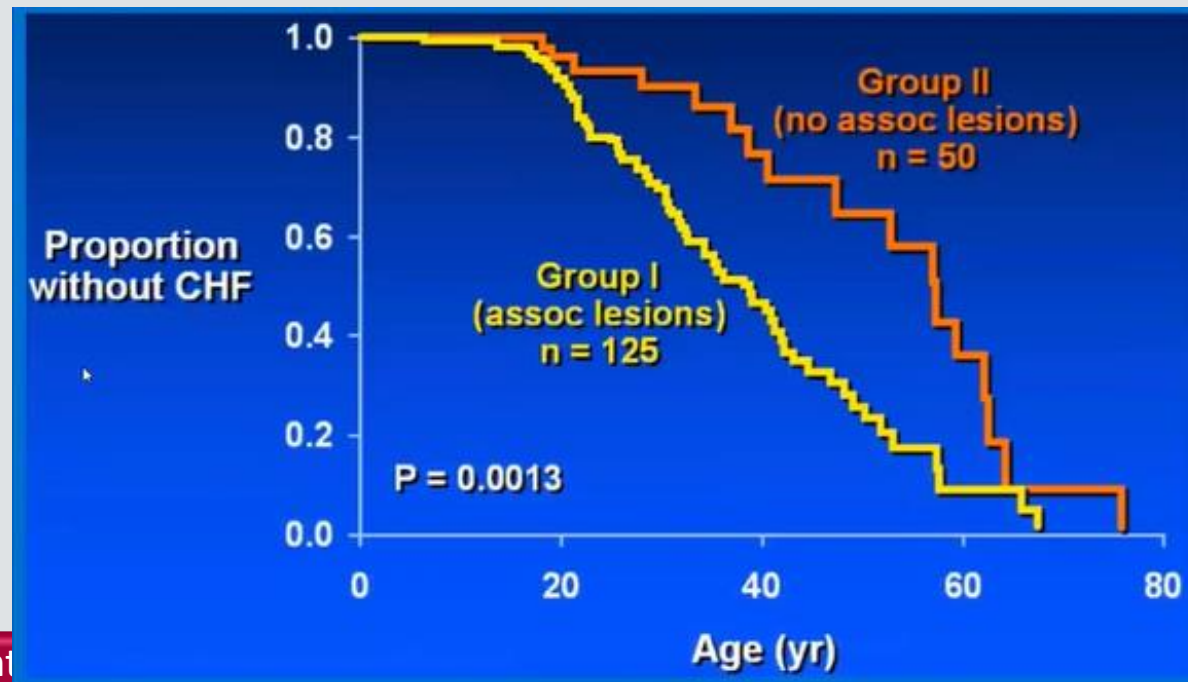
# Long-Term Outcome in Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries

Graham TP JACC 2000

## A Multi-Institutional Study

Thomas P. Graham, Jr., MD, FACC,\* Yvonne D. Bernard, RN,\* Beverly G. Mellen, PhD,\*  
David Celermajer, MD,† Helmut Baumgartner, MD,‡ Frank Cetta, MD, FACC,§  
Heidi M. Connolly, MD, FACC,|| William R. Davidson, MD, FACC,¶ Mikael Dellborg, MD,#

- 182 pacientů, group I a II (132 pac. asociované léze/ 50 izolovaná ccTGA ,18-75 let)
- Dysfunkce PK a srdeční selhání ve věku 45 let u 67% komplexní a 25% izolované ccTGA
- Dysfunkce systémové PK stoupá s věkem, přítomností asociovaných lézí, PM pro AVB, trikuspidální regurgitací nebo předchozí operací (TVP/TVR), ischemií myokardu PK



## End-stage heart failure in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multicentre study

Alexandra C. van Dissel <sup>1,2</sup>, Alexander R. Opotowsky<sup>3</sup>, Luke J. Burchill<sup>4</sup>, Jamil Aboulhosn <sup>5</sup>, Jasmine Grewal<sup>6</sup>, Adam M. Lubert<sup>3</sup>, Petra Antonova<sup>7</sup>, Sangeeta Shah<sup>8</sup>, Timothy Cotts<sup>9</sup>, Anitha S. John<sup>10</sup>, William Aaron Kay<sup>11</sup>,

