

Transpozice velkých tepen *v proměnách času*

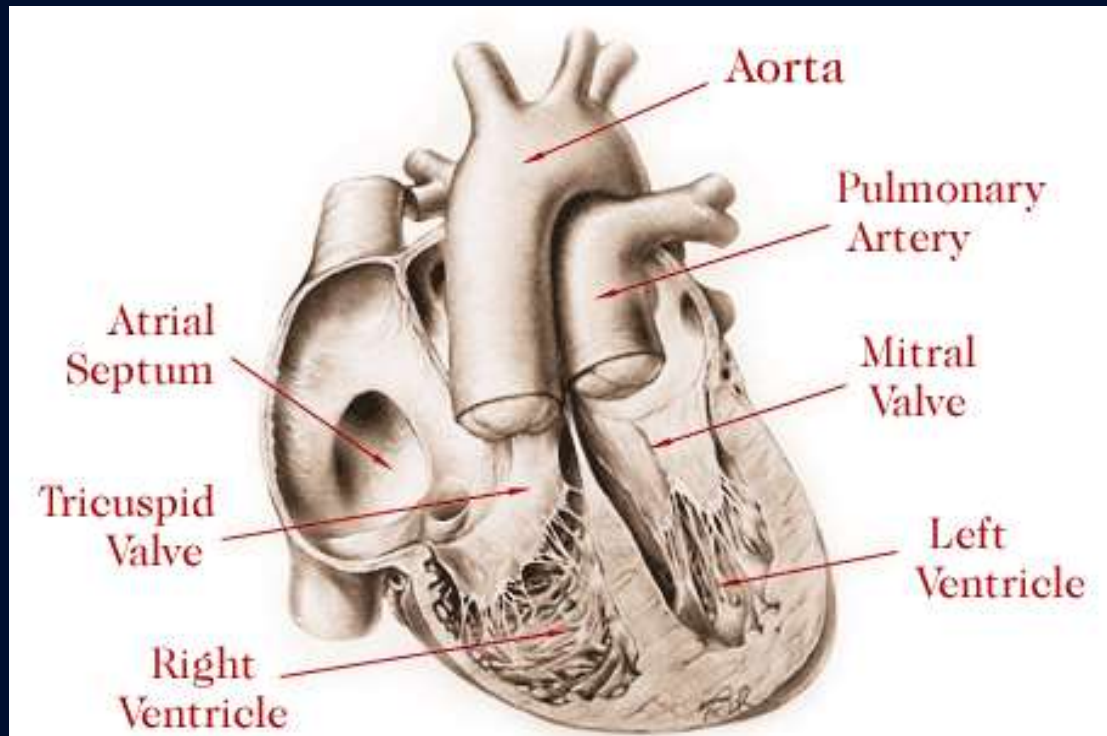
Prof. MUDr. Tomáš Tláskal, CSc.

Dětské kardiocentrum, UK 2.LF a FN Motol

Konference při příležitosti 40. výročí založení Dětského kardiocentra,
Praha, Břevnovský klášter, 22.9.2017

Definice

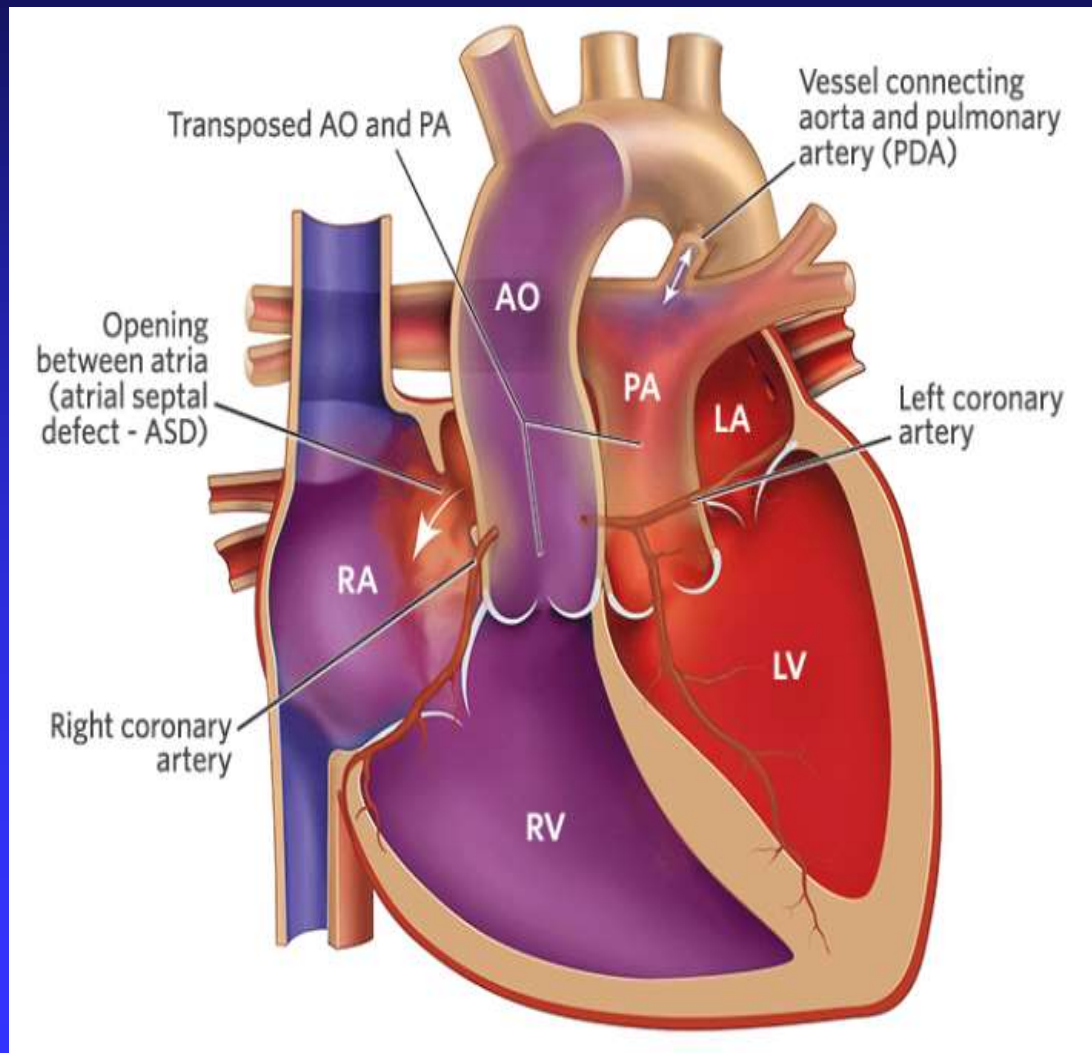
Vrozená srdeční vada, při níž aorta a plicnice odstupují z nepříslušných komor na opačné straně komorového septa



Historie

- Anatomii TGA popsal **Matthew Baillie** v roce **1797** v publikaci *The morbid anatomy of some of the more important parts of the human body, 2nd ed. London: Johnson and Nicol; 1797: 38*
- První pozorování TGA u cyanotického dítěte popsal **Fanconi** v roce **1932**

Hemodynamika TGA



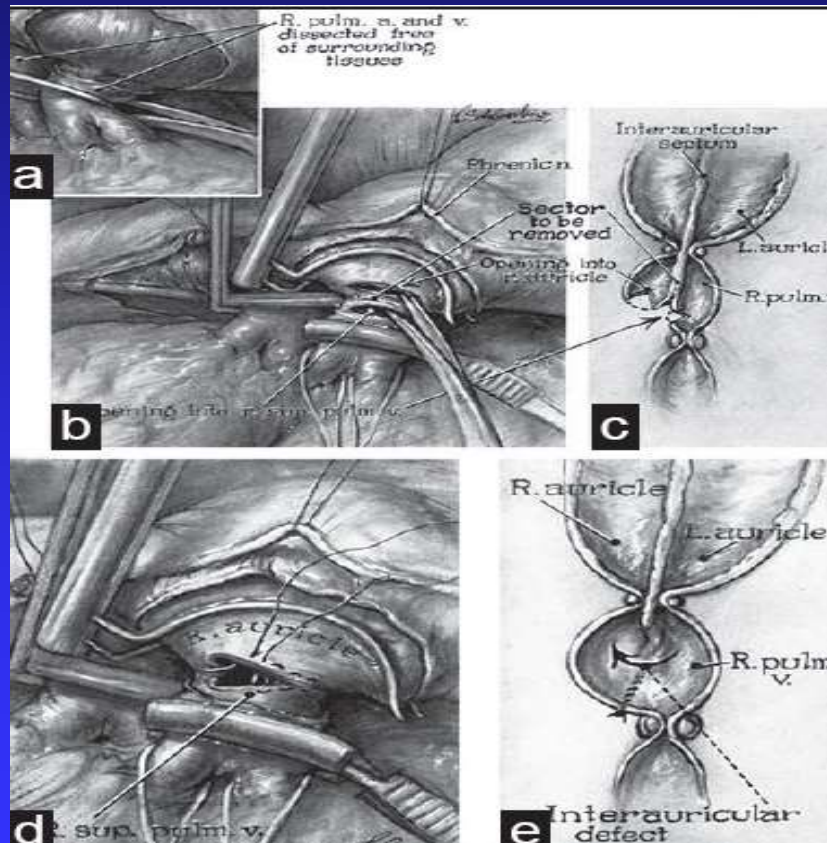
Přirozený průběh u TGA

- Po narození kritická hypoxémie
- Klinický obraz a přirozený průběh závisí na přítomnosti přidružených srdečních vad
- Bez léčby umírá 50% novorozenců během 48 hodin, 70 % během 1 měsíce a 90 % během 12 měsíců
- Příčinou úmrtí je hypoxémie, acidóza a srdeční slabost

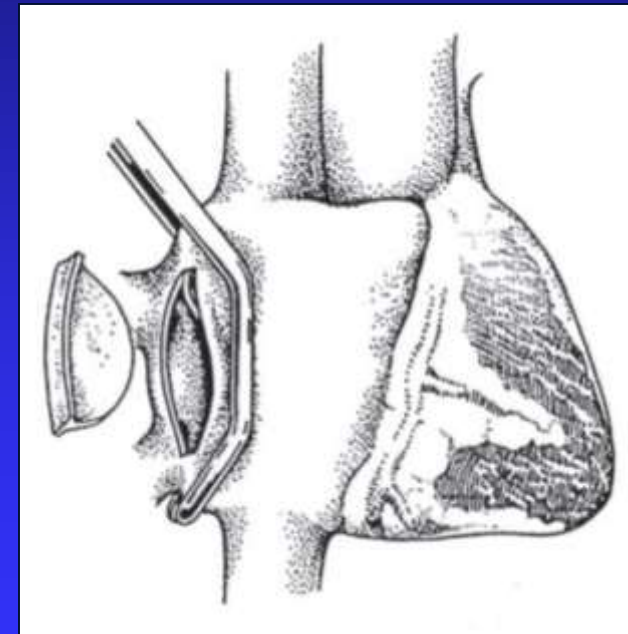
Septektomie podle Blalocka a Hanlona (1948)



