Ministerstvo zdravotníctva Slovenskej republiky podľa § 45 ods. 1 písm. c) zákona 576/2004 Z. z. o zdravotnej starostlivosti, službách súvisiacich s poskytovaním zdravotnej starostlivosti a o zmene a doplnení niektorých zákonov v znení neskorších predpisov vydáva štandardný postup:

D-transpozícia veľkých ciev

Číslo ŠP	Dátum predloženia na Komisiu MZ SR pre ŠDTP	Status	Dátum účinnosti schválenia ministrom zdravotníctva SR
0103	*13. február 2020*	*Schválené*	*1. apríl 2020*

Autori štandardného postupu

Autorský kolektív:

MUDr. Peter Škrak PhD., MUDr. Peter Olejník, PhD., MUDr. Martin Záhorec, PhD.

Odborná podpora tvorby a hodnotenia štandardného postupu

Prispievatelia a hodnotitelia: členovia odborných pracovných skupín pre tvorbu štandardných diagnostických a terapeutických postupov MZ SR (OPS Pediatrická kardiológia: MUDr. Andrea Harenčárová, MUDr. Viera Illíková, PhD., MUDr. Erika Goldschmidtová, doc. MUDr. Alexander Jurko, PhD., MUDr. Zuzana Venczelová, PhD., MUDr. Peter Tittel, PhD.); hlavní odborníci MZ SR príslušných špecializačných odborov; hodnotitelia AGREE II (MUDr. Andrea Harenčárová, MUDr. Viera Illíková, PhD., MUDr. Erika Goldschmidtová, doc. MUDr. Alexander Jurko, MUDr. Peter Olejník, PhD., MUDr. Martin Záhorec, PhD., MUDr. Zuzana Venczelová, PhD., MUDr. Peter Tittel, PhD.); členovia multidisciplinárnych odborných spoločností; odborný projektový tím MZ SR pre ŠDTP a pacientske organizácie zastrešené AOPP v Slovenskej republike; Inštitút zdravotníckej politiky; NCZI; Sekcia zdravia MZ SR, Kancelária WHO na Slovensku.

Odborní koordinátori: MUDr. Peter Bartoň; prof. MUDr. Mariana Mrázová, PhD., MHA; MUDr. Štefan Laššán, PhD.; MUDr. Jozef Kalužay, PhD.; prof. MUDr. Jozef Šuvada, PhD., MPH

Recenzenti

členovia Komisie MZ SR pre ŠDTP: MUDr. Peter Bartoň; PharmDr. Zuzana Baťová, PhD.; PharmDr. Tatiana Foltánová, PhD.; MUDr. Róbert Hill, PhD., MPH; prof. MUDr. Jozef Holomáň, CSc.; doc. MUDr. Martin Hrubiško, PhD., mim. prof.; prof. PhDr. Monika Jankechová, PhD.; MUDr. Jozef Kalužay, PhD.; MUDr. Jana Kelemenová; PhDr. Drahomír Kollár; MUDr. Branislav Koreň; MUDr. Štefan Laššán, PhD.; prof. MUDr. Ivica Lazúrová, DrSc.; PhDr. Mária Lévyová; doc. MUDr. Adriána Liptáková, PhD., MPH; Mgr. Katarína Mažárová; prof. MUDr. Mariana Mrázová, PhD., MHA; MUDr. Mária Murgašová; Ing. Jana Netriová, PhD., MPH; Mgr. Renáta Popundová; MUDr. Ladislav Šinkovič, PhD., MBA; prof. MUDr. Mária Šustrová, CSc.; prof. MUDr. Jozef Šuvada, PhD., MPH; MUDr. Martin Vochyan; PharmDr. Miriam Vulevová, MBA; MUDr. Andrej Zlatoš

Technická a administratívna podpora

Podpora vývoja a administrácia: Mgr. Zuzana Kuráňová; Ing. Barbora Vallová; Mgr. Ľudmila Eisnerová; Mgr. Mário Fraňo; JUDr. Marcela Virágová, MBA; Ing. Marek Matto; prof. PaedDr., PhDr. Pavol Tománek, PhD.; JUDr. Ing. Zsolt Mánya, PhD.; Mgr. Sabína Brédová; Ing. Mgr. Liliana Húsková; Ing. Zuzana Poláková; Mgr. Tomáš Horváth; Ing. Martin Malina; Mgr. Ing. Mária Syneková; Ing. Katarína Krkošková; Mgr. Miroslav Hečko; Mgr. Anton Moises; PhDr. Dominik Procházka; Ing. Andrej Bóka

Podporené grantom z OP Ľudské zdroje MPSVR SR NFP s názvom: „Tvorba nových a inovovaných štandardných klinických postupov a ich zavedenie do medicínskej praxe" (kód NFP312041J193)

Kľúčové slová
pediatrická kardiológia, vrodená chyba srdca, transpozícia veľkých ciev