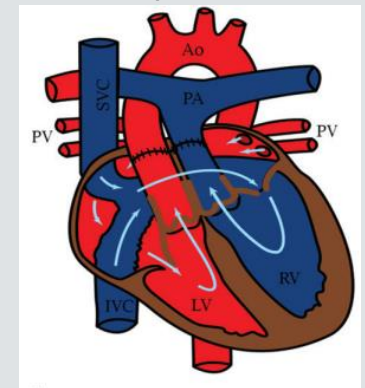
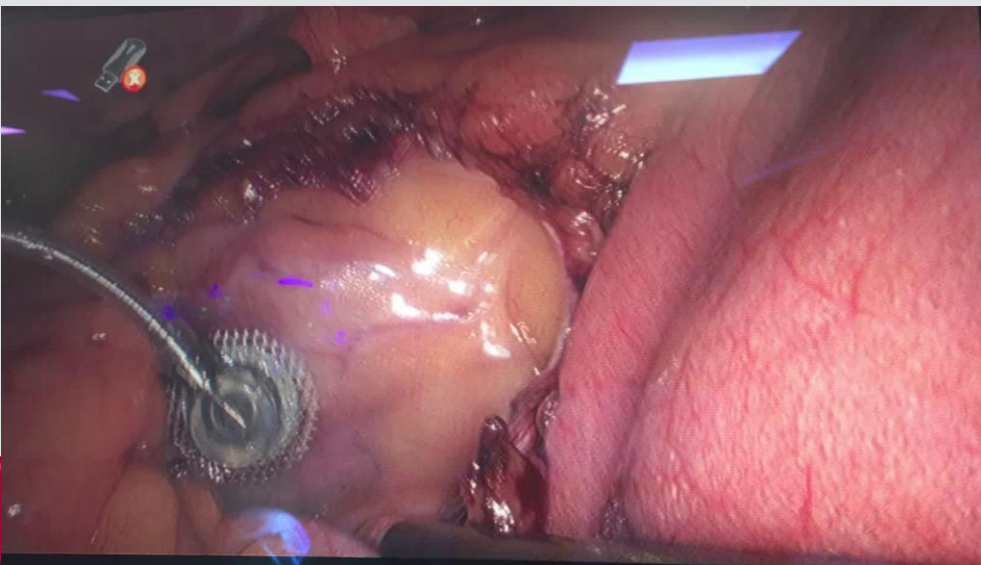
- Multicentrická retrospektivní studie, 558 pac., 36 ± 14 let, 29 ACHD center, follow-up 8 let
- Kombinovaného endpointu VAD, OTS a úmrtí dosáhlo 75 (13%) pacientů (starší, anamnéza tachyarytmií, více středně významné a významné dysfunkce PK a více TR)
- **Nejčastější příčina úmrtí srdeční selhání (44%) a náhlá srdeční smrt či arytmie (17%)**
- Výsledky nebyly rozdílné v závislosti na anatomické komplexitě, proběhlé TVR nebo subpulmonální obstrukci.

**Table 1** Primary outcome events

	<i>n</i>	%	Age at initial visit	Age at outcome
MCS	11	15	46.4 (28.0–51.5)	51.1 (36.7–58.1)
Transplantation	12	16	41.9 (33.1–51.3)	46.6 (36.7–58.7)
Death without MCS/transplantation	52	69	50.7 (30.0–58.7)	57.3 (40.9–66.5)
Heart failure	23	44	56.5 (29.9–61.6)	59.6 (43.7–69.0)
Sudden/arrhythmic	9	17	31.6 (22.8–55.5)	44.8 (30.7–60.4)
Other	8	15	41.6 (19.9–62.8)	52.0 (26.9–72.9)
Unknown	12	23	45.7 (34.5–56.6)	56.4 (41.0–65.6)
Total	75	100	<b>46.1 (31.0–56.6)</b>	<b>51.1 (37.2–62.9)</b>

