

## Skorygowane przełożenie wielkich tętnic (cc-TGA, l-TGA)

**Definicja.** Wada charakteryzuje się:

- niezgodnym połączeniem przedsionkowo-komorowym (prawy przedsionek łączy się z lewą komorą, lewy przedsionek z prawą);
- niezgodnym połączeniem komorowo-tętniczym (aorta odchodzi od prawej komory, pień płucny od komory lewej).

W efekcie krew z żył systemowych wraca do prawego przedsionka, następnie płynie do anatomicznej komory lewej, od której odchodzi pień płucny. Krew z żył płucnych wraca do lewego przedsionka połączonego z komorą anatomicznie prawą, od której odchodzi aorta.

**Podział:**

- postać izolowana;
- postać złożona, znacznie częstsza, w której opisanym wyżej zmianom towarzyszą dodatkowe anomalie, najczęściej ubytek przegrody międzykomorowej i zastawkowe zwężenie pnia płucnego.

**Zaburzenia anatomiczne i czynnościowe.**

Komorą anatomicznie prawa spełnia funkcję komory systemowej. W izolowanej postaci wada może być długo nierozpoznana. Obraz kliniczny mogą zmieniać inne, współistniejące wady. Może występować wrodzony całkowity blok przedsionkowo-komorowy. Najczęściej w czwartej dekadzie życia ujawnia się niedomykalność zastawki trójdzielnej (zastój w krążeniu płucnym) oraz dysfunkcja komory systemowej. Wzrasta zagrożenie tachyarytmiami przedsionkowymi, mogącymi wyzwać obrzęk płuc. Od 50 rż. często obserwuje się przedsionkowe zaburzenia rytmu.

**Podstawa rozpoznania:**

- RTG klatki piersiowej — rysunek naczyniowy płucny w zależności od wad współistniejących; zazwyczaj wąska szypuła naczyniowa, często dekstrowersja;
- EKG — często blok przedsionkowo-komorowy;
- pełne echokardiograficzne badanie przezklatkowe — najczęściej badanie rozstrzygające, o ile można uzyskać obrazy o odpowiedniej jakości; konieczne poszukiwanie wad współistniejących oraz ocena czynności komory systemowej.

W niektórych złożonych postaciach wady lub przed reoperacją przydatne jest cewnikowanie ser-

ca w celu pełnej oceny hemodynamicznej. Aby ustalić rokowanie, przydatna jest ocena kurczliwości komory systemowej przy użyciu angiografii izotopowej oraz elektrokardiograficzny test wysiłkowy.

**Uwagi ogólne.** Pacjenci wymagają regularnej kontroli, na którą składa się, oprócz starannego badania podmiotowego i przedmiotowego:

- RTG klatki piersiowej;
- spoczynkowe badanie elektrokardiograficzne;
- pełna badanie echokardiograficzne.

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

**Wskazania do leczenia zabiegowego i zachowawczego.** Postać izolowana nie wymaga leczenia operacyjnego, o ile nie ma wskazań do korekcji niedomykalności systemowej zastawki przedsionkowo-komorowej.

Wada ze skompensowanym połączeniem ubytku przegrody międzykomorowej i zwężenia drogi odpływu lewej komory wymaga okresowej kontroli. Istotny lewo-prawy przeciek międzykomorowy wymaga chirurgicznego zamknięcia. Duża niedomykalność zastawki trójdzielnej może wymagać leczenia operacyjnego, jeśli postępowanie zachowawcze jest nieskuteczne. Zwężenie drogi odpływu lewej komory (ciężne zastawkowe zwężenie pnia płucnego lub zwężenie podzastawkowe) wymaga leczenia chirurgicznego:

- zespolenia systemowo-płucnego — operacja paliatywna;
- korekcji z wszczepieniem konduitu zastawkowego pomiędzy anatomiczną komorą lewą i tętnicą płucną z zamknięciem ubytku przegrody międzykomorowej (często z wszczepieniem układu stymulującego z powodu jatrogenego bloku całkowitego) — operacja definitywna, obciążona bardzo dużym ryzykiem;
- korekcji napływu na poziomie przedsionków i połączeń komorowo-tętnicznych (operacja Mustarda i Jatene'a, *double switch*) — coraz częściej wykonywana, brak obserwacji odległych u dorosłych;
- operacji typu Ilbawi — tunel łączący lewą komorę z aortą (podobnie jak w operacji Rastel-

liego), konduit łączący prawą komorę z tętnicą płucną, połączone z korekcją na poziomie przedsionków (typu Mustarda) z połączeniem żyły głównej górnej z tętnicą płucną (*bidirectional cavo-pulmonary anastomosis*) lub bez niego.

Całkowity blok przedsionkowo-komorowy wymaga wszczepienia układu stymulującego, najlepiej typu DDD. Niewydolność komory systemowej wskazuje na konieczność zintensyfikowania leczenia odciążającego komorę systemową (inhibitory enzymu konwertującego, diuretyki, naporstnica), a w ostateczności przeszczep serca.

Przedsionkowe zaburzenia rytmu — postępowanie według odpowiednich Standardów PTK.

**Wskazania do reoperacji obejmują:**

- zwężenie konduitu pomiędzy lewą komorą a pniem płucnym z maksymalnym gradientem

skurczowym powyżej 60 mm Hg (wymiana homograftu);

- umiarkowaną lub dużą niedomykalność systemowej zastawki przedsionkowo-komorowej;
- resztkowy przeciek międzykomorowy istotny czynnościowo (zamknięcie ubytku);
- postępujące zwężenia płucne lub podpłucne;
- wymianę rozrusznika w razie jego dysfunkcji.

**Wyniki leczenia, rokowanie po leczeniu.**

Średnie przeżycie w skorygowanej transpozycji z wadami towarzyszącymi wynosi ok. 40 lat; przeżycie jest wyższe w cc-TGA bez wad towarzyszących, sięga około 60 roku życia. Zgony są najczęściej nagłe (zaburzenia rytmu, przewodzenia) lub z powodu postępującej niewydolności serca.

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