Zoznam skratiek a vymedzenie základných pojmov

AEPC	Association for European Paediatric and Congenital Cardiology
ASD	defekt predsieňového septa (atrial septal defect),
ASO	"arterial switch operation"
BAS	balóniková atrioseptostómia
EACTS	European Association for Cardio Thoracic Surgery
EKG	Elektrokardiografia
ECHO	Echokardiografia
D-TGA	transpozícia veľkých ciev (transposition of great arteries),
PDA	perzistujúci arteriálny duktus
VCHS	vrodené chyby srdca
ŠDTP	štandardný diagnostický a terapeutický postup

Transpozícia veľkých ciev je vrodená srdcová chyba, ktorá je charakterizovaná tzv. "transpozičnou cirkuláciou", kde v pľúcnej artérii sú vyššie saturácie ako v aorte (1). Je spôsobená ventrikulo-arteriálnou diskordanciou, kde z pravej komory odstupuje aorta a z ľavej komory pľúcna artéria. Súbežne sú pri narodení vždy prítomné otvorený arteriálny duktus (PDA) a foramen ovale apertum alebo defekt predsieňového septa (ASD). V literatúre je D-TGA tiež označovaná ako D-transpozícia veľkých ciev.
Predmetom tohto štandardu sú pacienti s D-TGA s intaktným komorovým septom. Predmetom ŠDTP nie sú pacienti s pridruženým chybami ako sú: defekt komorového septa, obštrukcia výtoku ľavej alebo pravej komory, atrio-ventrikulárna diskordancia (korigovaná transpozícia veľkých ciev). Taktiež sú zo štandardu vylúčení pacienti s funkčne jednokomorovou cirkuláciou a súčasne prítomnou transpozíciou veľkých ciev. ŠDTP je limitovaný pre vek pacientov od 1 dňa života do 18 roku a 365 dňa života.

Kompetencie

Gynekológ a pôrodník - v kompetencii gynekológov je prenatálny skríning vrodených chýb. Optimálny vek plodu na stanovenie diagnózy D-TGA je 18-20. gestačný týždeň, kde pri orgánovom ultrazvukovom skríningu by mali byť znázornené pri absencii D-TGA štyri primerane vyvinuté dutiny srdca a kríženie veľkých ciev. Kríženie veľkých ciev vylučuje diagnózu D-TGA. Úspešnosť prenatálnej diagnostiky D-TGA dosahuje vo svete 48% (2). Pri podozrení na D-TGA konzultuje gynekológ špecialistu prenatálnej echokardiografie alebo Detské kardiocentrum. Pôrod dieťaťa je potom plánovaný v termíne ako transport „in utero", aby po narodení (optimálne štyridsiaty gestačný týždeň s možnosťou spontánneho pôrodu) mohlo byť dieťa odovzdané bez časového zdržania do starostlivosti Detského kardiocentra. Aj v prípade hroziaceho predčasného pôrodu je optimálny transport „in utero" ak to klinický stav rodičky dovoľuje.

Neonatológ - v kompetencii neonatológa je postnatálny skríning vrodených chýb. V prípade cyanózy nereagujúcej na podávanie kyslíka prichádza do úvahy v diferenciálnej diagnostike ako jedna z vrodených chýb srdca D-TGA. Pokles saturácií kyslíka v postnatálnom období zachytí postnatálny skríning saturácii na horných a dolných končatinách v prvých 24 hodinách života (3). V prípade podozrenia na D-TGA je nutné konzultovať Detské kardiocentrum ohľadom ďalšej liečby. V prípade dostupnosti je konzultovaný pediatricky kardiológ za účelom zhodnotenia stavu pred prekladom do Detského kardiocentra. Po podaní prostaglandínu E s cieľom otvorenia alebo udržania otvoreného PDA je novorodenec transportovaný do Detského kardiocentra za účelom ďalšej liečby.
Pediatrický kardiológ - v kompetencii pediatrického kardiológa je komplexná predoperačná a pooperačná starostlivosť o deti s D-TGA ako aj dlhodobé sledovanie operovaných detí s ohľadom na vývoj možných komplikácií, hodnotenie funkčnej výkonnosti srdca a odporúčaní v rámci posudkovej činnosti. Pediatrický kardiológ vykonáva aj diagnostické a intervenčné katetrizácie.
Kardiochirurg - v kompetencii pediatrického kardiochirurga je operačné riešenie vrodenej chyby ako aj riešenie reziduálnych nálezov, ktoré nie sú riešiteľné konzervatívne alebo intervenčnou katetrizáciou.
Pediater - v kompetencii pediatra je v súčinnosti s pediatrickým kardiológom komplexné sledovanie detí s D-TGA nielen z hľadiska možných kardiologických reziduálnych nálezov ale aj sledovanie celkového zdravotného stavu a psychomotorického vývinu s realizáciou prípadných intervencií v súčinnosti s pediatrickými neurológmi a pediatrickými psychológmi.
Sestra - v kompetencii sestry je zabezpečenie liečebno-preventívnej starostlivosti o pacientov s D-TGA podľa ordinácii lekára a podľa platných ošetrovateľských postupov v pediatrii, neonatológii a intenzívnej medicíne.
Sociálny pracovník - v kompetencii sociálneho pracovníka je poskytovanie komplexnej starostlivosti o dieťa s D-TGA a jeho matku okrem zdravotnej starostlivosti.
Klinický psychológ a liečebný pedagóg - v kompetencii klinického psychológa a liečebného pedagóga je poskytovanie komplexnej starostlivosti pri poruchách psychomotorického vývinu detí s D-TGA.

