

## Przełożenie wielkich pni tętniczych (d-TGA) po leczeniu operacyjnym

**Definicja.** Wada charakteryzuje się:

- zgodnym połączeniem przedsionkowo-komorowym (prawidłowe połączenie przedsionków i komór);
- niezgodnym połączeniem komorowo-tętniczym (aorta odchodzi od prawej komory, a pień płucny od lewej).

**Podział:**

- przełożenie proste, bez istotnych wad współistniejących (ok. 2/3 pacjentów);
- przełożenie złożone, w którym współistnieją inne wady, najczęściej ubytek przegrody międzykomorowej i zwężenie drogi odpływu prawej komory.

**Zaburzenia anatomiczne i czynnościowe przed i po leczeniu operacyjnym.** Przebieg wady uwarunkowany jest stopniem hipoksji tkankowej, zdolnością komory systemowej (anatomicznie prawej) do utrzymania zwiększonego obciążenia, rodzaju towarzyszących anomalii i stanu krążenia płucnego. W łożu naczyń płucnych mogą rozwinąć się ciężkie zmiany morfologiczne przed upływem 1–2 rż., szczególnie u tych dzieci, u których współistnieje ubytek przegrody międzykomorowej lub duży przetwarty przewód tętniczy, bez towarzyszącego zwężenia drogi odpływu lewej komory. Około 90% nieleczonych pacjentów umiera przed upływem 1 rż. Główną przyczyną śmierci jest anoksja i kwasica, a następnie zastoinowa niewydolność serca. Inne przyczyny zgonów to incydenty zatorowo-zakrzepowe, szczególnie mózgowie. Zabieg, który zmienił rokowanie wady to septostomia balonowa, poprawiający mieszanie się krwi na poziomie przedsionków, zmniejszający anoksję i pozwalający na odroczenie zabiegu operacyjnego na kilka miesięcy. Obecnie najliczniejszą grupą po operacji metodą Mustarda lub Senninga, wykonywaną głównie w latach 1960–1980, są dorośli. Po tych zabiegach krew z żył systemowych jest kierowana do zastawki mitralnej, a z żył płucnych — do zastawki trójdzielnej. Jest to tzw. korekcja fizjologiczna, w wyniku której prawa komora nadal pełni funkcję komory systemowej. Operacje te obecnie zastąpiono korekcją anatomiczną (*arterial switch*, operacja Jatene'a), która przywraca zgodność połączeń komorowo-tętniczych. W efekcie lewa komora pełni rolę

komory systemowej. Zabieg ten wymaga przeszczerpienia tętnic wieńcowych do nowej aorty (wcześniej — pnia płucnego). U chorych ze współistniejącym istotnym ubytkiem przegrody międzykomorowej i zwężeniem zastawkowym lub podzastawkowym pnia płucnego wykonuje się operację metodą Rasteliego, która polega na zmianie przepływu krwi na poziomie komór — krew z komory lewej przez wewnętrzny tunel płynie do aorty, a krew z komory prawej, poprzez wszczepiony zastawkowy kondukt (zwykle homograft), do łożyska płucnego. W efekcie komora lewa jest komorą systemową. U chorych z dużym ubytkiem przegrody międzykomorowej i rozwiniętym nadciśnieniem płucnym spopradycznie wykonuje się paliatywny zabieg metodą Mustarda lub Senninga z pozostawieniem ubytku lub nawet jego poszerzeniem — w celu poprawy saturacji krwi tętniczej. Zwykle zabieg ten znacznie zmniejsza sinicę, poprawiając stan ogólny pacjenta, pozostawiając przeciek na poziomie komór jako wentyl bezpieczeństwa w przypadku wzrostu ciśnienia w tętnicy płucnej. Dalsze postępowanie powinno być zgodne z leczeniem chorych z zespołem Eisenmengera.

**Uwagi ogólne.** Niezależnie od rodzaju wykonanej operacji wszyscy pacjenci wymagają regularnej kontroli, na którą, oprócz wnikliwego badania podmiotowego i przedmiotowego, składa się:

- RTG klatki piersiowej;
- spoczynkowe badanie elektrokardiograficzne;
- pełne badanie echokardiograficzne;
- oznaczenie saturacji krwi tętniczej lub kapilarnej.

U pacjentów z resztkowym przeciekiem wewnątrzsercowym należy unikać stymulacji endokawitarnej z powodu ryzyka zatorów paradoksalnych.

### Operacja Mustarda/Senninga (operacja fizjologiczna, *atrial switch*)

Najczęstszymi odległymi następstwami i powikłaniami po operacji są:

- zwężenia tuneli wewnątrzprzedsionkowych;
- przeciek na poziomie przedsionków;
- nadkomorowe zaburzenia rytmu;
- niedomykalność systemowej zastawki przedsionkowo-komorowej (trójdzielnej);

- zwężenie drogi odpływu lewej komory (zwężenie podpłucne);
- niewydolność komory systemowej.

