

Tytuł: Przełożenie wielkich pni tętniczych / Transposition of the great arteries

Słowa kluczowe: PRZEŁOŻENIE WIELKICH PNI TĘTNICZYCH SINICA SINICZA WADA SERCA WRODZONA WADA SERCA

Keywords: TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES CONGENITAL HEART DISEASE CYANOSIS CYANOTIC HEART DEFECT

Autorzy:

Lidia Woźniak-Mielczarek - Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca, Gdański Uniwersytet Medyczny

Dominika Sabiniewicz - II Zakład Radiologii, Gdański Uniwersytet Medyczny

Robert Sabiniewicz - Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca, Gdański Uniwersytet Medyczny

Streszczenie:

Przełożenie wielkich pni tętniczych (ang. transposition of the great arteries, TGA) to wrodzona wada układu krążenia, w której aorta i pień płucny zamienione są między sobą miejscami – aorta odchodzi z prawej komory, a pień płucny z komory lewej. Na skutek tych nieprawidłowości nieutlenowana krew z prawej komory płynie przez aortę z powrotem do krążenia systemowego, podczas gdy krew utlenowana z lewej komory jest kierowana przez pień płucny ponownie do płuc. W efekcie krążenie płucne i systemowe są od siebie całkowicie oddzielone. W życiu płodowym wada ta nie wpływa istotnie na hemodynamikę układu krążenia, dlatego noworodki z TGA rodzą się w dobrym stanie ogólnym. Po urodzeniu ich stan jednak szybko się pogarsza, a warunkiem przeżycia jest istnienie pozostałości krążenia płodowego: przetrwałego otworu owalnego lub przetrwałego przewodu tętniczego, które umożliwiają mieszanie się krwi utlenowanej z nieutlenowaną. Szybkie rozpoczęcie leczenia – włączenie prostaglandyny E1 w celu utrzymania drożności przewodu tętniczego i wykonanie zabiegu Rashkinda – jest kluczowe dla przeżycia noworodka z TGA. Dlatego niezwykle istotne jest rozpoznanie bądź wysunięcie podejrzenia tej wady i wdrożenie leczenia jeszcze w ramach oddziału neonatologicznego. Kolejnym etapem jest leczenie kardiochirurgiczne; obecnie złotym standardem jest operacja metodą Jatene’a przywracająca prawidłowe relacje anatomiczne (tzw. korekcja anatomiczna, ang. arterial switch). Dzięki bardzo dobrym wynikom korekcji anatomicznej obecnie pacjenci z TGA mają szansę na długoletnie życie w zdrowiu, bez konieczności ograniczania aktywności fizycznej. W niniejszej pracy opisano objawy kliniczne, metody rozpoznawania i leczenia TGA, a także najczęściej występujące problemy i dodatkowe zagadnienia w opiece długoterminowej nad pacjentem po korekcji TGA.

Abstract:

Transposition of the great arteries (TGA) is a cyanotic congenital heart defect characterised by ventriculoarterial discordance: the aorta arises from the right ventricle and the pulmonary trunk from the left ventricle. As a result deoxygenated blood from the right ventricle is again pumped through the aorta into the systemic circulation, whereas oxygenated blood from the left ventricle is pumped continuously back into the lungs through the pulmonary artery. Therefore, in TGA the two circulations (systemic and pulmonary) are completely separate from each other. Prenatally, TGA does not significantly affect hemodynamics of the circulatory system and newborns are born in good general condition. After birth the leading symptom is increasing central cyanosis and the survival of a newborn is only possible in the presence of a persistent ductus arteriosus or patent foramen ovale. It is therefore necessary to commence treatment immediately. First, intravenous infusion of prostaglandin E1, followed by the Rashkind procedure and then surgical treatment, which should be conducted in the first two to three weeks of life. Presently, the procedure of choice is the arterial switch operation (anatomical repair). Due to the great success of this operation, currently, patients with TGA have a chance of a long healthy life without any physical activity limitations. In this work we describe the most common symptoms of TGA, methods of diagnosis and treatment, as well as additional problems and issues of long-term care of patient after TGA correction.