# Léčba ccTGA v dospělosti

- Chirurgická
  - **Náhrada trikuspidální chlopně, plastika není většinou možná**
  - **VAD, transplantace srdce**
  - Uzávěr VSD + odstranění PS – zůstává systémová PK
  - Double switch - v dospělosti se neprovádí, riziko selhání nenatrénované LK
  - Bandáž plicnice – paliativní výkon (zvýšený tlak v LK sníží septální shift a tím tíží TR a selhání PK), součást retraininku LK v rámci double switch procedury
- Farmakoterapie srdečního selhání
- Katetrizační abace
- BiV a CRT (variabilní anatomie koronárního sinu, epikardiální elektrody)



Double switch



# Závěr

- ccTGA je komplexní vzácnou vrozenou srdeční vadou.
- Izolovaná může být diagnostikována až v dospělém věku, nemocní jsou většinou bez operace.
- Komplexní ccTGA je rozpoznána již v dětství díky asociovaným lézím a má široké spektrum hemodynamických projevů.
- Klinickými projevy v dospělosti jsou srdeční selhání systémové pravé komory a trikuspidální regurgitace, které determinují prognózu nemocných.
- Častým projevem jsou AVB III.st nebo síňové tachyarytmie.
- Pacienti s ccTGA jsou kandidáty srdeční transplantace.

# Centrum komplexní péče o VSV v dospělosti Brno



**INTERNÍ  
KARDIOLOGICKÁ  
KLINIKA** FN BRNO a LF MU



# The Fate of Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries Unoperated Before Adulthood



Rui Liu, MD, PhD,\* Kunjing Pang, MD,\* Shoujun Li, MD, Benqing Zhang, MD, Lu Rui, MD, Ye Lin, MD, Chao Wang, PhD, and Kai Ma, MD

Division of Pediatric Cardiac Surgical Centre, Chinese Academy of Medical Sciences and Peking Union Medical College, Fuwai Hospital, Beijing, China; Division of Pediatric Echo Centre, Chinese Academy of Medical Sciences and Peking Union Medical College, Fuwai Hospital, Beijing, China; and Division of Epidemiology and Bioinformatics, Peking University Beijing Jishuitan Hospital, Beijing, China

Table 1. Baseline Data at the First Visit

Characteristic	Total. Patients (117 cases)	ccTGA/ IVS (44 cases)	ccTGA/ VSD (19 cases)	ccTGA/ VSD/PS (54 cases)
Mean age at first visit, y	36.3 ± 13.1	42.8 ± 14.8	33.9 ± 11.1	31.8 ± 9.8
Sex, male	58 (49.6)	22 (50.0)	13 (68.4)	23 (42.6)