Úvod

D-TGA je jedna z najčastejších kritických vrodených srdcových chýb a je bez liečby letálna. Prejavuje sa cyanózou v prvých hodinách až dňoch po narodení v dôsledku paralelnej cirkulácie s neefektívnym pľúcnym prietokom pri uzatváraní PDA alebo pri nedostatočnej komunikácii na predsieňovej úrovni. S použitím infúzie prostaglandinu E a balónikovej atrioseptostomie je možná predoperačná stabilizácia pacientov. Operačná korekcia spočívala v minulosti v použití Senningovej alebo Mustardovej operácie, ktorých princípom je atriálna redirekcia krvi pomocou intraatriálnych tunelov, ktoré presmerujú pľúcnu venóznu krv do pravej komory, z ktorej odstupuje aorta a systémovú venóznu krv do ľavej komory, z ktorej odstupuje pľúcna artéria. Od 80-tych rokov (na Slovensku od roku 1993) obe techniky nahradila "arterial switch" operácia (ASO) alebo tiež Jatenova operácia spočívajúca vo vzájomnej výmene veľkých artérií a transfere koronárnych artérií. Väčšinou je operácia spojená s tzv. Lecomptovým manévrom, kedy sa pľúcna artéria aj s ramenami presunie popred

aortu, pacient tak zostáva bez kríženia veľkých ciev. Vďaka tejto operácii sa viac ako 90% pacientov dožíva dospelosti s dobrou kvalitou života. Všetci pacienti s D-TGA vyžadujú pravidelné sledovanie pre možný vývoj reziduálnych nálezov a porúch psychomotorického vývinu. V čase písania štandardu (2018) boli všetci pacienti so Senningovou a Mustardovou operáciou na Slovensku v dospelom veku, preto sa ŠDTP ďalej nezaoberá pooperačnou starostlivosťou po týchto operáciách.
ŠDTP je vypracovaný s použitím prác autorov zo zahraničných pracovísk ako aj súborných prác slovenských autorov, ktorí hodnotili výsledky pacientov s D-TGA operovaných v rokoch 1993-2003 (3, 4). Z prác zahraničných autorov dve majú charakter odporúčaní (9, 11). V ŠDTP sú vypracované postupy pri diagnostike, liečbe a dlhodobom sledovaní pacientov s D-TGA.

Hodnotenie kvality a sily dôkazov uvádzaných v tomto ŠDTP. V texte je úroveň dôkazov uvádzaná podľa nasledovných kritérií:

Hodnotenie kvality a sily dôkazov	
Trieda I	Dôkaz alebo všeobecný súlad, že daný liečebný postup alebo zákrok je prospešný, užitočný a efektívny
Trieda IIa	Nie je zhoda, že daný liečebný postup alebo zákrok je užitočný a efektívny, pričom prevažuje názor o prospešnosti a užitočnosti postupu alebo zákroku
Trieda IIb	Nie je zhoda, že daný liečebný postup alebo zákrok je užitočný a efektívny, pričom prevažuje názor o nedostatočnej užitočnosti a prospešnosti postupu alebo zákroku
Trieda III	Dôkaz alebo všeobecný súlad, že daný liečebný postup alebo zákrok nie je užitočný a/alebo efektívny a v niektorých prípadoch môže byť škodlivý
Váha dôkazu A	Dáta získané z viacerých randomizovaných klinických štúdií alebo metaanalýz
Váha dôkazu B	Dáta získané z jednej randomizovanej klinickej štúdie alebo veľkej nerandomizovanej štúdie
Váha dôkazu C	Konsenzus názorov expertov a/alebo malé štúdie, retrospektívne štúdie a registre

Tento štandardný postup vznikol metodologicky *adaptáciou* odporúčaní EACTS a AEPC: *Clinical guidelines for the management of patients with transposition of the great arteries with intact ventricular septum.*

Prevencia

V primárnej prevencii v súčasnosti nie sú známe rizikové faktory, ktorých ovplyvnením by sa znížilo riziko vzniku vrodenej chyby - D-TGA (1, 6). Etiológia tak zostáva multifaktoriálna. Je popísaných niekoľko mutácií zodpovedných za sporadický alebo familiárny výskyt D-TGA, no klinické genetické testovanie pre D-TGA v súčasnosti nie je k dispozícii a zostáva v štádiu skúmania (6). V sekundárnej prevencii hrá dôležitú úlohu prenatálna diagnostika aj keď D-TGA patrí k ťažšie diagnostikovateľným chybám, pretože je nutné znázorniť absenciu kríženia veľkých ciev, ktorá je patognomická pre D-TGA. Transport in utero a pôrod v pericentre v dosahu centra operujúceho D-TGA umožní optimalizovať postnatálnu starostlivosť a predísť

prípadným dôsledkom dlhšie trvajúcej cyanózy pri nepoznanej chybe (IC). Diagnóza D-TGA nie je indikáciou na pôrod sekciou alebo vyvolávanie pôrodu pred 40-tym gestačným týždňom (IC).gestačným týždňom.