Alfred Blalock



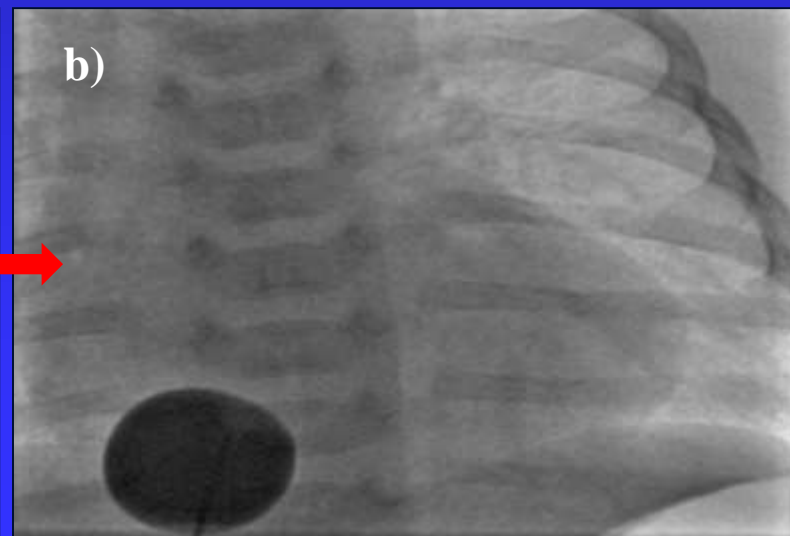
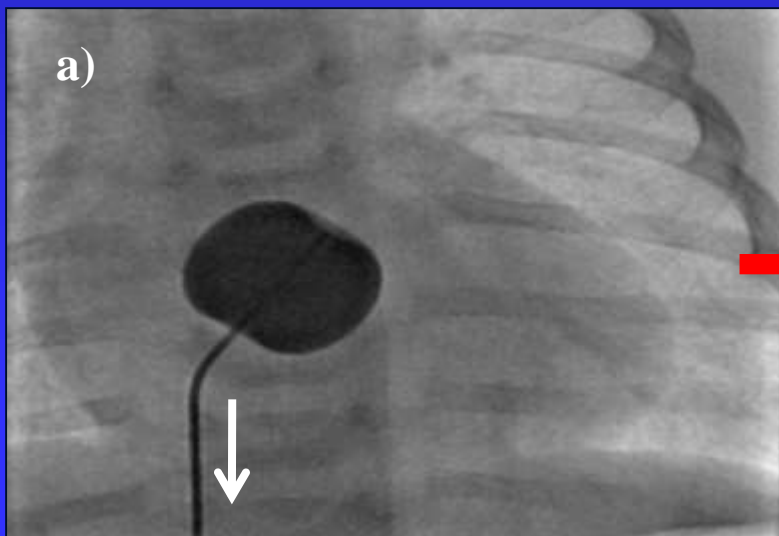
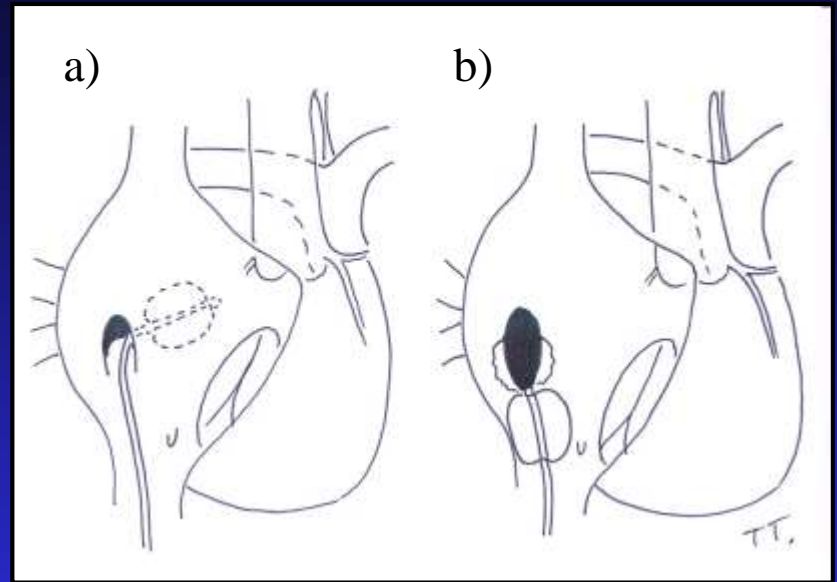
Rollins Hanlon



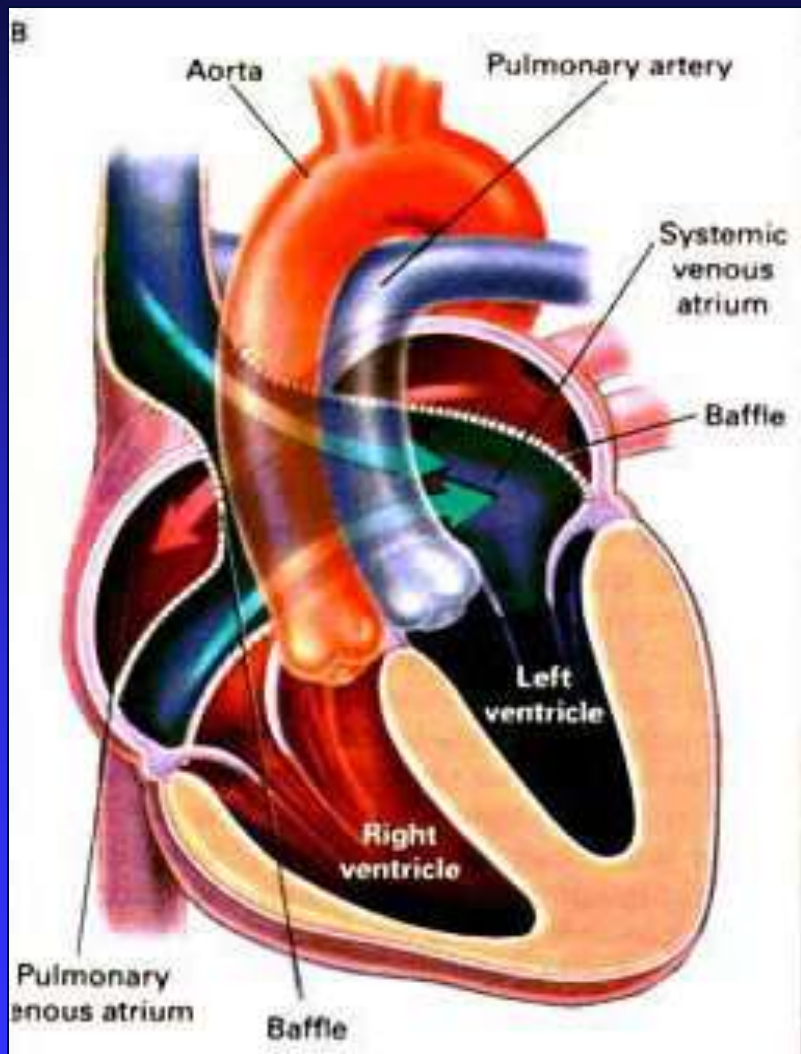
Balonková septostomie (1966)



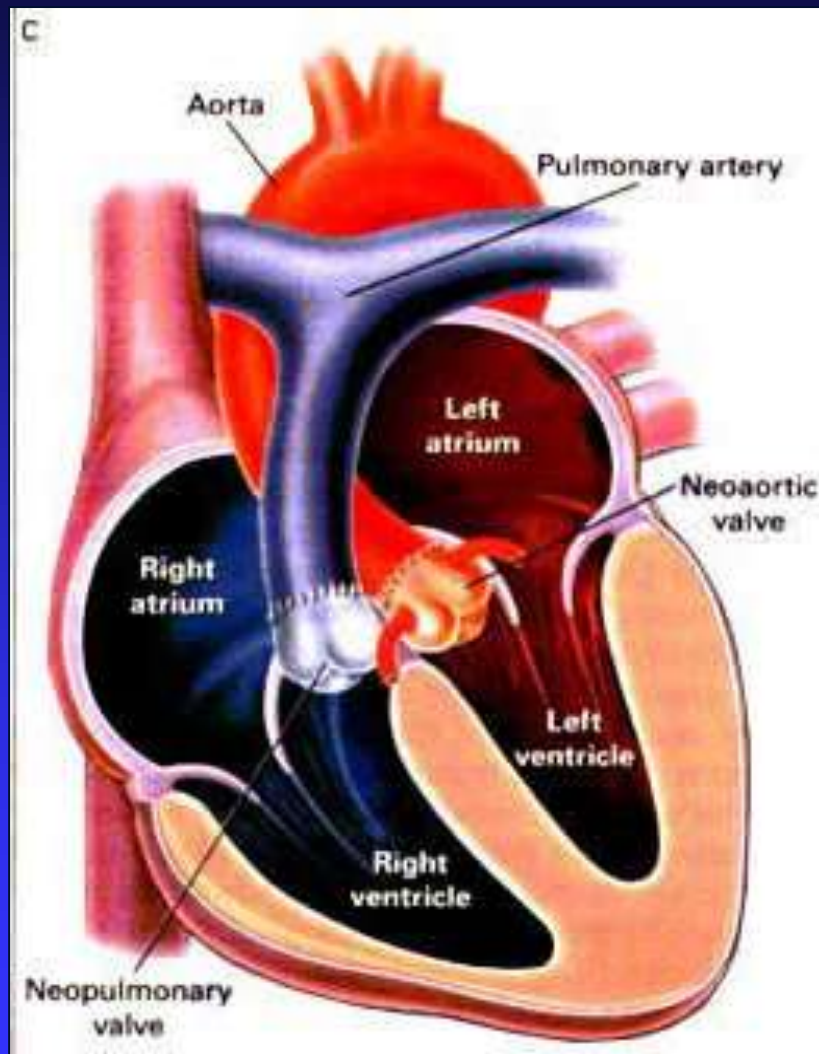
William Rashkind



Fyziologická a anatomická korekce TGA



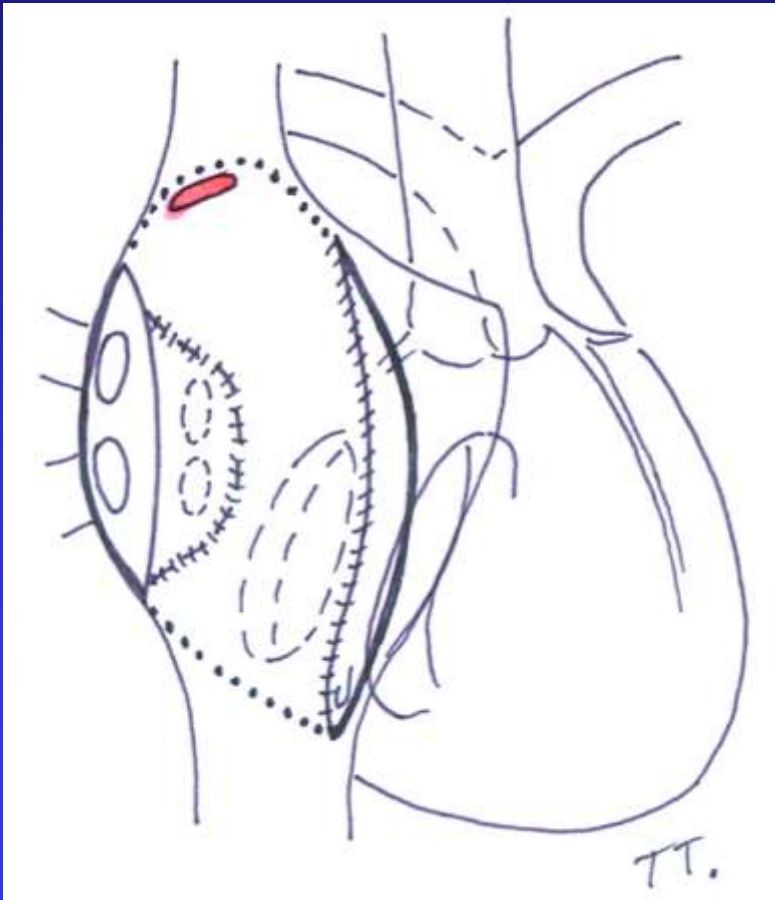
Korekce na úrovni síní - fyziologická



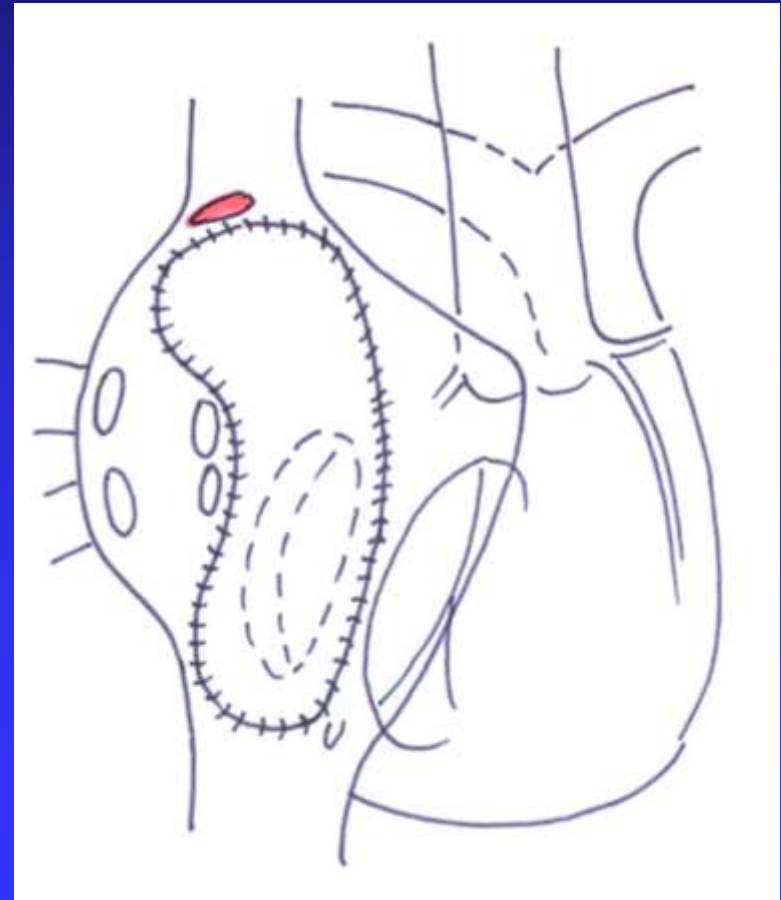
Korekce na úrovni velkých tepen - anatomická

