

# Skorygowane przełożenie dużych naczyń

Jacek J. Moll, Maciej Moll, Janusz H. Skalski

## 15.1. Wstęp

Pierwszy opis anatomiczny skorygowanego przełożenia dużych naczyń (SPDN, ang. *congenitally corrected transposition of the great arteries*, L-TGA) pochodzi od Rokitansky'ego z 1875 roku (1). W wadzie tej, stanowiącej poniżej 1% wad wrodzonych serca, istnieje „niezgodne” połączenie przedsionków z komorami (ang. *atrioventricular discordance*) oraz komór z dużymi naczyniami (ang. *ventriculoarterial discordance*). Ta podwójna zamiana połączeń koryguje przepływ krwi tak, że nieutlenowana krew żylna tłoczona przez anatomicznie lewą komorę, przepływa do tętnicy płucnej i płuc, a utlenowana krew spływająca z płuc do lewego przedsionka jest pompowana przez anatomicznie prawą komorę do układu systemowego. Wg kodyfikacji Van Praagha, przewidującego 3-literowe nawętnictwo [situs > skręt (pętlę) komory > relacja aorty do tętnicy płucnej] wada określona jest jako SLL, co ma oznaczać: situs solitus > lewoskrętna pętla komór > lewostronne ułożenie aorty (1-aorta) (2).

## 15.2. Anatomia

SPDN współistnieje często z innymi wadami, takimi jak ubytek w przegrodzie komór, (w 70–80%), który zlokalizowany w większości przypadków w części błonistej przegrody, ma charakter ubytku napływowego i znajduje się poza tylnym płatkami prawostronnie położonej zastawki dwudzielnej. Łącznie z ubytkiem w przegrodzie komór często współistnieje zwężenie drogi wypływu lewej komory (45–60%), które jest najczęściej zlokalizowane pod zastawką tętnicy płucnej.

Inną, często współistniejącą wadą (w 30%), jest anomalia budowy zastawki trójdzielnej (z jej niedomykalnością) będącej w tej wadzie fizjologicznie zastawką systemową. Anomalia przypomina nieco zespół Ebsteina, z krótkimi pogrubiałymi niemi ścięgniętymi płatkami przegrodowego i tylnego.

Często występują zaburzenia rytmu z różnego stopnia blokiem przedsionkowo-komorowym (do 30%).

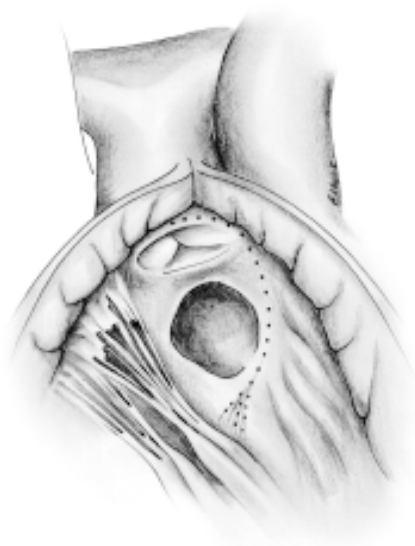
W wadzie tej prawy przedsionek łączy się przez zastawkę dwudzielną, z położoną od przodu, anatomicznie lewą komorą. Komora ta ma drogę wypływu łączącą się z położoną bardziej od tyłu i po stronie prawej, tętnicą płucną.

Lewy przedsionek natomiast łączy się poprzez zastawkę trójdzielną z anatomicznie prawą komorą, której ujściem tętniczym jest aorta, położona od przodu i po stronie lewej.

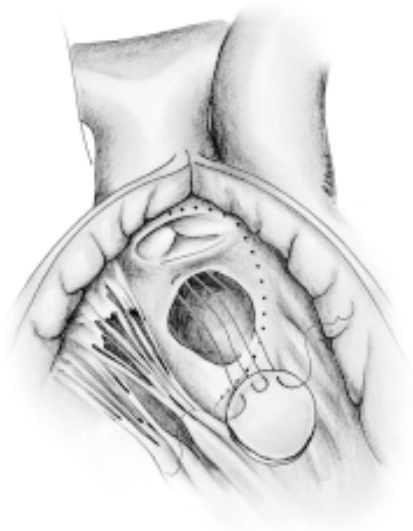
Przegroda międzykomorowa w tej wadzie ma ustawienie pionowe a drogi wypływu prawej i lewej komory przebiegają równoległe do siebie. Naczynia wieńcowe w SPDN odpowiadają morfologii komór – a zatem są ułożone odwrotnie, przyjmując formę „lustrzanego odbicia” w odniesieniu do normy. Po stronie prawej znajduje się gałąź zstępująca przednia i okalająca lewej tętnicy wieńcowej. Ta ostatnia przebiega w rowku przedsionkowo-komorowym pod zastawką dwudzielną. Odchodzące po lewej stronie naczynie jest prawą tętnicą wieńcową.

