



## Korrigierte Transposition der grossen Arterien

Die korrigierte Transposition der grossen Arterien (cTGA) ist eine kuriose, angeborene, Herzmissbildung. Sie hat eine schlechte Reputation aus den früheren Jahren, obwohl sie, ohne Begleitmissbildung eine völlig normale Hämodynamik aufweisen kann.

Die schlechte Reputation geht auf die häufigen postoperativen Komplikationen zurück, die aber weitgehend von den Begleitmissbildungen abhängig sind. Diese beeinflussen nämlich die Klinik, den Verlauf und insbesondere die Prognose, inklusiv Indikation für einen Eingriff und dessen Resultat massgebend.

### Wie häufig ist die Missbildung und wann tritt sie auf?

In 1% der angeborenen Herzfehler liegt eine cTGA vor. Die Missbildung am Anfang der Schwangerschaft, wenn sich das Herz durch eine spiralförmige Rotation zu seiner definitiven Form entwickelt.

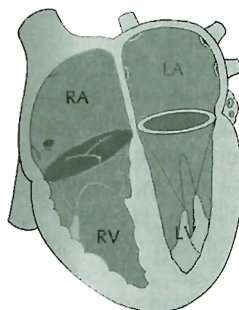
### Was liegt bei der cTGA vor?

Gegenüber der normalen Herzmorphologie finden wir bei der korrigierten Transposition der grossen Arterien einen Austausch (Inversion) der beiden Herzkammer. Der normalerweise links vom Herzen liegende Kammer befindet sich auf der rechten Seite und umgekehrt.

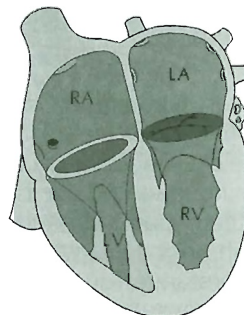
### Anatomische Beschreibung:

Die oberen und unteren Hohlvenen münden normal in einen rechten Vorhof, der mit einer rechtsliegenden lin-

ken Kammer über eine Mitralklappe (Zweizipfelklappe) verbunden wird. Aus diesem Ventrikel entsteht die Pulmonalarterie (Lungenader), die das sauerstoffarme Blut in die Lunge befördert. Dort wird das Blut mit Sauerstoff angereichert und erreicht über die Pulmonalvenen den linken Vorhof, der normal angelegt ist. Der linke Vorhof mündet in die morphologisch rechte, linksliegende Kammer über eine trikuspide Klappe (Dreizipfelklappe). Das Blut wird normal in die Körperschlagader weitergefördert.



Normale  
Herzanatomie



korrigierte  
Transposition  
der grossen  
Arterien



Die beiden Ventrikel weisen gegenüber der Norm eine etwas veränderte Lage auf und liegen praktisch nebeneinander. Auch der Abgang der Hauptarterien, das heisst der Lungenader und Körperhauptschlagader ist verändert. Die Körperschlagaderöffnung liegt an der Stelle, wo man normalerweise die Öffnung der Lungenader findet und umgekehrt. Die Anlage der Herzkranzarterien ist verändert was insbesondere bei einem operativen Eingriff berücksichtigt werden muss. Das Reizleitungssystem vom Herzen, verantwortlich für die Reizübertragung von den Vorkammern zu den Kammern ist länger angelegt und liegt weiter ventral, was häufig zu Überleitungsproblemen führt.

### **Warum sind die Begleitmissbildungen bei der cTGA so wichtig?**

Sie sind sehr wichtig, weil sie die Grundmissbildung zu einem schweren Herzfehler machen! Dadurch wird sie häufig schwer zu beurteilen und zu behandeln.

#### *Pulmonalstenose*

##### *(Lungenaderverengung):*

Die häufigste Begleitmissbildung. Sie wird in 80% der Fälle beobachtet. Die Stenose befindet sich Höhe Klappe oder unterhalb von der Klappe.

#### *Ventrikelseptumdefekt*

##### *(Defekt in der Trennwand zwischen beiden Ventrikeln):*

Häufig zusätzlich zur Pulmonalstenose zu finden und in der Regel gross und ganz in der Nähe der Pulmonal- klappe lokalisiert.

*Trikuspidalklappe (Dreizipfelklappe):*  
Häufig findet man auch Missbildungen der Trikuspidalklappe mit Verlagerung der selben in den Ventrikel (Ebstein Anomalie) und mit einer Klappeninsuffizienz.

#### *Zusätzliche Missbildungen:*

An der Hauptschlagader und deren Klappe.

Rechtsverlegung des Herzens im Thoraxraum sowie manchmal ein Situs Inversus (Links-Rechts Verdrehung der Thorax- und Bauchorgane).

### **Wie zeigt sich die Herzerkrankung klinisch?**

Die klinische Erscheinung und deren Symptome sind stark von den vorliegenden Begleitmissbildungen abhängig. Bei der isolierten Form geht es den Patienten gut und sie zeigen praktisch keine Symptome, solange die Funktion vom Reizleitungssystem normal bleibt. Es gibt wenige Patienten, die im Erwachsenenalter Probleme wegen einer zunehmenden Insuffizienz der Trikuspidalklappe und Überbelastung (Insuffizienz) der rechten Kammer haben. Dies als Folge der Druckbelastung vom anatomisch rechten Ventrikel (links liegend), der einen viel höheren Druck ertragen muss als beim normalen Herzen. Relativ häufig wird eine Rhythmusstörung (Tachykardien) beobachtet mit Auftreten eines atrioventrikulären Blockes.