Metody fyziologické korekce TGA

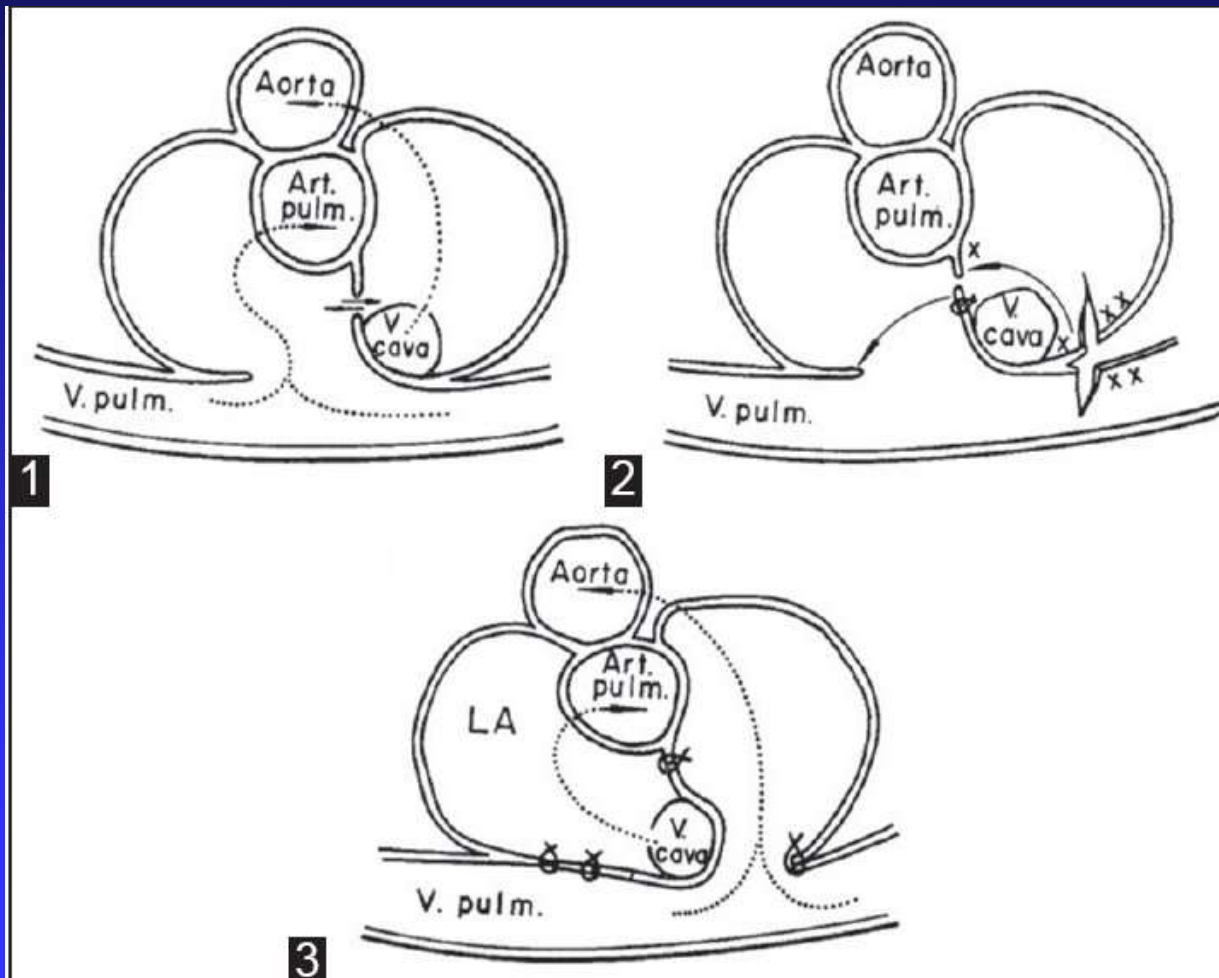
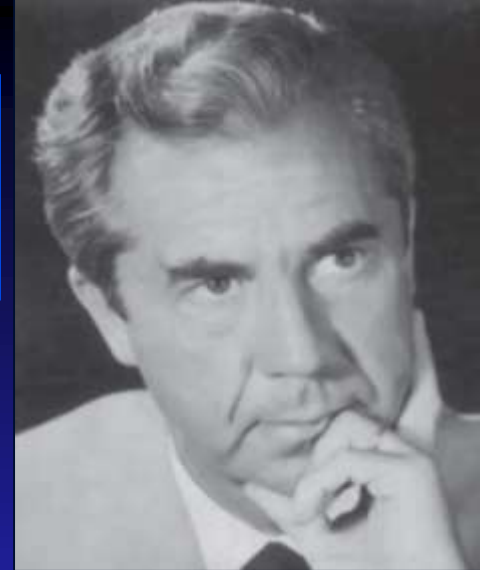
Senningova operace



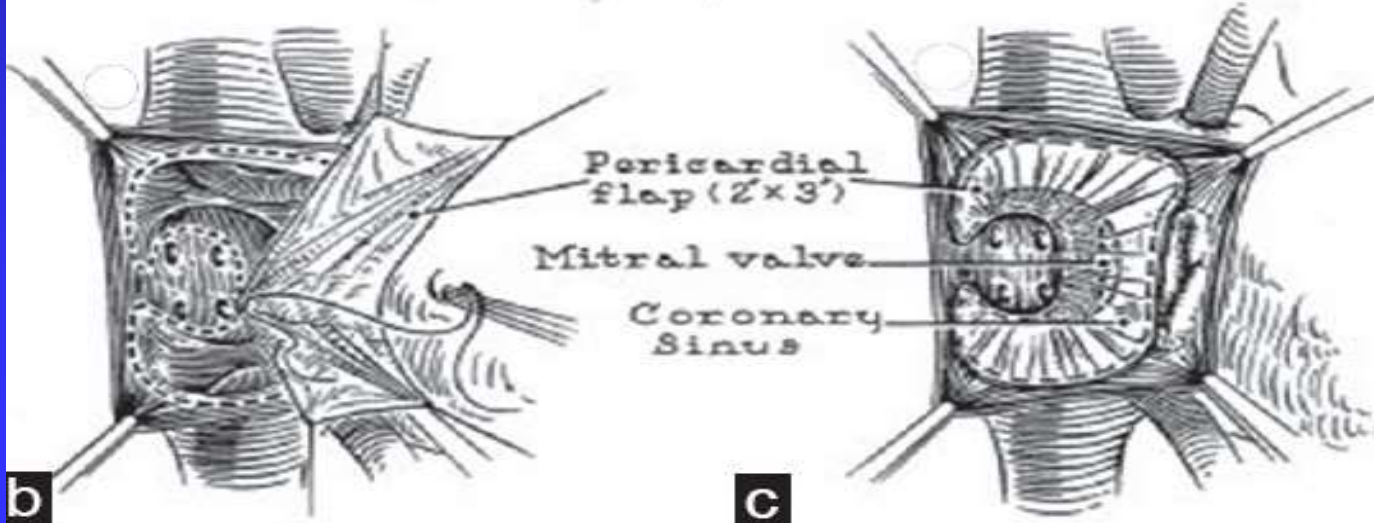
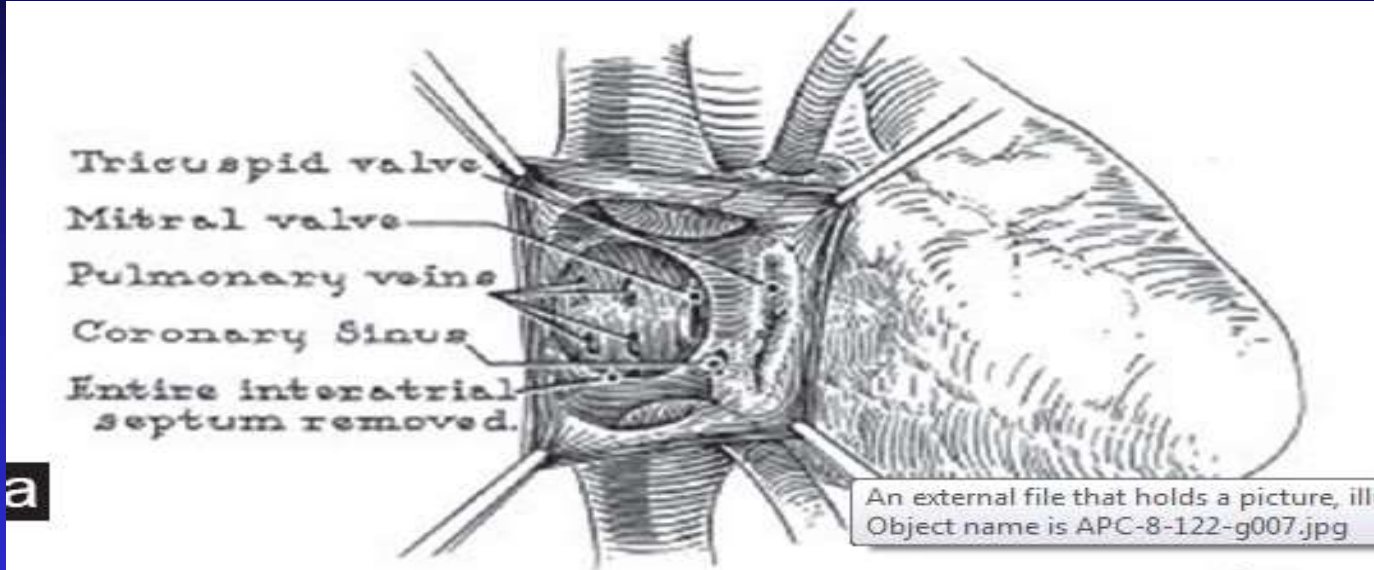
Mustardova operace



Senningova operace (1959)



Mustardova operace (1963)



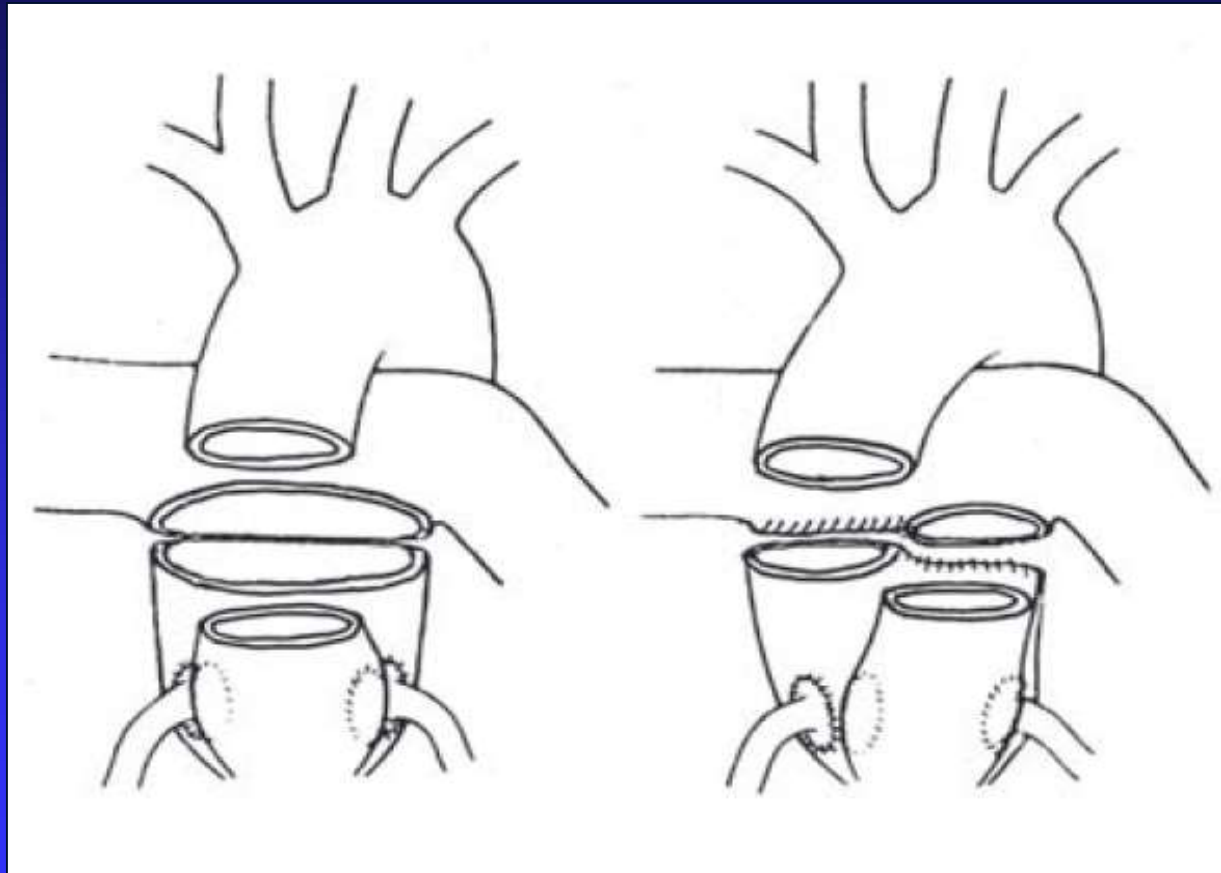
Historie anatomické korekce TGA I.