Epidemiológia

D-TGA predstavuje 5-7% všetkých vrodených chýb srdca. Incidencia ochorenia je 20-30 na 100.000 živonarodených s prevahou u chlapcov (60-70%) (1). D-TGA je desiata najčastejšia vrodená chyba srdca a druhá najčastejšia cyanotická chyba po Fallotovej tetralogii (9). V Detskom kardiocentre bolo v rokoch 1993-2003 ošetrených 120 pacientov s D-TGA bez pridružených anomálii (5), čo pri pôrodnosti 642 933 živonarodených detí (8) predstavuje incidenciu 18,6 na 100 000 živonarodených.

Patofyziológia

D-TGA je charakterizovaná tzv. transpozičnou fyziológiou, kde sú saturácie v pľúcnej artérii vyššie ako saturácie v aorte a malý a veľký krvný obeh funguje paralelne a nie sériovo za sebou. Je to spôsobené odstupom aorty aj s koronárnymi cievami z pravej komory a odstupom pľúcnej artérie z ľavej komory. Postnatálne prežívanie je závislé na skratovaní systémovej a pľúcnej venóznej krvi do správneho povodia, keď deoxygenovaná krv sa dostane cez PDA do pľúcneho arteriálneho riečiska a oxygenovaná cez ASD do systémového arteriálneho riečiska. Na optimálne skratovanie deoxygenovanej krvi slúži skrat cez PDA (skrat z aorty do pľúcnice) a na optimálne skratovanie oxygenovanej krvi do systémového arteriálneho riečiska slúži ľavo-pravý skrat na predsieňovej úrovni cez foramen ovale respektíve defekt predsieňového septa. Na optimálnu dodávku kyslíka do koronárnych artérií a mozgu je rozhodujúci skrat cez ASD, preto je dôležité, aby v prípade reštrikcie na ASD a cyanózy pacient podstúpil balónikovú atriosteptostómiu (BAS). Pri dostatočnom zmiešavaní krvi na ASD a PDA dosahujú saturácie pacienta nad 80%. Postnatálne dochádza k postupnému poklesu pľúcnej cievnej rezistencie, takže od druhého týždňa života postupne viac krvi skratuje do pľúcneho cievneho riečiska ako do systémového cievneho riečiska a napriek cyanóze sú pacienti precirkulovaní do malého obehu. V tejto situácii aj pri dostatočných saturáciách krvi môže byť prietok mozgom a tkanivami celého organizmu nedostatočný. Pre optimálny operačný výsledok korekcie D-TGA je dôležité naplánovať operáciu v prvých dvoch týždňoch po narodení, kým nedôjde k hypotrofii svaloviny ľavej komory v dôsledku klesajúcich tlakov v malom obehu.

U časti pacientov s D-TGA nedochádza postnatálne k poklesu pľúcnej cievnej rezistencie a pri pretrvávaní pľúcnej hypertenzie sú pacienti ohrození ťažkou cyanózou (1). Klinicky je patognomický reverzný saturačný skok (na dolných končatinách sú vyššie saturácie ako na horných končatinách pri skratovaní na kyslík bohatšej krvi z pľúcnice do aorty cez PDA). Pacienti môžu vyžadovať liečbu pľúcnej hypertenzie a v extrémnych prípadoch extrakorporálnu membránovú oxygenáciu na stabilizáciu cirkulácie pred operáciou.

V bezprostrednom pooperačnom období po ASO je fyziológia D-TGA závislá na kondícii pravej i ľavej komory a optimálnosti transferu koronárnych artérii. Ľavá komora je citlivá na náhle zmeny cirkulujúcej krvi. Dysfunkcia komôr vyžaduje skoré posúdenie prietoku po transfere koronárnych artérií diagnostickou katetrizáciou. V dlhodobom sledovaní po ASO dochádza k dilatácii koreňa aorty a pozorujeme dysfunkciu anatomicky pľúcnej chlopne v

systémovej pozícii so vznikom aortálnej insuficiencie. Po Lecomptovom manévri sú pľúcne artérie anteriórne od aorty, čo môže mať za následok ich tenziu a supravalvárnu pľúcnu stenózu. Tenzia pľúcnice môže viesť k distorzii koreňa aorty.

Klasifikácia

Anatomická klasifikácia D-TGA sa opiera o vzájomný vzťah aorty a pľúcnice a morfológiu infundibula výtokových traktov oboch komôr. U cca 60% prípadov je aorta anteriórne a vpravo od pľúcnej artérie. V časti pacientov môže byť postavenie anterio-posteriórne s aortou vpredu alebo môže byť aorta vpredu a vľavo od pľúcnice. U väčšiny pacientov je prítomné subaortálne infundibulum s absenciou subpulmonálneho infundibula a fibróznou kontinuitou medzi mitrálnou a pľúcnou chlopňou.
Z klinického hľadiska je praktickejšia klasifikácia, ktorá delí pacientov s D-TGA na jednoduchú D-TGA (s intaktným komorovým septom) a komplexnú D-TGA (s defektom komorového septa a/alebo obštrukciou výtoku ľavej komory a/alebo pľúcnou cievnou obštrukčnou chorobou) (8). Predmetom tohto ŠDTP je iba prvá skupina, D-TGA s intaktným komorovým septom.
Približne tretina pacientov má abnormálnu koronárnu anatómiu. Najčastejšími variantami sú odstup artéria circumflexa z pravej koronárnej artérie, jediná ("single") pravá alebo ľavá koronárna artéria a invertovaný odstup koronárnych artérií (10). "Single" koronárna artéria a intramurálny priebeh koronárnych artérií sú rizikové faktory operačného riešenia D-TGA.