Wenn ein zusätzlicher, grosser Ventrikelseptumdefekt vorliegt, kommt es häufig zu einem relevanten Li/Re-Shunt (Kurzschluss zwischen den Kammern) und zu einer Herz-



belastung mit Herzinsuffizienz. Die Diagnose ist in diesen Situationen einfacher, weil ein Herzgeräusch und entsprechende Insuffizienzsymptome vorliegen.

Viel schwieriger wird die Einschätzung der klinischen Bedeutung und Situation, wenn neben dem grossen VSD auch die Pulmonalstenose vorliegt. Manchmal bleibt die klinische Situation lange stabil, d.h. ohne Symptome und manchmal bildet sich eine Cyanose.

### **Wie wird die Diagnose gestellt?**

Die Diagnose wird wie bei den anderen angeborenen Herzfehlern, klinisch, mittels EKG, Ultraschalluntersuchung und präoperativ in Abhängigkeit der vorliegenden Missbildung durch eine ergänzende MRI- und/oder Herzkatheteruntersuchung und Röntgen vervollständigt.

### **Worin besteht die Therapie?**

#### *Atrioventrikulärer Block (AV\_Block):*

Ein relevanter Block führt zum Einsatz eines lebensrettenden Schrittmachers.

#### *Tachykardien:*

Tachykardien verlangen eine entsprechende medikamentöse Therapie.

#### *Grosser VSD:*

Die Therapie besteht in diesen Situationen in der Drosselung der Lungendurchblutung durch eine Verengung der Lungenader (Bandage), damit die Shunt-Menge und die Belastung vom

Herzen entsprechend abnehmen. Die Totalkorrektur wird dann später umgesetzt, manchmal erst im Alter von 3-4 Jahren, weil ein hohes Risiko für einen totalen AV-Block vorliegt.

#### *Pulmonalstenose:*

Viel schwieriger wird die Einschätzung der klinischen Situation, wenn neben dem grossen VSD auch die Pulmonalstenose vorliegt. Es gibt Patienten, die durch diese natürliche Verengung der Lungenarterie, (Höhe Klappe oder unterhalb der Klappe) einen stabilen Verlauf zeigen und keine Herzinsuffizienz entwickeln.

Problematisch wird es, wenn sich eine zunehmende Zyanose bildet. Sie weist auf eine ausgeprägte Verengung der Lungenader hin, die eine genügende Durchblutung der Lunge verhindert. In solchen Fällen muss die operative Korrektur frühzeitig umgesetzt werden.

Häufig kommt es hier zu einem postoperativen, totalen AV-Block.

In Abhängigkeit von der vorliegenden anatomischen Stenose wird man bei der Operation die enge Stelle entfernen, oder eine direkte Verbindung zwischen dem Ventrikel und der Lungenader durch einen «Schlauch» angelegt. Dies als vorübergehende Lösung.

Auf die zusätzliche, mögliche Missbildung der Trikuspidalklappe und deren Therapie wird hier nicht mehr spezifisch eingegangen. In diesen Fällen wird die operative Korrektur nur bei schweren Formen vorgenommen, die klinisch schlecht toleriert werden.



### **Resultate:**

Im Verlaufe der Jahre sind durch den technischen Fortschritt die operativen Resultate deutlich besser geworden. Das Risiko des Auftretens eines totalen AV-Blocks bleibt mit und ohne Chirurgie bestehen, obwohl auch hier die Komplikationen durch Verbesserung der anatomischen Kenntnisse und durch das Können unserer Kinderherzchirurgen deutlich abgenommen haben.

Die Lebenserwartung und die Lebensqualität sind von den vorliegenden Zusatzmissbildungen und notwendigen Interventionen abhängig. Ein normales Leben führen hingegen die Leute, die die einfache Form der cTGA aufweisen und keine Kammer- und Klappeninsuffizienz, sowie keine Blockbilder mit Arrhythmien entwickeln.

Über die Jahre hat auch diese schwere Missbildung ein bisschen von ihrem Schrecken verloren. Das lässt auf eine noch bessere Zukunft hoffen.

### **Abschluss:**

Aus der obigen Beschreibung wird klar, dass es sich bei solchen Situationen um komplexe kinder-kardiologische Probleme handelt, die von den betreuenden Ärzten profunde Kenntnisse der Herzhamodynamik, der verschiedenen Missbildungsmöglichkeiten und der operativen Optionen verlangen.

Grosse Fähigkeiten werden auch von den operierenden Kollegen verlangt. Die Operation muss an der Herz-Lungen-Maschine durchgeführt werden und diese Kinder und auch später Erwachsenen, bleiben in regelmässigen Kontrollen mit oder ohne Schrittmacher.

*Dr. med. Renzo Ghisla  
Leitender Arzt  
Kinderkardiologie  
Kinderspital  
9006 St. Gallen*