- 1952 – *Mustard W*: Experimentální pokus o přesazení AO s LCA nad LV – u 7 pac. Neúspěšné
- 1955 – *Kay EB, Cross FS*: Přenesení distální části AO a AP s ponecháním CA (3 pac. s TGA a VSD zemřeli)
- 1961 – *Idriss FS*: Pokus o anatomickou korekci s přenosem koronárních arterií u 2 dětí s TGA, obě zemřely
- 1975 – *Jatene AD*: První úspěšná anatomická korekce TGA s VSD

Anatomická korekce („arteriální switch“) (1975)



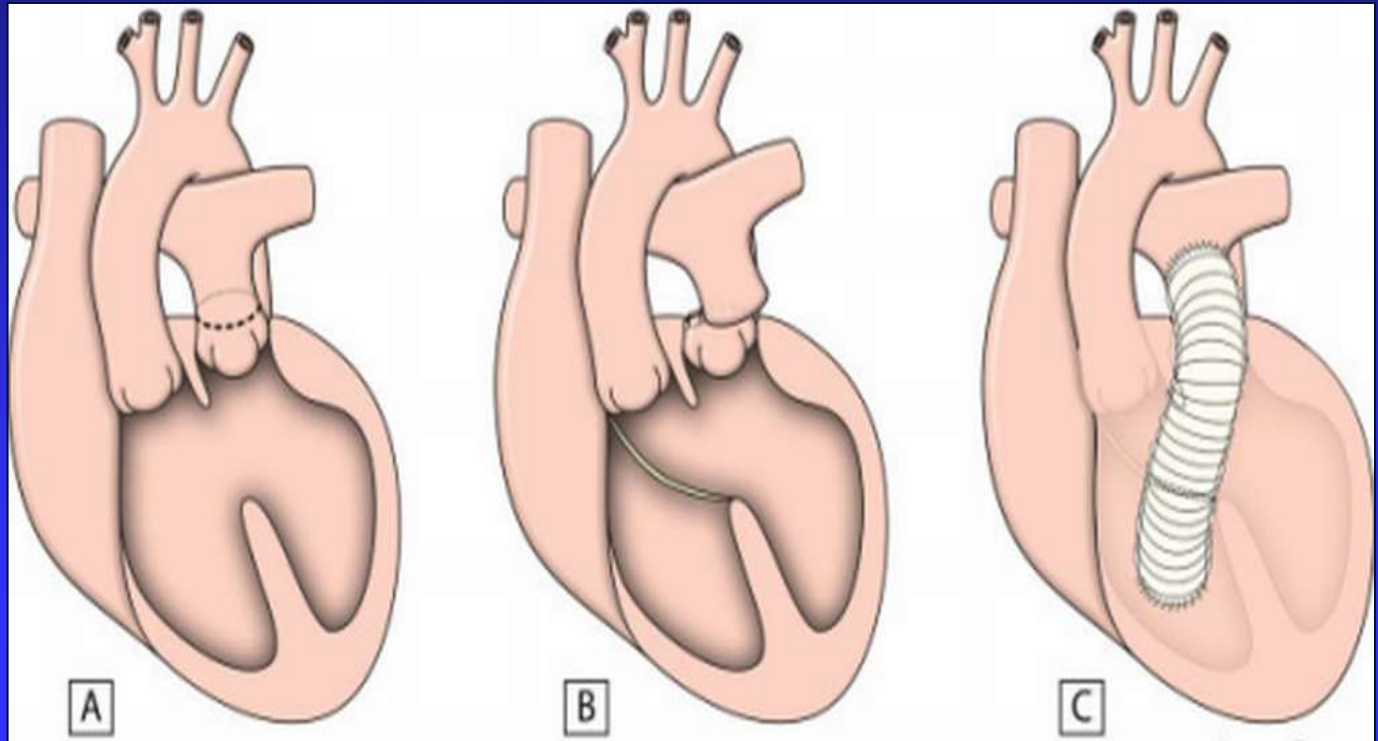
Adib D. Jatene, San Paolo



Rastelliho operace (1969)



Giancarlo Rastelli

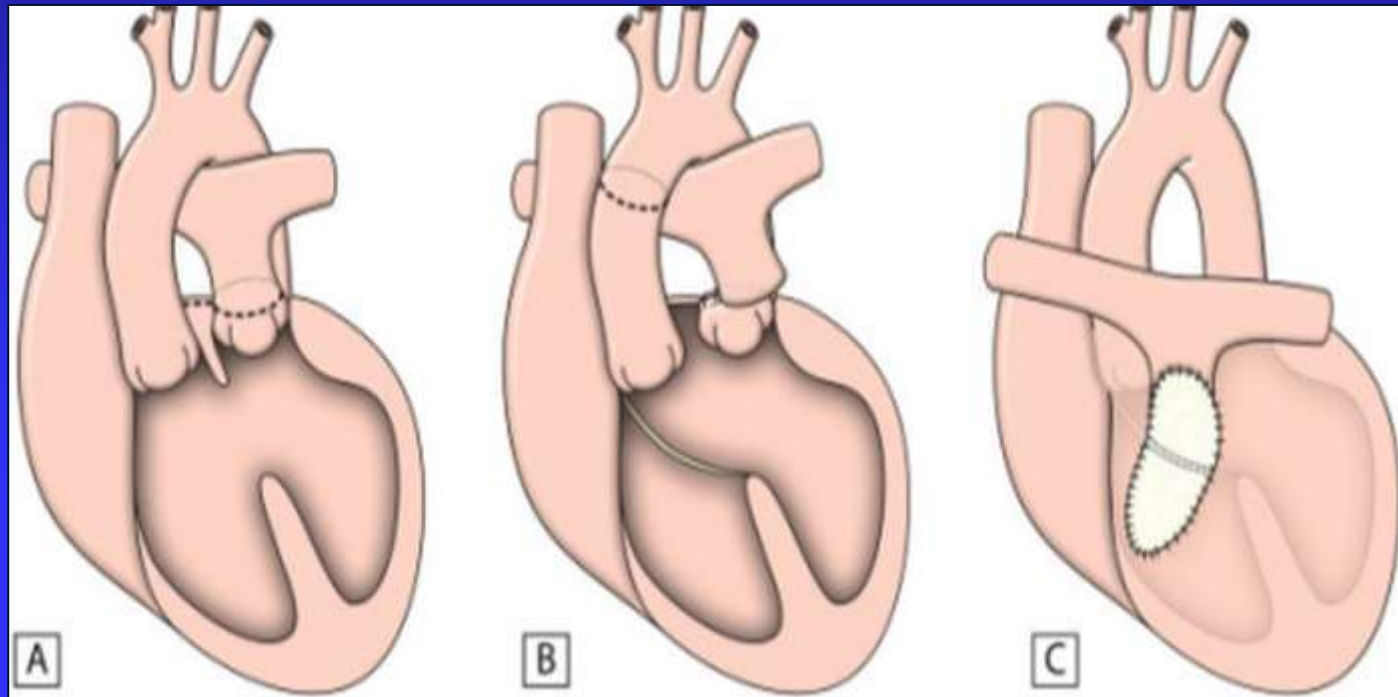


Lecomptova operace (REV) (1982)



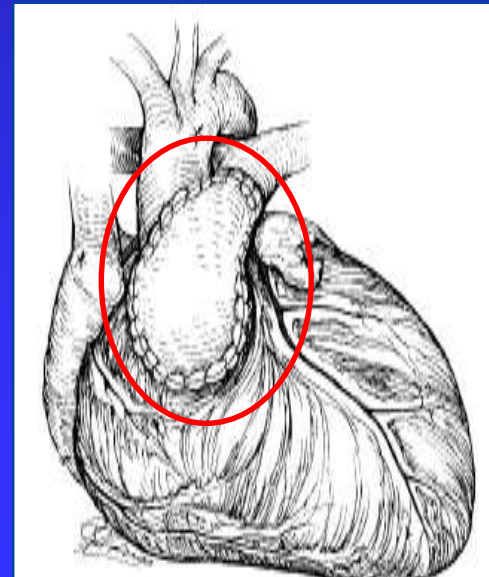
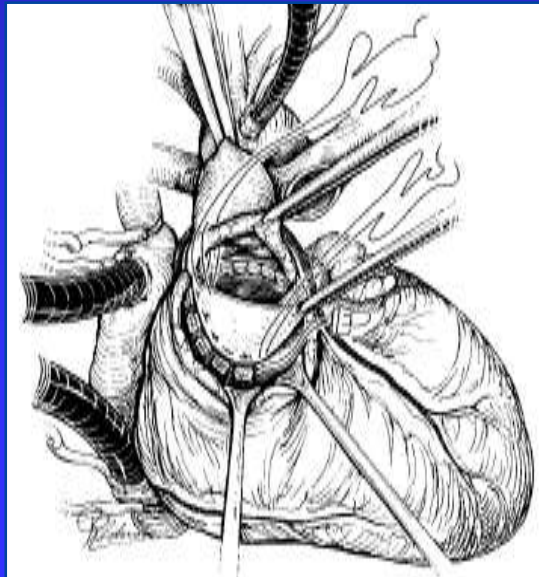
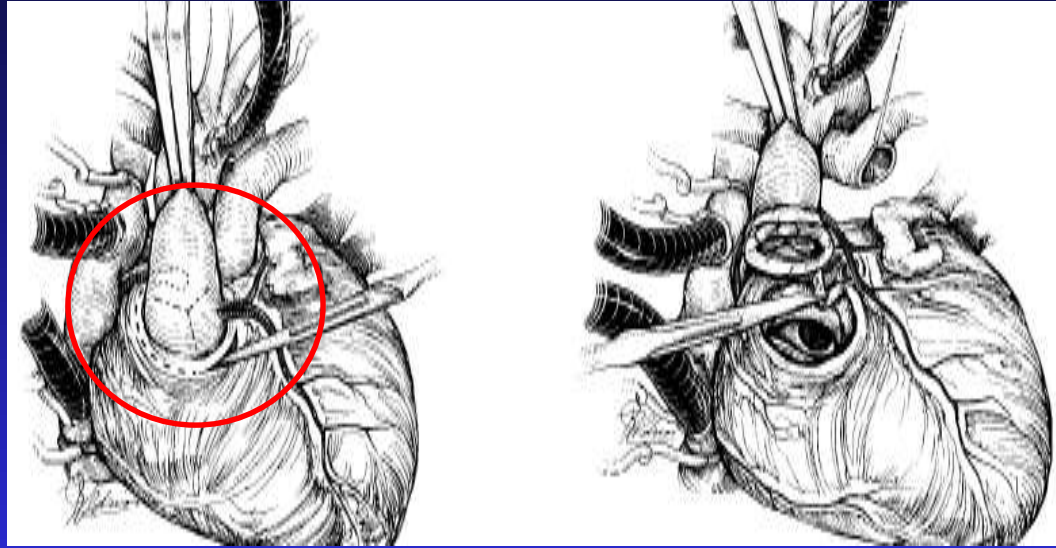
Yves Lecompte

- Alternativa Rastelliho operace
- Korekce bez použití konduitu s chlopní
- Nižší riziko reoperace
- Přímější spojení levé komory s aortou