Klinický obraz

Novorodenci s D-TGA a intaktným komorovým septom sa zvyčajne rodia v termíne s primeranou pôrodnou hmotnosťou a bez iných známok dysmorfie. Klinický obraz závisí od stupňa reštrikcie na ASD. Novorodenci s minimálnou komunikáciou na predsieňovej úrovni sú skoro po narodení závažne cyanotickí s rozvojom metabolickej acidózy a kardiovaskulárneho kolapsu. Rýchla diagnóza, prevoz do kardiocentra a BAS sú nevyhnutné na stabilizáciu stavu. U ostatných novorodencov s D-TGA v priebehu prvých hodín života dochádza k rozvoju závažnej cyanózy (saturácie kyslíka pri pulznej oximetrii pod 80%) v dôsledku zatvárania PDA. Pri auskultácii je akcentovaná jediná druhá ozva (dôsledok anterio-posteriorneho postavenia veľkých ciev), šelest zvyčajne nie je prítomný. Pri cyanóze môže byť prítomné tachypnoe bez dyspnoe. Pacienti s veľkou komunikáciou na ASD môžu byť v prvých dňoch asymptomatickí a len meraním pulznej oximetrie sa odhalí mierna cyanóza. Pri meraní pulznej oximetrie na končatinách môže byť prítomný saturačný rozdiel medzi hornými a dolnými končatinami v prípade reštrikcie na ASD alebo PDA. Podávanie kyslíka, prípadne vykonanie kyslíkového testu nevedie k zlepšeniu saturácii na pulznej oximetrii pri absencii pľúcnej patológie. Pridanie prostaglandínu E1 k liečbe vedie k zlepšeniu saturácií okrem skupiny so závažnou reštrikciou na predsieňovej komunikácii. Na sledovanie dodávky kyslíka do mozgu je optimálne merať saturácie kyslíka pulznou oximetriou na pravej hornej končatine.

Pomocné vyšetrenia:
EKG je nešpecifické pri D-TGA, nachádzame obraz fyziologickej hypertrofie pravej komory primeranej veku novorodenca.

RTG je nápomocné vo vylúčení iných pľúcnych ochorení. Rtg obraz D-TGA je charakterizovaný ovoidným tieňom srdca s úzkou cievnou stopkou a primeraným až mierne zvýšeným pľúcnym prekrvením.

Diagnostika I Postup určenia diagnózy

Rozvoj cyanózy v prvých hodinách života novorodenca nereagujúcej na kyslík pri absencii infekcie a iného ochorenia vedie k podozreniu na cyanotickú vrodenú chybu srdca. Pridanie prostaglandínu E1 so zlepšením saturácií podporuje toto podozrenie. Presnú diagnózu vrodenej chyby srdca stanoví pediatrický kardiológ pomocou echokardiografie, pri ktorej je dôležité znázorniť veľkosť a priebeh veľkých ciev, veľkosť medzipredsieňovej komunikácie a odstupy a vetvenie koronárnych artérií. Je dôležité vylúčiť iné pridružené vrodené chyby srdca. V zriedkavých prípadoch nejasného odstupu koronárnych artérií je indikovaná CT angiografia alebo katetrizácia, ak je to nevyhnutné pre chirurgickú korekciu.

Diferenciálna diagnostika D-TGA zahŕňa spektrum ostatných cyanotických vrodených chýb srdca (ako je Fallotova tetralogia, pľúcna atrézia, trikuspidálna atrézia a iné), pľúcne ochorenia (ako je idiopatický respiračný distres syndróm), pri ktorých ale zvyčajne pacienti reagujú na podanie 100% kyslíka vzostupom saturácií a novorodeneckú sepsu.

Liečba

Predoperačná starostlivosť

V prípade prenatálnej diagnostiky D-TGA s intaktným komorovým septom bez pridružených anomálií je indikovaný transport "in utero" v termíne pôrodu do pôrodnice v blízkosti Detského kardiocentra (9) (**IC**). Pri D-TGA nie je indikovaný pôrod sekciou a nie je nutné včasné vyvolávanie pôrodu (**IC**). Po pôrode je novorodenec preložený do Detského kardiocentra.