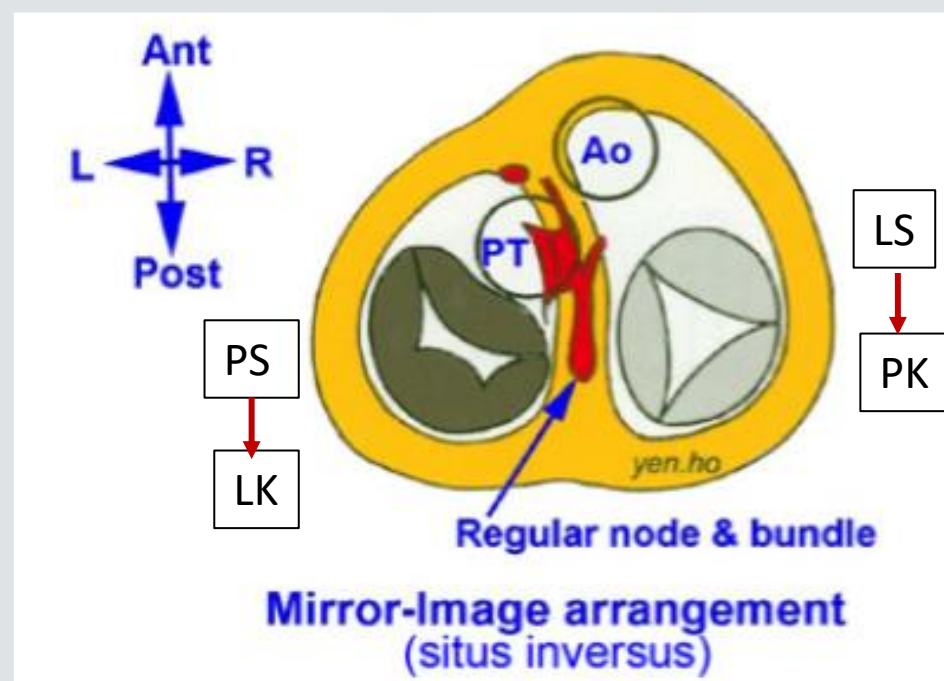
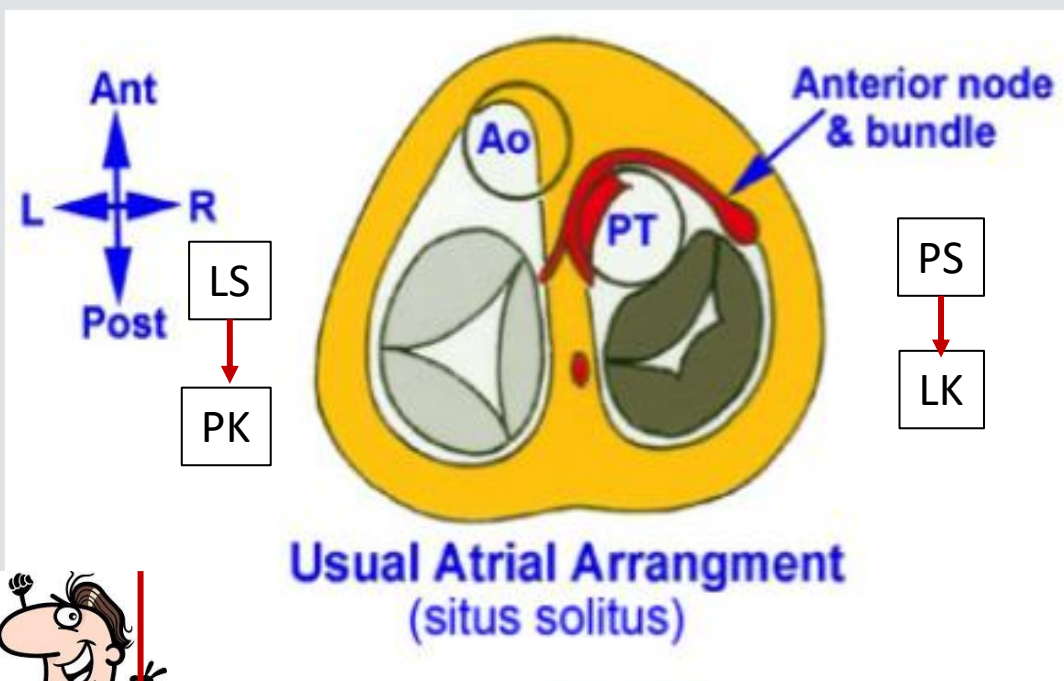
- Zařazení neoperovaní pacienti, následně operace u 49 pac, 3 skupiny
- 1) ccTGA + intaktní septum - TVR zvyšuje EF systémové PK, méně úmrtí a OTS
- 2) ccTGA + VSD - EF po operaci se nezměnila oproti vstupním hodnotám
- 3) ccTGA + pulmonální stenóza – PuS má protektivní vliv na systémové AV regurgitaci a dysfunkci PK.

U pacientů s PuS po fyziologické korekci signifikantní nárůst mortality, SS a OTS

Liu R. Ann Thorac Surg 2021;112:2029-38.

# Anomálie převodního systém (situs inversus)

- SA uzel v pravé síni umístěné vlevo v obvyklé pozici mezi crista terminalis a VCS
  - AV uzel v obvyklé lokalizaci v hrotu Kochova trojúhelníku, IAS a IVS lépe navazují
  - Raménka prochází posteroinferiorním okrajem komorového defektu, pravé raménko vpravo od septa, levé raménko vlevo, větvení na přední raménko může končit slepě
- Nižší riziko AVB