W SPDN położenie i przebieg układu bodźcoprzewodzącego jest odmienny niż w prawidłowym sercu i również przybiera postać „lustrzanego odbicia” w stosunku do układu w prawidłowym sercu. Węzeł przedsionkowo-komorowy położony jest bardziej od przodu, pomiędzy pierścieniem zastawki dwudzielnej i podstawą uszka prawego przedsionka. Jego wydłużony pęczek przedsionkowo-komorowy (Hisa), po przejściu przez obszar pomiędzy zastawką dwudzielną i płucną przecina przednią ścianę drogi wypływu lewej komory tuż przy pierścieniu zastawki płucnej a następnie przebiega podwsierdziowo po anatomicznie lewej stronie przegrody międzykomorowej (tzn. od strony anatomicznie lewej komory), dzieląc się na trzy gałęzie (3).

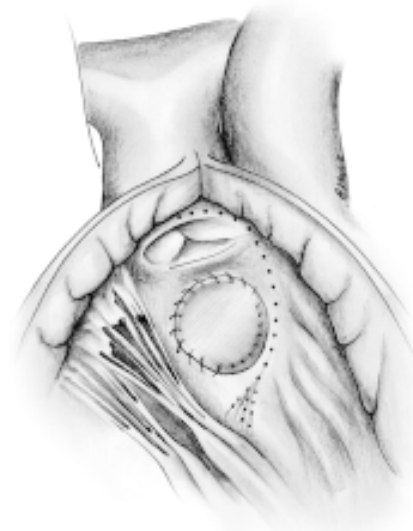
W przypadku współistnienia ubytku okołobłoniastego w przegrodzie komór, układ bodźcoprzewodzący przebiega po jego krawędzi przednio-górnej, bocznej i przednio-dolnej (ryc. 1). Jest to przebieg całkowicie odmienny, niż w przypad-



Ryc. 1. Relacje anatomiczne lewej komory, zastawki tętnicy płucnej, ubytku w przegrodzie komór, zastawki dwudzielnej oraz przebieg układu bodźcoprzewodzącego wewnątrz jamy lewej komory. Zaczienione kropkowaniem trójkątne pole odpowiada zakresowi rozkrzewienia pęczka Hisa.



Ryc. 2. Metoda zamykania ubytku w przegrodzie komór łąką mającą zabezpieczyć przed spowodowaniem bloku A-V



Ryc. 3. Przebieg układu bódźcoprzewodzącego w skorygowanym przełożeniu dużych naczyń oraz łąka zamykająca ubytek międzykomorowy

ku ubytku międzykomorowego w układzie normalnym – kiedy pęczek Hisa przebiega wzdłuż tylnego brzołu ubytku.

De Leval opisał technikę zamykania ubytku w przegrodzie komór pozwalającą na zapobieżenie powstania bloku przedsionkowo-komorowego (ryc. 2, 3). Przy współistnieniu z SPDN *dextrocardii* oraz odwrócenia trzewi, pęczek przebiega po tylnym brzołu przegrody międzykomorowej (4, 5).

### 15.3. Technika operacyjna

Ubytek w przegrodzie komór typu okołobłoniastego z zastawką tętnicy płucnej przesuniętą częściowo nad przegrodę, można zamykać łąką z dostępu przez zastawkę aortalną, a więc wszywając ją po stronie anatomicznie prawej komory i zabezpieczając się w ten sposób przed spowodowaniem bloku przedsionkowo-komorowego. Innym dostępem jest wszycie łąki z dostępu przez prawy przedsionek i zastawkę dwudzielną, jak to opisał de Leval, zakładając, w górno-przedniej i bocznej części ubytku, szwy po prawej stronie przegrody, to znaczy szyjąc wewnątrz ubytku (6). W pozostałej części ubytku szwy mogą znajdować się po stronie anatomicznie lewej komory.

W przypadku współistnienia zwężenia drogi wypływu lewej komory, najczęściej konieczne jest zastosowanie zewnętrznego ominięcia zwężenia za pomocą homograftu. Bezpośrednie usunięcie zwężenia drogi wypływu lewej komory jest obciążone dużym ryzykiem ze względu na łatwość spowodowania całkowitego bloku przedsionkowo-komorowego, jak i ogromną trudność w doszczętnym usunięciu tego zwężenia.

Ominięcie zwężenia zewnętrznym tunelem z homograftu wymaga nacięcia ściany lewej komory. Przed jej nacięciem należy dobrze rozpoznać anatomię wewnątrzsercową, aby nie uszkodzić mięśni brodawkowatych lub dużego naczynia wieńcowego.

W przypadku występowania znacznego stopnia niedomykalności systemowej części wspólnej zastawki przedsionkowo-komorowej w przypadku współistnienia całkowitego, niezbalansowanego kanału przedsionkowo-komorowego ryzyko operacyjne związane z korekcją dwukomorową jest bardzo duże i bardziej bezpieczne jest wyznaczenie etapowych operacji zgodnie z zasadą metody Fontana, gdy pozwalają na to niskie opory płucne. Niekiedy jedynym wyjściem jest przeszczepienie serca.