Nikaidohova operace (1984)

- Alternativa Rastelliho operace a REV
- Excize a přesazení kořene aorty nad LV
- Operace bez konduitu
- Přímější spojení AO s LV
- Výhodná u oddáleného VSD



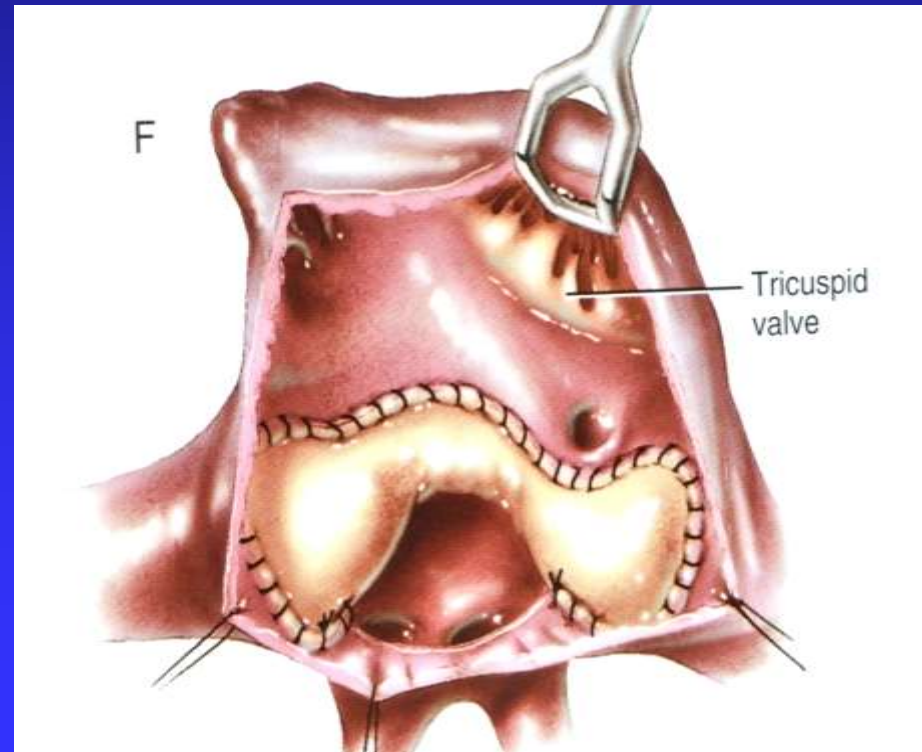
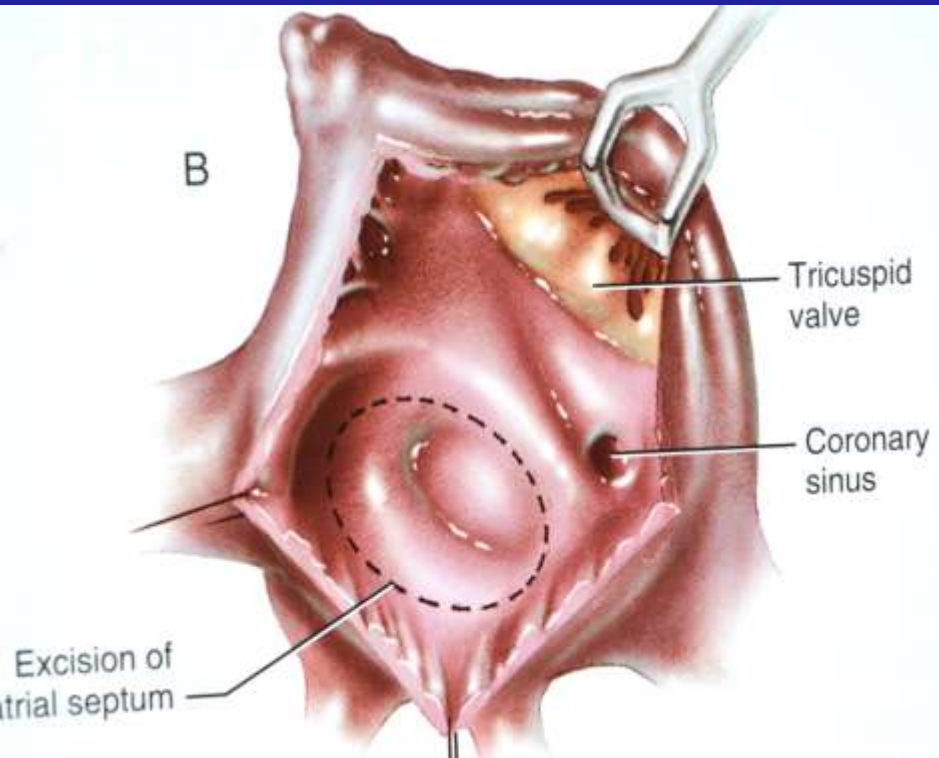
Dětské kardiocentrum 1976-2015 (N=11 769)

Vada	Operace	
	N	%
Defekt komorového septa	2 731	23,2
Defekt síňového septa	1 417	12,0
Transpozice velkých tepen	1 120	9,5
Otevřená tepenná dučej	1 056	9,0
Fallotova tetralogie	1 034	9,0
Koarktace aorty	963	8,2
Defekt AV septa	666	5,7
Funkčně jediná komora	442	3,8
Aortální stenóza	377	3,2

První operace TGA v Dětském kardiocentru (1979-2015)

<u>Typ operace</u>		<u>DKC</u>	<u>Chirurg</u>
■ Mustardova operace	1963	1979	Hučín
■ Rastelliho operace	1969	1981	Hučín
■ Senningova operace	1959	1984	Hučín
■ Anatomická korekce (switch)	1975	1988	Hučín
■ REV (Lecomptova operace)	1982	2001	Tláskal
■ Nikaidohova operace	1984	2011	Tláskal
■ Anat. korekce CTGA (SEN+SWT)	1989	2014	Tláskal

Mustardova operace (1979-1991)



Mustardova operace (DKC, N=177)

Období 1979-1991

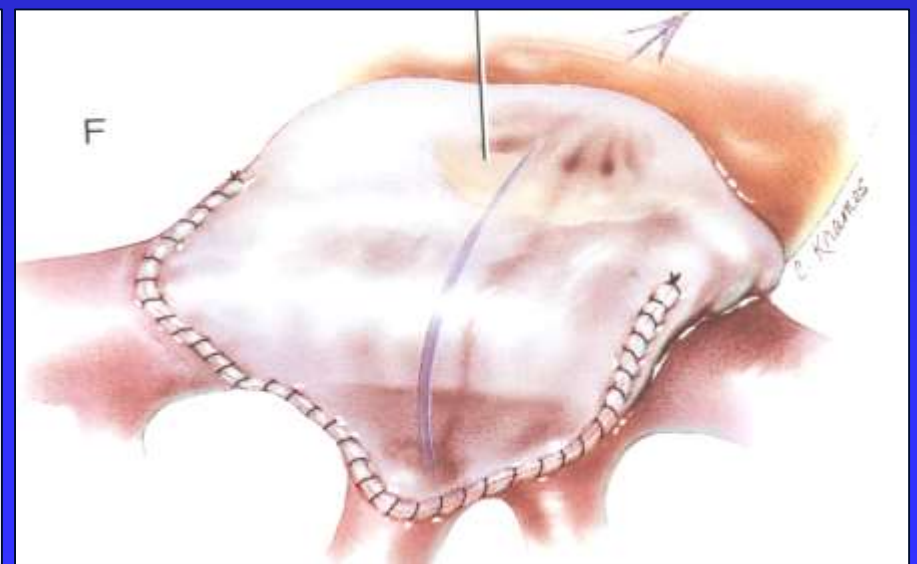
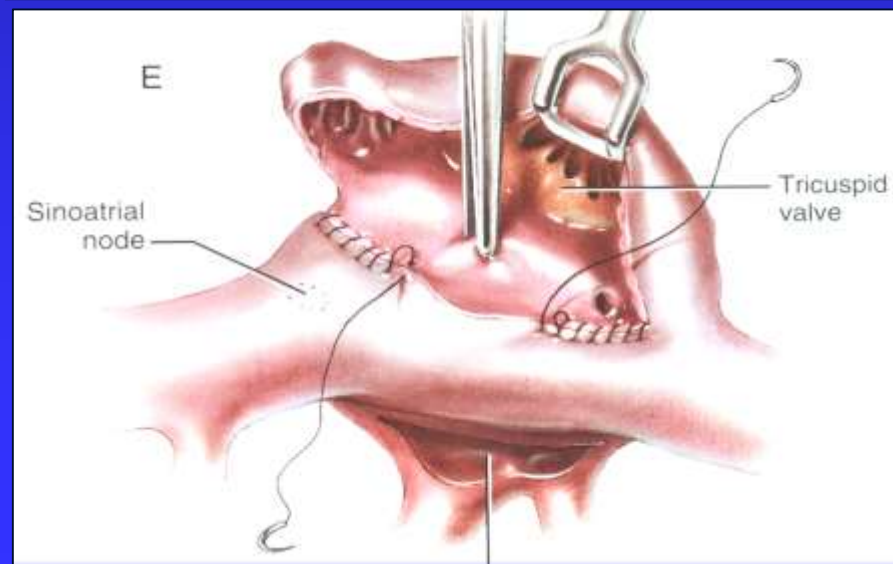
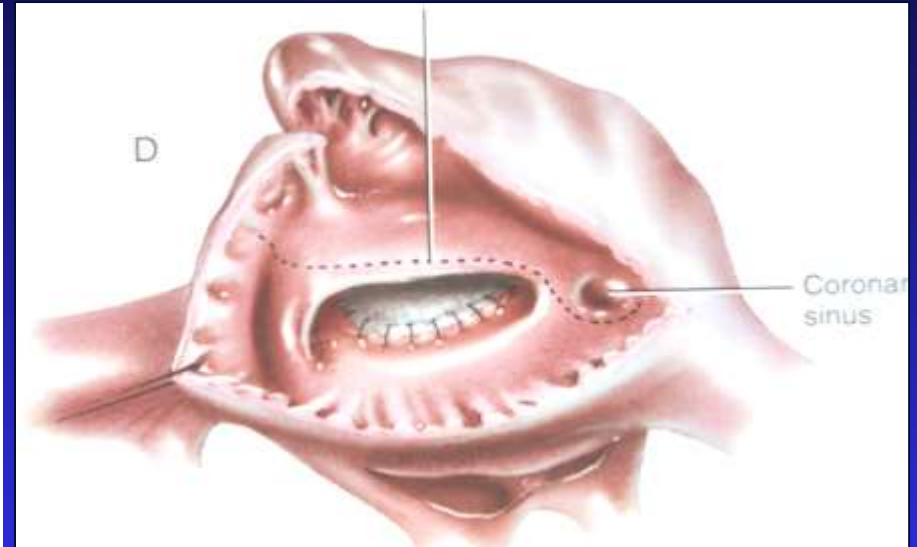
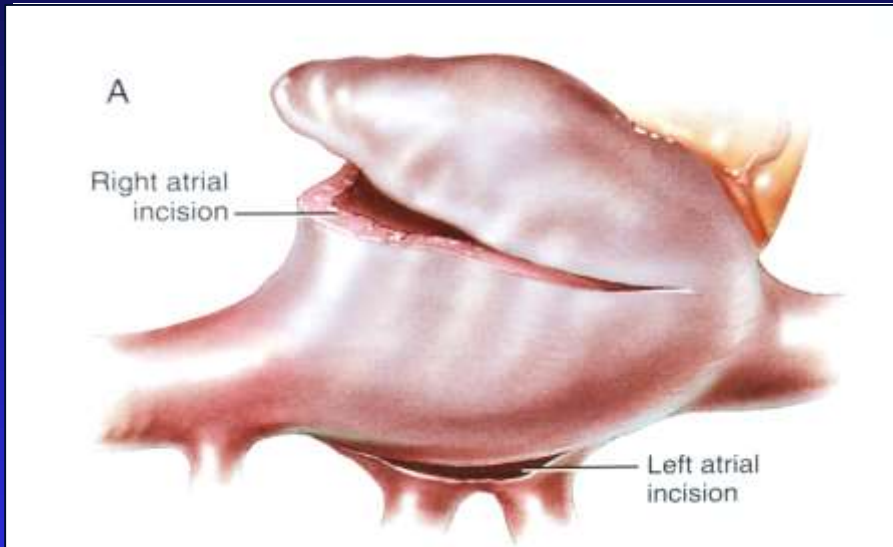
N 177