Cieľom liečby novorodenca s D-TGA je stabilizácia cirkulácie do vykonania korektívnej operácie. Je nutné korigovať metabolickú acidózu, zvážiť doplnenie tekutín a v prípade závažnej cyanózy podávanie kyslíka s cieľom dosiahnuť saturácie kyslíka na pulznej oximetrii nad 80%. Pri podozrení na D-TGA je novorodenec indikovaný na podávanie prostaglandínu E (9) (**IC**) a neodkladný transport do Detského kardiocentra vzhľadom na časté nedostatočné zmiešavanie na ASD a potrebu BAS. Prostaglandín E je podávaný v úvodnej dávke 0,01 mcg/kg/min s cieľom otvorenia alebo udržania otvoreného PDA. Vedľajšími účinkami podávania prostaglandínu E1 sú apnoe, hypotenzia, pri dlhšom podávaní sú to edémy a zvýšené teploty. Apnoické pauzy sú pri úvodnej dávke prostaglandínu E1 zriedkavé a zvyčajne dobre reagujú na taktilnú stimuláciu, no zdravotnícky tím ošetrujúci novorodenca s D-TGA musí byť kompetentný v podávaní umelej pľúcnej ventilácie v prípade závažnej apnoickej pauzy. Maximálne dávky prostaglandínu E sú do 0,1 mcg/kg/min, tieto sú spojené s vyšším rizikom apnoe. Na posúdenie dodávky kyslíka do centrálneho nervového systému je optimálne monitorovať saturácie kyslíka na pravej hornej končatine. Sumár liečby D-TGA pred transportom je v Tabuľke č. 1.

Tab. č. 1

Sumár stabilizácie novorodenca so susp. D-TGA pred transportom (UPV - umelá pľúcna ventilácia)	
Dva cievne vstupy i.v: Prostaglandín E1 - úvodná dávka: i.v: 10% Glu - prevencia hypoglykémie	0,01 mcg/kg/min
Monitoring saturácií O2 na pravej ruke	cieľ nad 80%
Kyslík pri desaturácii pod 80%	
Korekcia metabolickej acidózy	
Normotermia	
Pri desaturácii pod 70% UPV a relaxácia	

V detskom kardiocentre je pri potvrdení diagnózy D-TGA potrebné zhodnotiť veľkosť komunikácie na predsieňovej úrovni a PDA, znázorniť anatómiu odstupov koronárnych artérií a vylúčiť možné pridružené vrodené chyby srdca. Pri reštrikcii prietoku cez PDA je navýšený prostaglandín E1, pri reštrikcii prietoku cez ASD je indikovaná BAS (9) (**IC**). Balónikovú atrioseptostómiu je možné vykonať pri lôžku pod kontrolou ultrazvuku (**IIaB**), v zriedkavých prípadoch zhrubnutého interatriálneho septa je indikovaná katetrizácia a použitie "cutting" balónu. Cieľom BAS je nereštrikčná komunikácia na ASD (pri echokardiografii optimálne 4 mm a viac so stredným prietokovým gradientom do 3 mmHg). Medzi komplikácie BAS patria poškodenie femorálnej cievy, prechodné atriálne arytmie a atrioventrikulárna blokáda, poškodenie mitrálnej alebo trikuspidálnej chlopne. Medzi možné komplikácie BAS bol uvádzaný aj vyšší výskyt intraventrikulárneho krvácania a ischémie CNS ale následné analýzy túto koincidenciu nepotvrdili (1). BAS nie je indikovaná rutinne pri diagnóze D-TGA ale iba v prípade reštrikčnej komunikácie na ASD. Pri dostatočnej komunikácii na ASD a otvorenom PDA sú saturácie kyslíka na pulznej oximetrii nad 80%.

Podávanie kyslíka je indikované v prípade nedostatočných saturácii kyslíka a pretrvávania pľúcnej hypertenzie. Umelá ventilácia pľúc je indikovaná pri pretrvávaní apnoických pauz alebo pri pľúcnom edéme pri hypoxii. V prípade pretrvávania hemodynamickej kompromitácie je indikovaná intubácia a relaxácia s cieľom zníženia metabolických nárokov organizmu a obnovením pomeru dodávky a spotreby kyslíka. V zriedkavých prípadoch pretrvávania závažnej pľúcnej hypertenzie, ktorá nereaguje ani na inhalačný oxid dusnatý, je indikovaná extrakorporálna mechanická podpora srdca a pľúc (1) (**IC**).

Za optimálny čas "arterial switch" operácie sa považuje obdobie od prvotného poklesu pľúcnej cievnej rezistencie (cca od 2-3 dňa života) po začiatok možnej inkompetencie ľavej komory v pľúcnej pozícií v dôsledku hypotrofie svaloviny ľavej komory pri nižších tlakoch v malom obehu (7,9) (**IC**). Tento stav nastáva zvyčajne od konca tretieho týždňa života. Väčšina centier v súčasnosti plánuje operačný zákrok na 3-7. deň života. Čas do operačnej korekcie je dôležitý pre pokles pľúcnej cievnej rezistencie, zlepšenie funkcie obličiek a pečene, započatie enterálneho príjmu, vylúčenie iných pridružených vrodených chýb a prípravu novorodenca i

rodičov na operačné riešenie(6). Užitočnou metodikou neinvazívneho posúdenia adekvátnosti tkanivovej perfúzie v predoperačnej starostlivosti je tkanivová oximetria („near-infrared spectroscopy“).