### 15.3.1 Operacja podwójnego skrzyżowania przepływów – *double switch*

Wada serca pod postacią skorygowanego przełożenia dużych naczyń z nieprawidłowo funkcjonującą systemową zastawką przedsionkowo-komorową (trójdzielna), przypominającą zespół Ebsteina i dającą objawy niewydolności krążenia – wymaga leczenia operacyjnego. W ostatnich latach zaproponowana została metoda operacyjna podwójnego skrzyżowania przepływów, tzw. *double switch*. Operacja polega na krzyżowaniu przepływów na poziomie przedsionków metodą Senninga lub Mustarda oraz przeszczepieniu aorty w miejsce tętnicy płucnej (wraz z ujściami naczyń wieńcowych) a tętnicy płucnej w miejsce aorty podobnie jak w korekcji anatomicznej całkowitego przełożenia dużych naczyń (7). Operacja ta jest bardzo skomplikowana i ryzykowna. Wymaga długiego czasu zakleszczenia aorty. Istnieją pewne zależności anatomiczne utrudniające jej wykonanie. W wadzie tej, częściej niż w całkowitym przełożeniu dużych naczyń (D-TGA), ujścia naczyń wieńcowych są przesunięte w stosunku do osi zatok Valsalvy tętnicy płucnej (nie są położone na wprost odpowiadających im zatok), a pierścienie włókniste zastawek nie przylegają ściśle do siebie. Elementy te zwiększają ryzyko zaginania naczyń wieńcowych po ich przeszczepieniu. Jednakże operacja podwójnego skrzyżowania przepływów jest jedyną operacją w SPDN, pozwalającą aby anatomicznie lewa komora pełniła rolę komory systemowej. Zeby miała ona szansę powodzenia, lewa komora musi zostać przygotowana do pełnienia roli komory systemowej przez wykonanie w pierwszym etapie przewężenia pnia tętnicy płucnej. Przewężanie chirurgiczne (*banding*) często musi być stopniowe (etapami), aby jednoczesnym zbyt dużym obciążeniem ciśnieniowym nie spowodować niewydolności lewej komory. Ogromnie ważnym elementem jest ocena przygotowania lewej komory do pełnienia roli komory systemowej. Wymagane jest cewnikowanie serca z pomiarem ciśnień oraz wyliczeniem rzutu minutowego serca.

Jeżeli istnieje istotne zwężenie drogi wypływu lewej komory z dużym, nie restrykcyjnym ubytkiem w przegrodzie komór, a prawa komora ma nieprawidłową zastawkę przedsionkowo-komorową i staje się niewydolną, można „pokusić”

się o jednoczesne wykonanie operacji Senninga (lub Mustarda) oraz operacji Rastelli'ego. Lewa komora, dzięki zwężeniu swej drogi wypływu do tętnicy płucnej oraz dużemu ubytkowi w przegrodzie komór, jest zwykle wystarczająco silna i przygotowana do pracy w układzie systemowym. Problemem chirurgicznym jest morfologia przyczepów i przebiegu nici ścięgniętych zastawki trójdzielnej. Bywają one skrócone i przyczepiają się do brzegu ubytku, co utrudnia wszywanie łąty kształtującej tunel dla wypływu krwi z lewej komory do aorty.

Pomimo powyższych złożoności anatomicznych wady i trudności technicznych, w ostatnich latach nastąpił wzrost zainteresowania korekcją typu *double switch*. Bardzo dobre wyniki leczenia operacyjnego tą metodą przedstawił ostatnio Imamura (7).

## Piśmiennictwo

1. Von Rokitsansky K.: *Die defekte der Scheidewande des Herzens*. Vienna, W. Braumuller, 1875.
2. Van Praagh R.: *The segmental approach to diagnosis in congenital heart disease*. Birth defects, 1972, 8, 4.
3. Anderson R. H., Becker A. E., Arnold R, Wilkinson J. L.: *The conducting tissues in congenitally corrected transposition*. Circulation 1974, 50,911.
4. Bharati S, Lev M.: *The course of the conduction system in dextrocardia*. Circulation 1978, 57,163.
5. Fiddler G. I., Maloney J. D., Danielson G. K., McGoon D. C., Ritter D. G.: *Intraoperative identification of the conduction system in dextrocardia with complex congenital heart disease*. Am. J. Cardiol. 1997, 39,301.
6. De Leval M., Bostos P., Stark J.: *Surgical technique to reduce the risks of heart block following closure of ventricular septal defects in atrioventricular discordance*. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1979, 78,515.
7. Imamura M., Drummond-Webb J. J., Murphy D. J. Jr, Prieto L. R., Latson L. A., Flamm S. D., Mee R. B.: *Results of the double switch operation in the current era*. Ann. Thorac. Surg. 2000, 70, 100.