Diagnostyka powikłań i późnych następstw wymaga:

- pełnego echokardiograficznego badania przezklatkowego, w razie trudności obrazowania rozszerzonego o badania przezprzelykowe;
- monitorowanie rytmu serca metodą Holtera, aby ocenić zagrożenie niewydolnością węzła zatokowego, nadkomorowymi tachyarytmiami, rzadziej komorowymi zaburzeniami rytmu;
- elektrokardiograficznej próby wysiłkowej w celu oceny wydolności fizycznej i zagrożenia zaburzeniami rytmu;
- angiografii izotopowej w celu oceny czynności komory systemowej, gdy występują kliniczne cechy jej dysfunkcji;
- cewnikowania serca i angiografii w przypadku wątpliwości po badaniach nieinwazyjnych, szczególnie przed planowanym poszerzeniem kanału napływu.

Wskazania do leczenia zabiegowego i zachowawczego obejmują:

- objawowe zwężenie napływu z żył systemowych — przezskórna plastyka balonowa, ewentualnie z implantacją stentu, u dorosłych leczenie chirurgiczne;
- objawowe zwężenie napływu z żył płucnych — próba plastyki przezskórnej lub leczenie chirurgiczne;
- rekanalizacja na poziomie przedsionków z istotnym przeciekiem lewo-prawym — leczenie chirurgiczne;
- objawowe zaburzenia rytmu lub przewodzenia — wykluczenie przyczyn hemodynamicznych, leczenie zgodne ze Standardami PTK;
- istotna niedomykalność systemowej zastawki przedsionkowo-komorowej (anatomicznej trójdzielnej) — postępowanie zachowawcze (leczenie odciążające komorę systemową), leczenie chirurgiczne;
- objawy dysfunkcji komory systemowej (anatomicznie prawej) — leczenie odciążające komorę systemową, w przypadku nieskuteczności leczenia — ewentualnie przeszczepienie serca lub zamiana operacji na *arterial switch*.

### **Operacja Jatene'a (korekcja anatomiczna, *arterial switch*)**

Najczęstszymi odległymi następstwami i powikłaniami są:

- niedokrwienie po wszczepieniu tętnic wieńcowych (skręcenie tętnicy, niewłaściwe wszycie);
- zwężenie w miejscu przecięcia i reimplantacji wielkich tętnic;
- niedomykalność zastawki nowej aorty;
- zwężenie drogi odpływu prawej komory.

Diagnostyka powikłań i późnych następstw obejmuje:

- pełne echokardiograficzne badanie przezklatkowe;
- w razie podejrzenia niedokrwienia lewej komory — koronarografię, ewentualnie uzupełnioną o scyntyografię perfuzyjną (SPECT).

Wskazania do leczenia zabiegowego i zachowawczego obejmują:

- istotne zwężenie drogi odpływu prawej komory (gradient skurczowy > 60 mm Hg) — leczenie interwencyjne lub chirurgiczne;
- potwierdzone niedokrwienie mięśnia sercowego — pomostowanie aortalno-wieńcowe;
- istotną klinicznie niedomykalność zastawki nowej aorty — leczenie chirurgiczne.

### **Operacja Rastelliego**

Najczęstszymi odległymi następstwami i powikłaniami są:

- degeneracja wszczepionego konduitu (homograftu) — zwężenie lub niedomykalność jego zastawki;
- rekanalizacja ubytku przegrody międzykomorowej i nadciśnienie płucne;
- podaortalne zwężenie drogi odpływu lewej komory;
- niedomykalność zastawki aortalnej.

Diagnostyka powikłań i późnych następstw obejmuje:

- pełne echokardiograficzne badanie przezklatkowe, w uzasadnionych przypadkach rozszerzone o badanie przezprzelykowe;
- cewnikowanie serca, przede wszystkim u pacjentów wymagających oceny naczyniowego oporu płucnego.

Wskazania do leczenia zabiegowego i zachowawczego obejmują:

- istotne zwężenie konduitu (> 60 mm Hg) lub istotną niedomykalność — chirurgiczna wymiana konduitu (średnio po 7–10 lat);
- zwężenie drogi odpływu lewej komory — leczenie chirurgiczne;
- resztkowy, istotny przeciek międzykomorowy — zamknięcie chirurgiczne;
- zwężenie gałęzi tętnicy płucnej — poszerzenie tętnicy z implantacją stentu;

- niedomykalność zastawki aortalnej — leczenie odciążające lewą komorę, w przypadku zaawansowanej niedomykalności — leczenie chirurgiczne.

**Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza.** Jest wymagana przed i po leczeniu zabiegowym.

#### **Paliatywny zabieg Mustarda/Senninga**

Leczenie i rokowanie jak w zespole Eisenmenger.