Věk 1 měs – 19 let (med. 16 měs)

Izolovaná TGA 139 (78,5%)

Komplexní TGA 38 (21,5%)

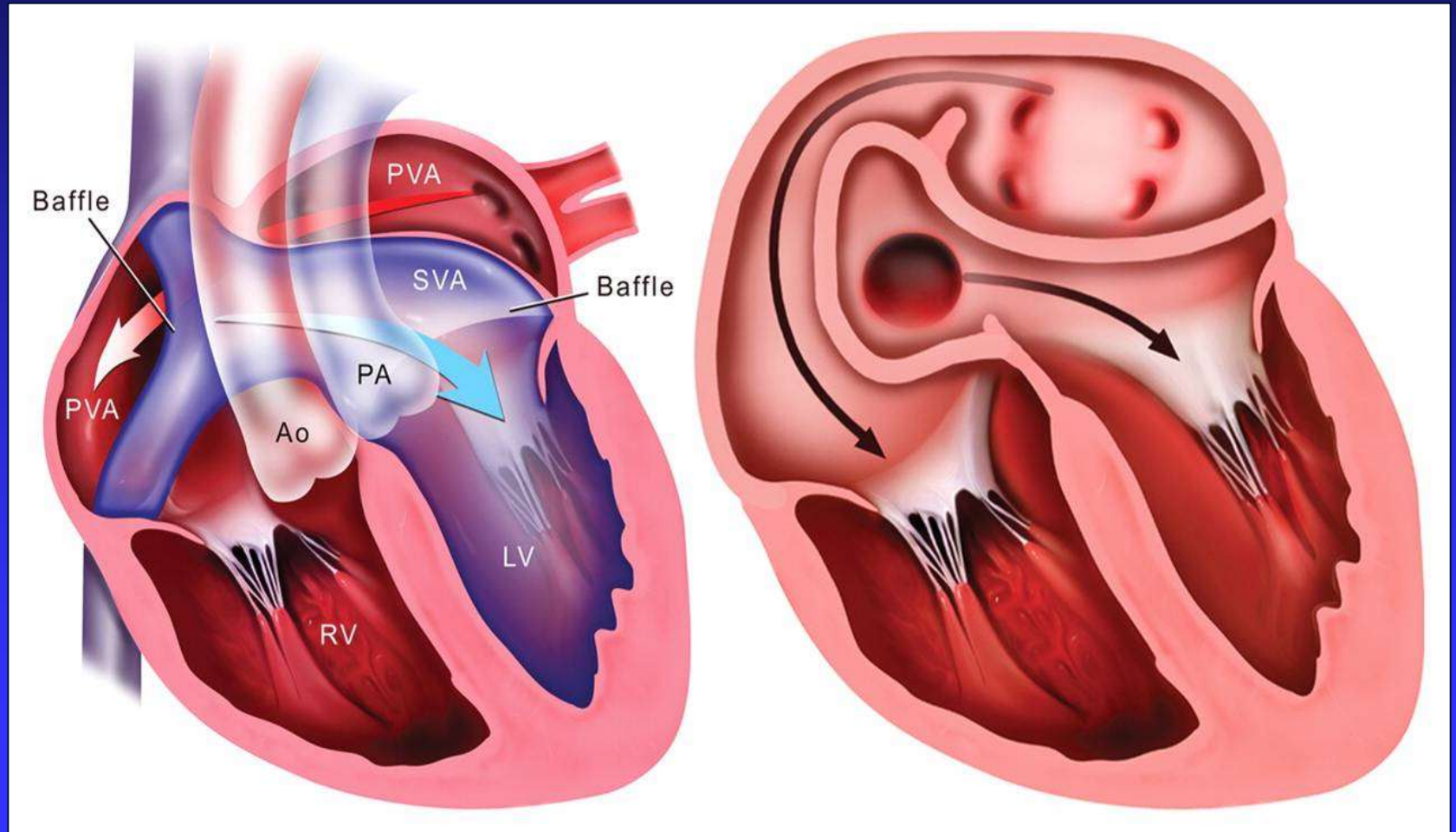
Senningova operace (1984-2004)



Senningova operace (DKC, N=313)

Období	1984-2004
N	313
Věk	1 měs. – 9 let (med. 6 měs.)
Izolovaná TGA	246 (78,6%)
Komplexní TGA	67 (21,4%)

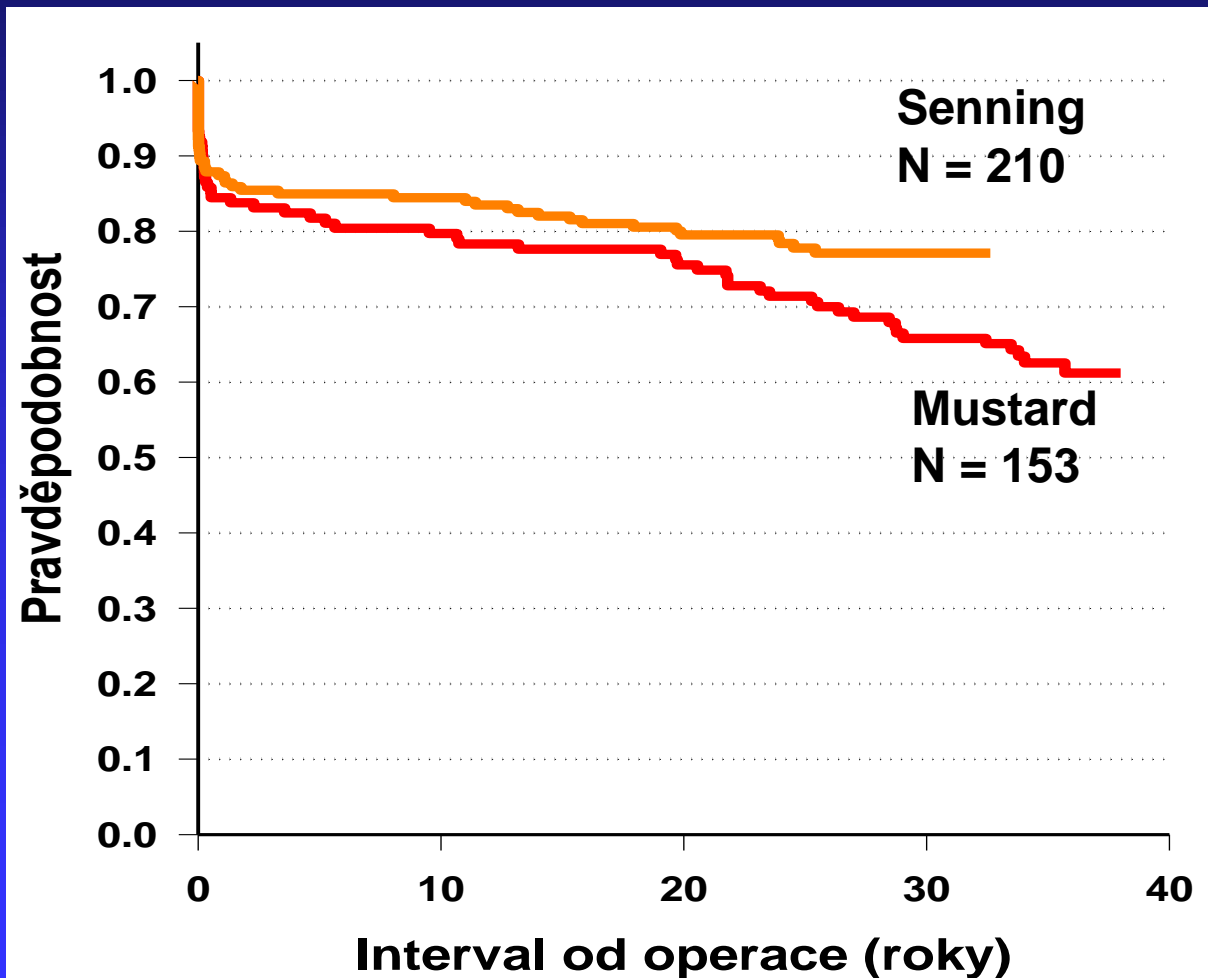
Fyziologická korekce TGA



Problémy po fyziologické korekci TGA

1. Selhání systémové pravé komory
2. Porucha funkce systémové trikuspidální chlopně
3. Obstrukce tunelu systémových žil
4. Obstrukce návratu plicních žil
5. Arytmie