Operácie D-TGA.
“Arterial switch” operácia. Pri operácii kardiochirurg vymení pozície veľkých ciev do anatomicky správnej pozície s transferom koronárnych artérií aj s terčíkmi okolitého tkaniva aorty a väčšinou s Lecomptovým manévrom (anteriórny posun pľúcnice i s ramenami oproti aorte). Pri operácii sa preruší PDA a uzavrie ASD. Detaily operácie presahujú rámec ŠTDP, operácia sa uskutočňuje počas celkovej anestézie vedenej detským kardioanesteziológom. Táto operácia je metódou voľby pri D-TGA (7,9) (**IC**).

Senningova a Mustardova operácia. Obe techniky majú v príncípe vytvorenie predsieňových tunelov presmerujúcich tok krvi do pravej a ľavej komory a tak korigujúc D-TGA. Vzhľadom na vysoký výskyt závažných dlhodobých komplikácií po Senningovej a Mustardovej operácii sa tieto výkony od roku 1997 nevykonávajú na Slovensku. K zriedkavým indikáciám týchto operácií v súčasnosti patrí neskorý vek pacienta s netrénovateľnou ľavou komorou alebo situácia, keď koronárna anatómia znemožňuje operáciu “arterial switch”.

Pooperačná starostlivosť
Umelá pľúcna ventilácia, inotropná podpora a primeraná analgosedácia umožní pacientom po “arterial switch” operácii preklenúť bezprostredné pooperačné obdobie, kedy sa môžu vyskytnúť pretrvávajúce krvácanie, príznaky nízkeho kardiálneho výdaja, pooperačné poškodenie pľúc a dysfunkcia obličiek. Ľavá komora zaradená od operácie v systémovej cirkulácii je veľmi citlivá na náhle zmeny cirkulujúceho objemu, preto je nutné opatrné dopĺňanie tekutín v kontinuálnej infúzii a nie v bolusoch. Pacienti vzhľadom na predoperačný vyšší prietok do pľúc môžu mať zvýšenú pľúcnu cievnu reaktivitu. Zvyčajne od prvého pooperačného dňa je možné znižovať intenzitu podpornej liečby a v nekomplikovaných prípadoch pacienti odchádzajú domov 1-3 týždne po operácii. Pretrvávanie nízkeho kardiálneho výdaja vo včasnom pooperačnom období si vyžaduje včasné posúdenie korekcie chyby pomocou echokardiografie a v prípade potreby katetrizácie s koronarografiou. Koronárna anatómia spojená s možným vývojom dysfunkcie komôr v pooperačnom období zahŕňa jedinú ľavú alebo pravú koronárnu artériu, intramurálny priebeh niektorej z koronárnych artérií, zrkadlový obraz koronárnych artérií a retropulmonálny priebeh niektorej z hlavných kmeňov koronárnych artérií (10). Pooperačnú starostlivosť môže komplikovať výskyt aortopulmonálnych kolaterál. Na podporu srdca sú odporúčané vazoaktívne, luzitropné a inotropné lieky (**IC**), v prípade zlyhávania obehu napriek maximálnej liečbe je indikovaná extrakorporálna membránová oxygenácia (**IC**). Analgéza a sedácia má byť zabezpečená na princípe minimálnej účinnej dávky bez zbytočne dlhého podávania svalových relaxancií (**IC**). V prípade nekomplikovaného pooperačného priebehu je prioritou skorá extubácia (**IC**).

Dlhodobá starostlivosť
Anatomická korekcia D-TGA v podobe “arterial switch” operácie umožní novorodencovi krátko po narodení prechod z cyanotickej chyby na fyziologickú sériovú cirkuláciu s

odstránením cyanózy. No prítomnosť pľúcnej chlopne v aortálnej pozícii, hojenie jazvou v miestach sutúr veľkých ciev, natiahnutie ramien pľúcnice pri Lecompte manévri a denervované koronárne artérie dávajú podklad k reziduálnym nálezom a vývoju pridružených ochorení (Tabuľka č. 2), ktoré si vyžadujú starostlivé sledovanie aj vzhľadom na ďalší intenzívny rast dieťaťa. Zároveň je dieťa tak ako ostatné zdravé deti vystavené riziku vývoja kardiovaskulárnych ochorení typických pre celú populáciu a preto je pri sledovaní dôležité sa zamerať na prevenciu vývoja týchto ochorení.

Tab. č. 2

Štandardné postupy	**Možné problémy v dlhodobom sledovaní D-TGA po "arterial switch" operácii**
Reziduálne nálezy:	
Supravalvárna stenóza pulmonálnej artérie	
Dilatácia koreňa aorty	
Aortálna insuficiencia	
Stenózy koronárnych artérií	
Dysfunkcia komôr	
Arytmie	
Pľúcna hypertenzia	
Stenóza pravého alebo ľavého ramena pľúcnice	
Náhla kardiálna smrť	
Obezita	
Oneskorený psychomotorický vývin	