Kraniokaudální pohled

# Symptomy a prognóza ccTGA

- Asymptomatická – izolovaná ccTGA
- Synkopa, presynkopa, intolerance zátěže při AVB III.st. ( 3.dekáda)
- Cyanóza při VSD a pulmonální stenóze
- Srdeční selhání při selhání systémové PK (4.-5.dekáda)
- Trikuspidální regurgitace systémové AV chlopně
- **Mortalita 16% ve 40ti letech, medián úmrtí 38,5 roku, nejčastější příčiny:**
  - Srdeční selhání
  - Síňové tachyarytmie
  - Náhlá srdeční smrt  
(0,1% /rok, 13-26% pac. s ccTGA)  
NYHA I-II

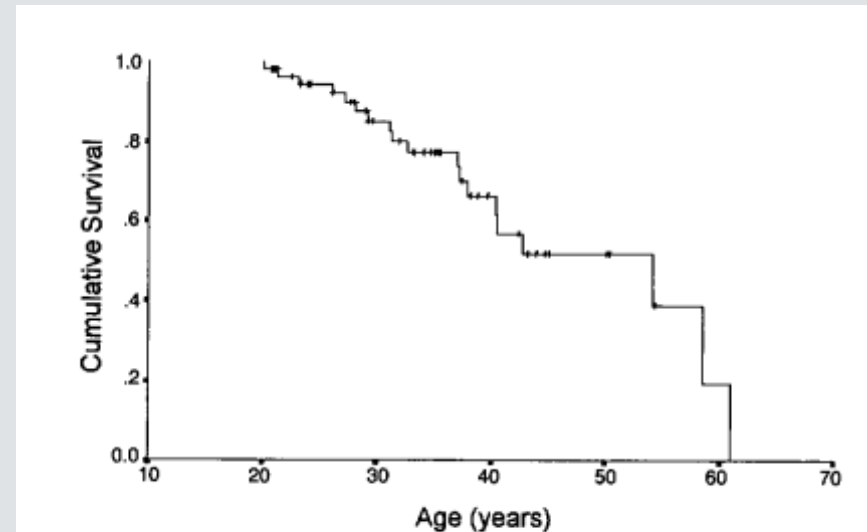


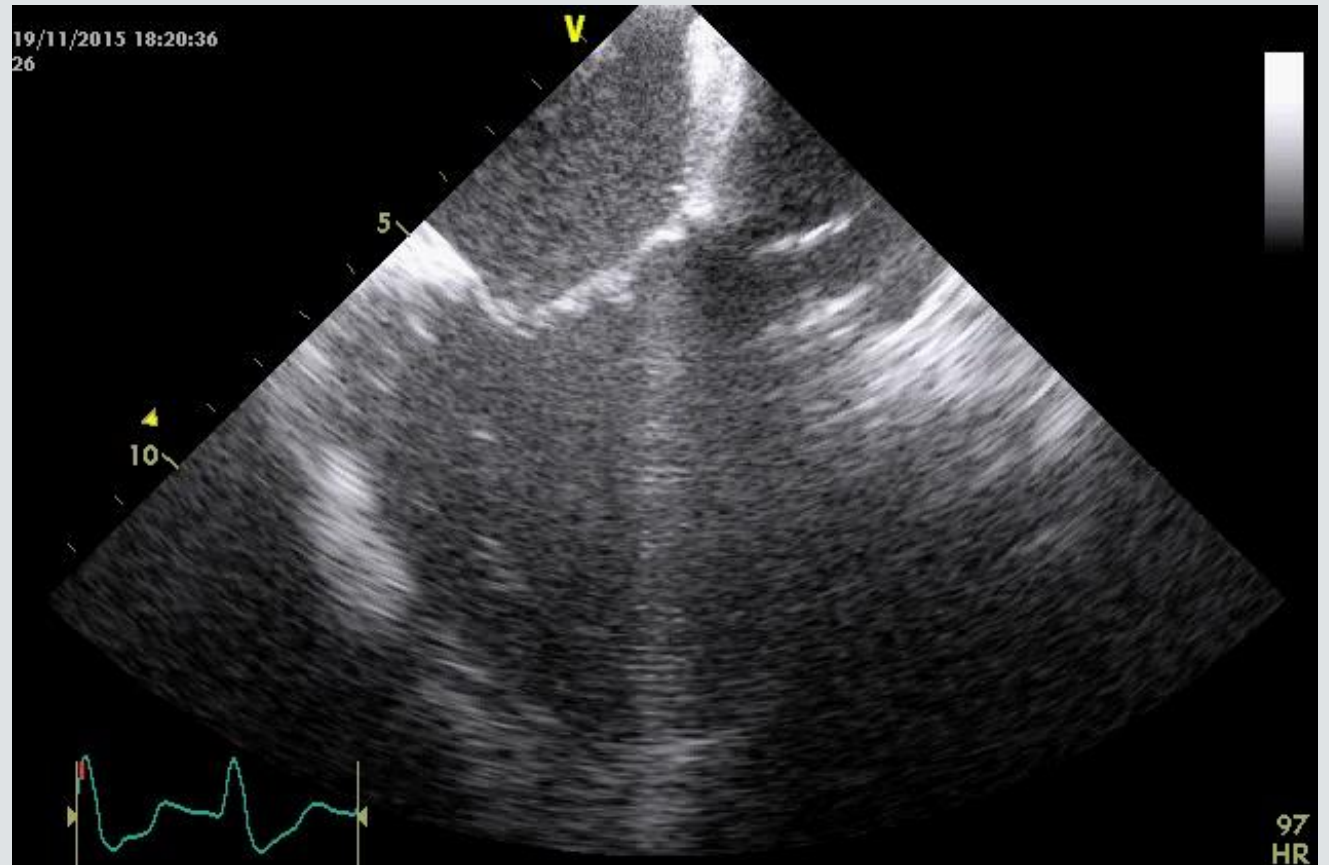
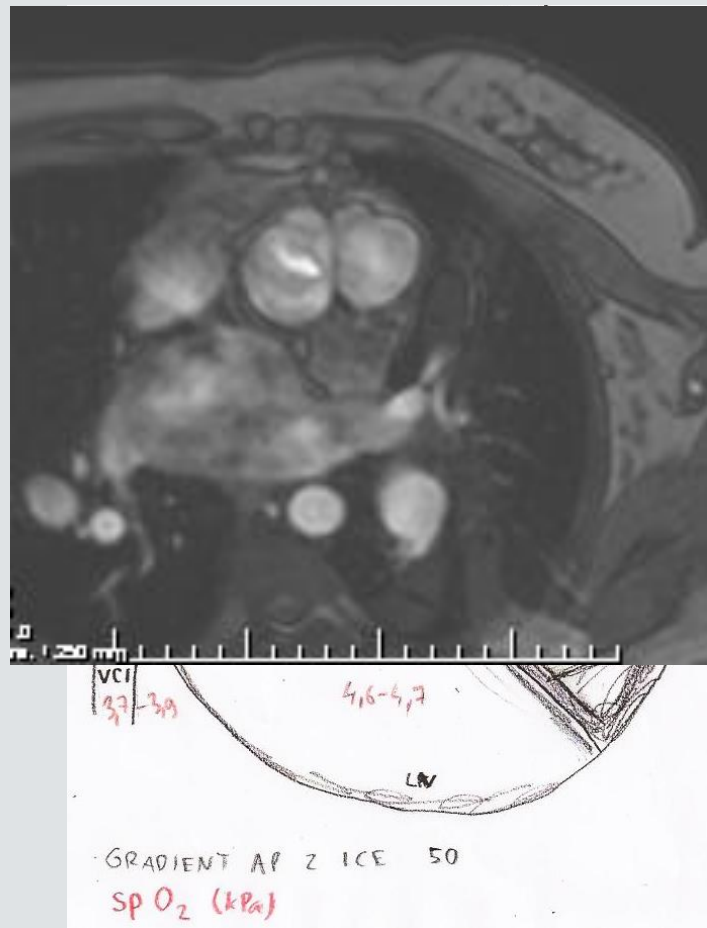
Figure 1. Kaplan-Meier survival curve for all patients with congenitally corrected transposition.

McCombe A et al. Open Heart 2016.

Connelly MS et al J Am Coll Cardiol 1996;27:1238-1243

# Komplexní ccTGA, DORV

- Aorta i plicnice odstupují z pravé komory, transpoziční postavení velkých tepen, VSD, PuS



# CT koronarografie