Pravděpodobnost přežití po fyziologické korekci TGA

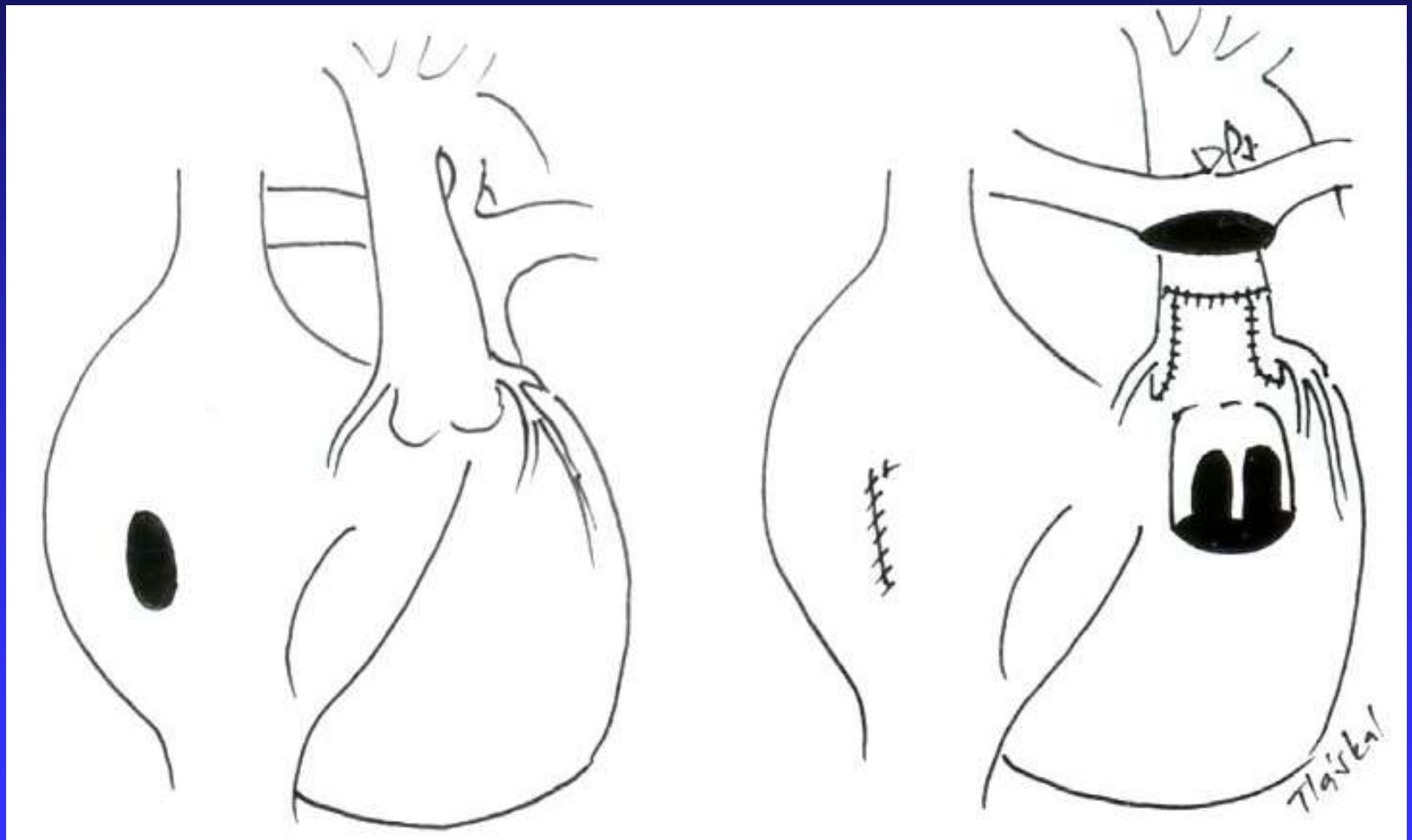


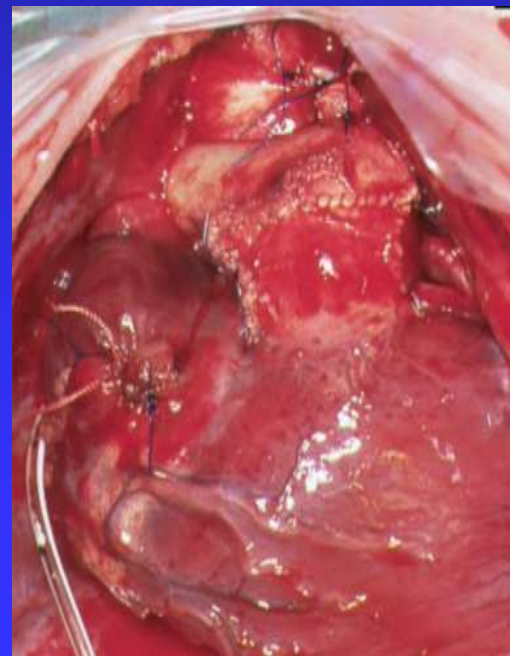
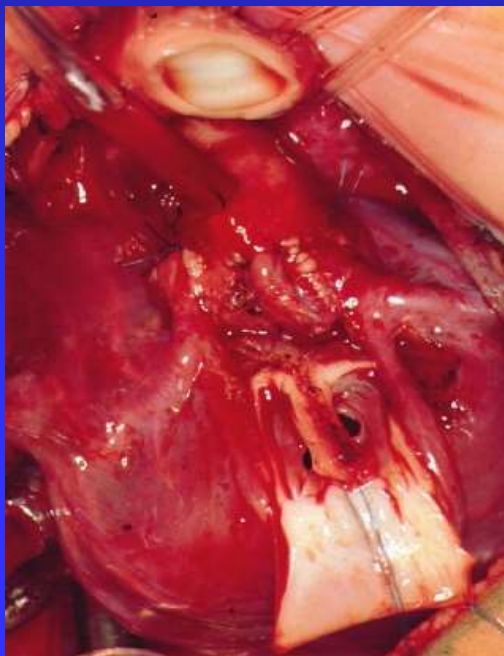
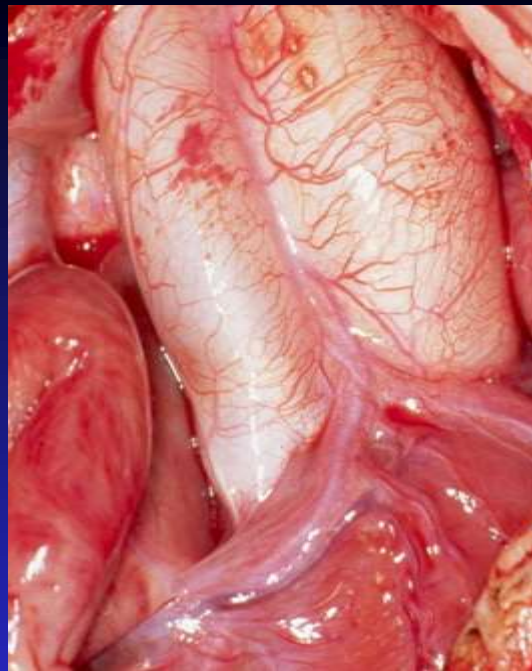
Transplantace srdce

Senning 2

Mustard 8

Anatomická korekce (1988-2015)





Anatomická korekce TGA

Přehled pacientů (N=563)

Období	1988 - 2015
Počet pacientů	563
Věk	1 - 1003 d. (med. 7 d.)
Hmotnost	1,4 - 15 kg (med. 3,3 kg)
Izolovaná TGA	406 (72,1%)
Komplexní TGA	157 (27,9%)

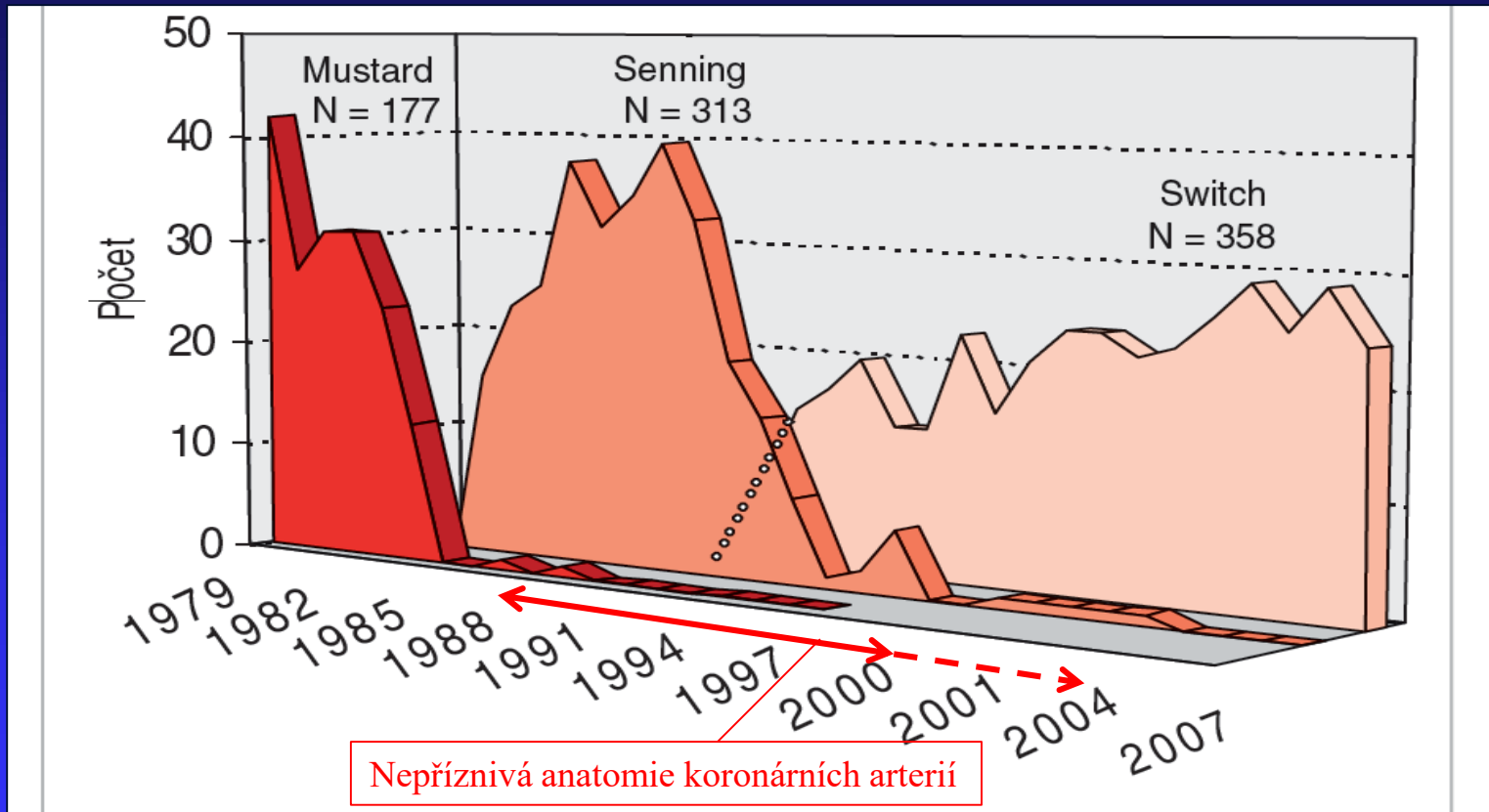
Přidružené srdeční vady (N=563)

Vada	Počet (N)	(%)
Defekt komorového septa	157	27,9
Koarktace aorty	30	5,3
Stenóza plicnice	7	1,2
Interrupce aortálního oblouku	3	0,5
Hypoplazie pravé komory	3	0,5
Levostranná horní dutá žíla	3	0,5

Úskalí anatomické korekce

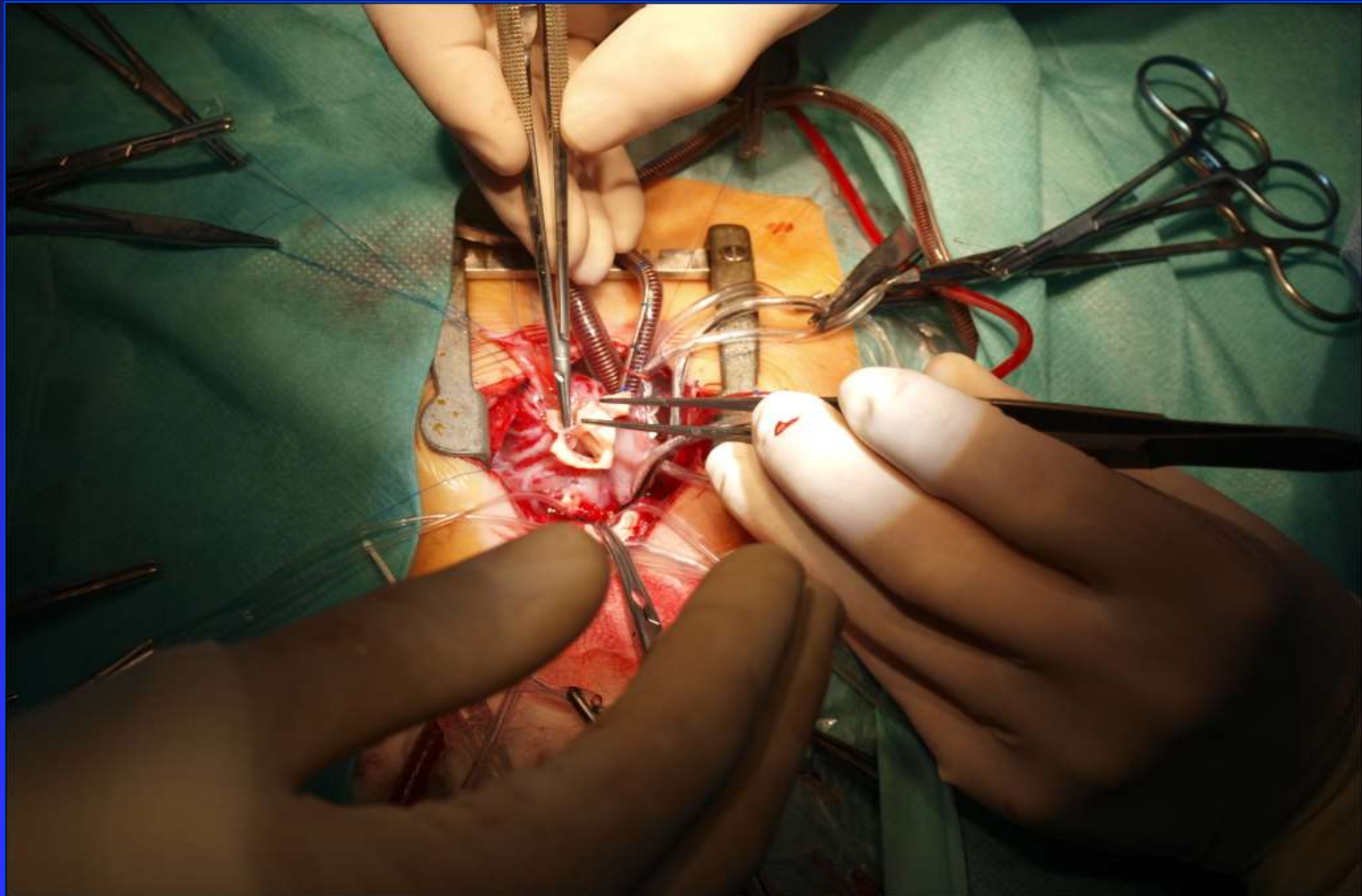
- Velikost a funkce levé komory
- Anatomie koronárních arterií
- Funkce "neoaortální" chlopně
- Přidružené srdeční vady
- Rekonstrukce plicnice
- Plicní hypertenze

Vývoj operací TGA v Dětském kardiocentru (1979-2007)

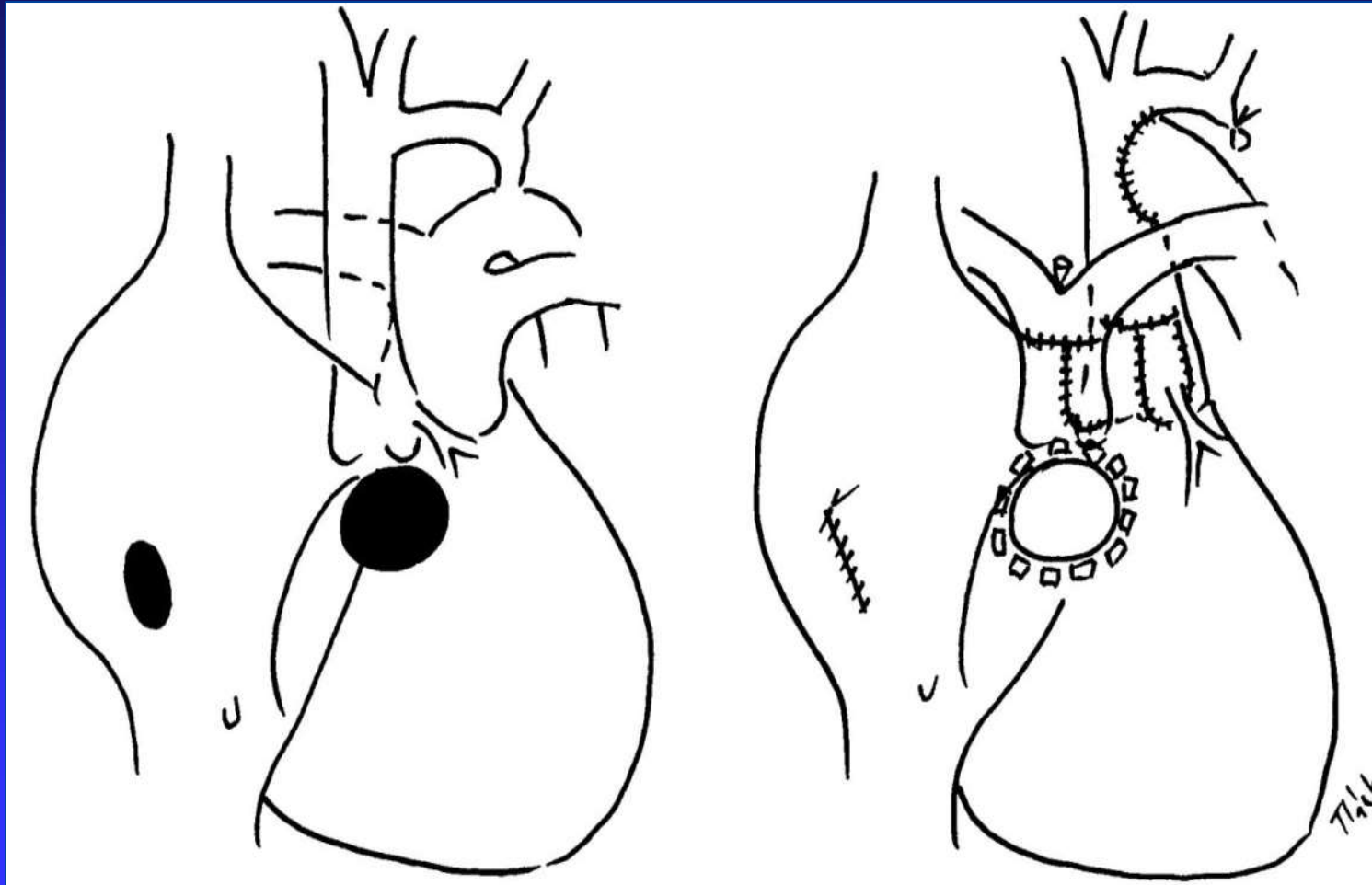


Obrázek 6 Vývoj a změny operační léčby nekorigované transpozice velkých arterií u 848 dětí, které byly operovány v Dětském kardiocentru v Praze-Motole v letech 1979–2007

Operační technika



Primární korekce TGA s obstrukcí aortálního oblouku



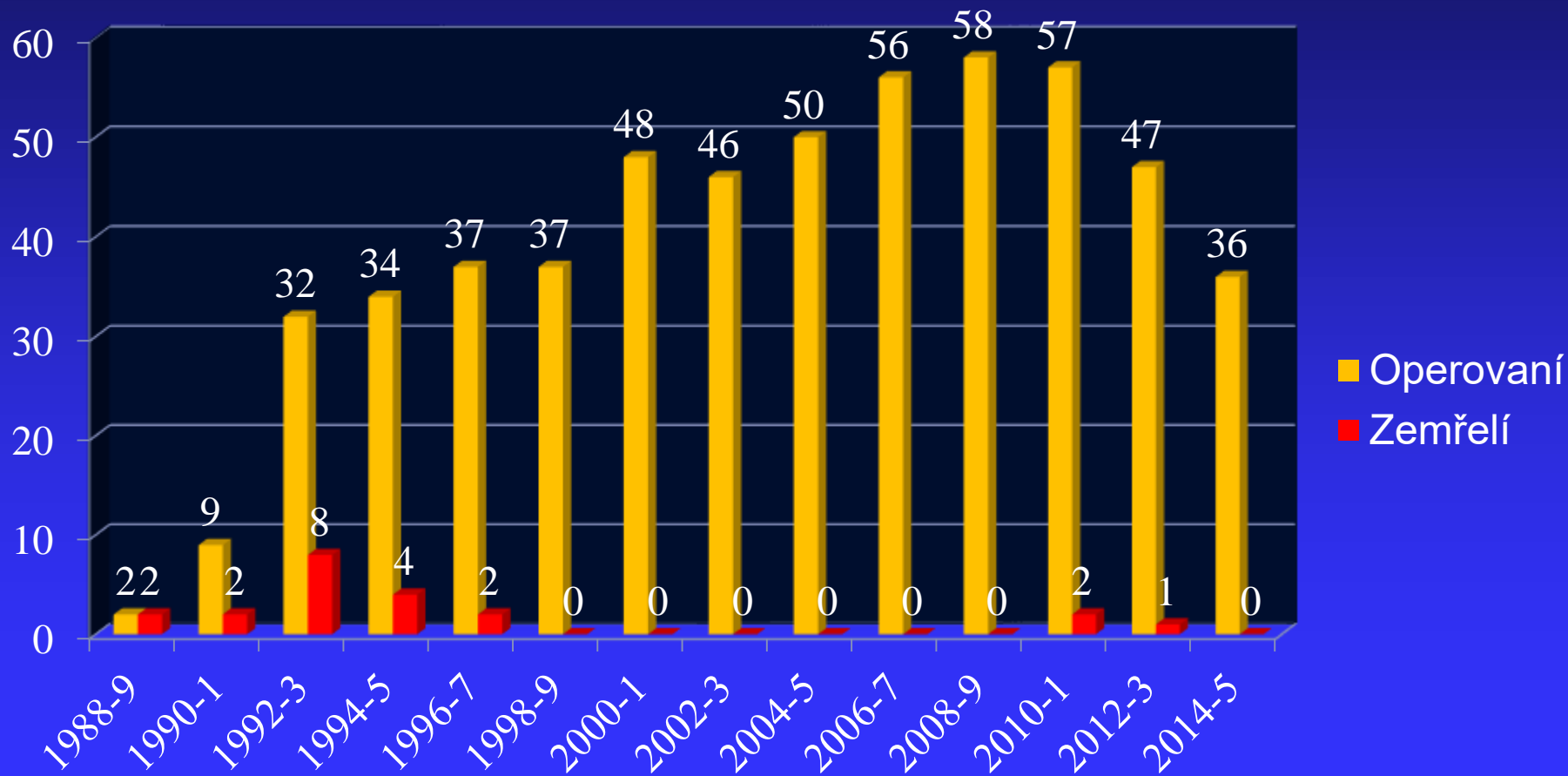
Mimotělní oběh



Pooperační péče



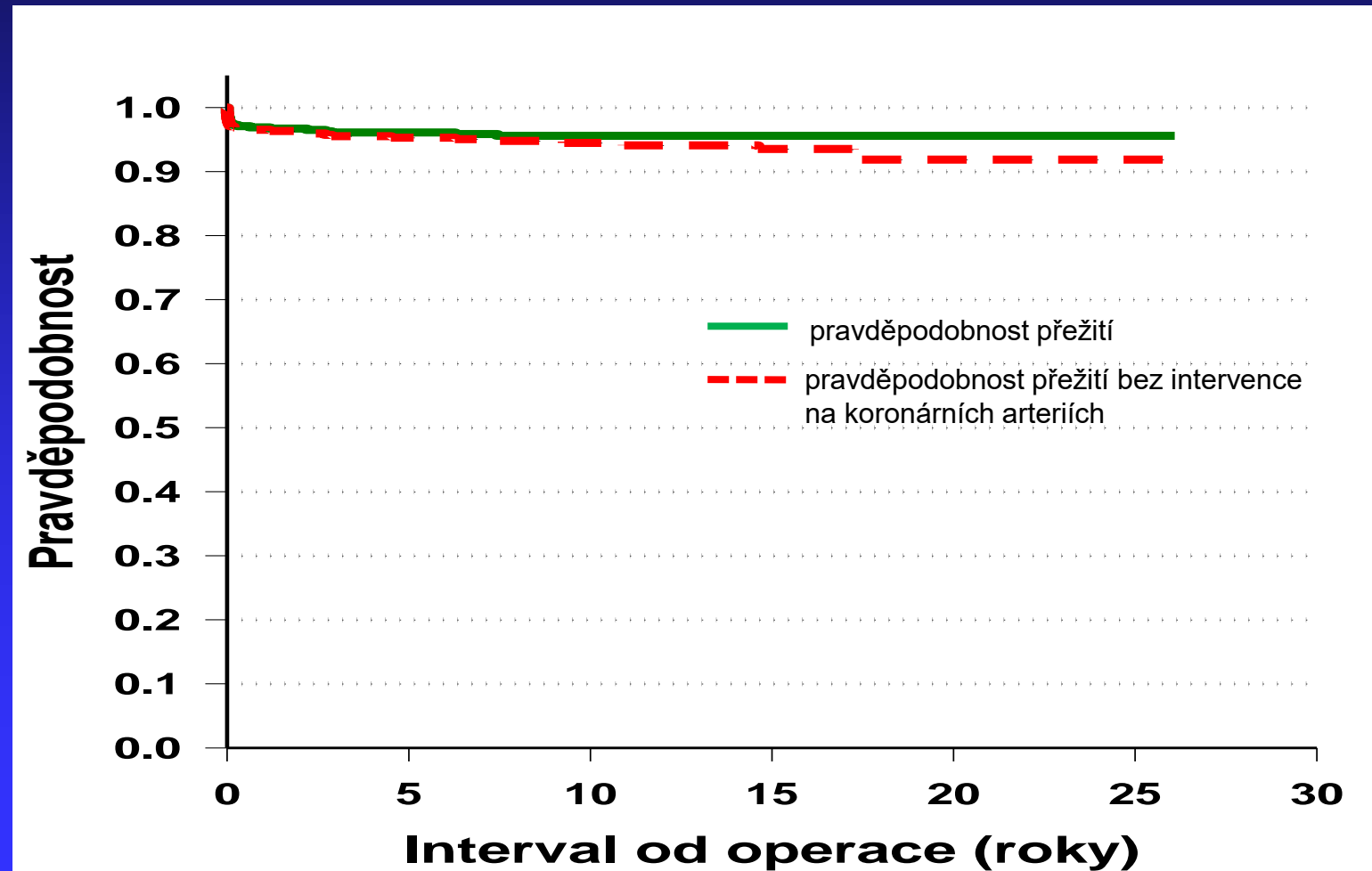
Závislost úmrtnosti po anatomické korekci TGA na zkušenostech (N=563)



Zlepšení výsledků

- a) Rostoucí zkušenosti celého pracoviště
- b) Zlepšené vybavení (operační brýle, nástroje)
- c) Zlepšení operační techniky
- d) Krevní kardioplegie, CO₂
- e) Anestezie, monitorace a mimotělní oběh
- f) Zdokonalení pooperační péče

Pravděpodobnost přežití po anatomické korekci TGA (N=558)



Komplexní TGA s PS (N=48)

Septektomie ± Arteriální spojka → Rastelliho operace, Lecomptova op., Nikaidohova op.

Výkon	Období	Počet	Časné úmrtí	Reoperace	Problémy
Rastelliho operace	Od r.1981	39	4	26	Výměny CND LVOTO
Lecomptova operace (REV)	Od r. 2001	8	0	3	
Nikaidohova operace	Od r. 2011	1	0	0	
Celkem	1981-2015	48	4	29	Výměny CND

Závěr

- Anatomická korekce TGA je metodou volby, protože má velmi příznivé dlouhodobé výsledky
- Komplexní formy TGA vyžadují individuální řešení
- U dospělých pacientů po fyziologické korekci je vysoké riziko pozdních komplikací
- Všichni pacienti vyžadují sledování a úzkou spolupráci kardiologů a kardiochirurgů pro děti a pro dospělé



Děkuji za pozornost