Pooperačné sledovanie je v kompetencii pediatrického kardiológa. Ako základné skríningové vyšetrovacie metódy sú elektrokardiografia a echokardiografia. Ostatné metodiky - rtg, Holter elektrokardiografia, katetrizácia, CT angiografia, magnetická rezonancia a záťažová ergometria - slúžia ako doplnkové metodiky v prípade patologických nálezov pri ekg a echokardiografii. Záťažová ergometria môže byť technicky limitovaná pri nedostatočnej výške pacienta. V súčasnosti je tendencia k štandardizácii dlhodobého sledovania pacientov po korekcii vrodených chýb srdca s cieľom optimalizovať využitie vyšetrovacích metód a nákladov na zdravotnú starostlivosť (12, 13). D-TGA má tú výhodu, že je relatívne častou vrodenou chybou korigovanou v novorodeneckom veku a dlhodobé sledovanie tak je možné u D-TGA vyhodnocovať a z toho potom profitujú i zriedkavejšie srdcové chyby.
Tabuľka č. 3 sumarizuje dlhodobý plán minimálnych vyšetrení po operácii D-TGA u detí (13, 14) (**IC**) . V prípade patologických nálezov je tento plán treba modifikovať a zintenzívniť podľa typu reziduálneho nálezu. Okrem anamnézy a fyzikálneho vyšetrenia sú základnými vyšetrovacími metódami elektrokardiografia a echokardiografia (**IIaC**).

Tab. č. 3

Minimálny plán vyšetrení pacientov s D-TGA po "arterial switch" operácii v detskom veku (13, 14) (IC)

Vek	EKG + ECHO	Lipidový profil	Záťažová ergometria	PM vývin
6 mesiacov	áno			
1 rok	áno			
1-2 roky	áno			áno
3-4 roky	áno			
5-6 rokov	áno			áno
7-8 rokov	áno			
9-10 rokov	áno			
11-12 rokov	áno	áno	áno	áno
13-14 rokov	áno			
15-16 rokov	áno			
17-18 rokov	áno	áno		

Poznámka: PM - psychomotorický vývin

Cieľom elektrokardiografického vyšetrenia je vylúčiť poruchy rytmu a prípadné známky ischémie myokardu pri koronárnej insuficiencii. V prípade podozrenia na poruchy rytmu je indikovaná holterovská elektrokardiografia. Cieľom echokardiografického vyšetrenia je zhodnotenie funkcie myokardu oboch komôr, kompetencie chlopní, supravalvárnej obštrukcie na aorte a pľúcnici a jej ramenách, stupeň dilatácie aortálneho koreňa a ascendentnej aorty a počas prvých dvoch rokov života možný vývoj pľúcnej hypertenzie. Rtg hrudníka už nie je rutinnou vyšetrovacou metódou, v dlhodobom sledovaní ale dobre poslúži na sledovanie vývoja veľkosti a konfigurácie srdca a pľúcneho prekrvenia. Počítačová tomografie, magnetická rezonancia, záťažová ergometria a holterovská elektrokardiografia slúžia ako nadstavbové vyšetrovacie metódy v prípade podozrenia alebo sledovania reziduálnych nálezov a pridružených ochorení. Zobrazenie ramien pľúcnej artérie môže byť technicky náročné a v tom prípade je indikované vyšetrenie počítačovou tomografiou alebo magnetickou rezonanciou.

Sumár odporúčaní pre sledovanie: Rutinné výročné kontroly pacientov by mali zahŕňať anamnézu, 12-zvodové EKG a echokardiografiu (**IIaC**). Magnetická rezonancia by mala byť integrovaná do rutinného zhodnotenia pacientov s D-TGA podľa individuálnych potrieb pacientov (**IB**). 24-hodinové holterovské EKG monitorovanie by malo byť zvážené 1x ročne u pacientov do 5 rokov a každé dva roky u pacientov na 5 rokov života (**IIaC**). U pacientov nad 8 rokov by mala byť zvážená záťažová ergometria aspoň raz za tri roky (**IIaC**). Rutinná invazívna elektrofyziológia nie je indikovaná, pretože indukovateľná komorová tachykardia nie je prediktorom budúcich komplikácií u pacientov s D-TGA (**IIIC**).

Obštrukcia výtoku pravej komory. Reoperácia alebo reintervencia by mala byť zvážená v prípade závažnej obštrukcie (gradient nad 50 mmHg) zistenej počas rutinnej echokardiografie (**IIaB**).
Pľúcna insuficiencia. Reoperácia by mala byť zvážená v prípade neskorej pľúcnej insuficiencie so signifikantnou dilatáciou a dysfunkciou pravej komory a trikuspidálnou insuficienciou kvôli pľúcnej insuficiencii (**IIaC**).
Aortálna insuficiencia. Reoperácia by mala byť zvážená v prípade prítomnosti symptómov spojených s miernou až ťažkou aortálnou insuficienciou (**IIaC**). Tiež v prípade ejekčnej frakcie ľavej komory pod 50% a supranormálneho koncovo-systolického/koncovo-diastolického rozmeru ľavej komory (normalizovaného na BSA) (**IIaC**). Reoperácia by mala byť zvážená pri dilatácii koreňa aorty so z-skóre nad 3 (**IIaC**).
Reziduálne alebo rekurentné koronárne lézie. Selektívna koronarografia alebo multislice CT-angiografia, prípadne v spojení so zobrazením myokardiálnej perfúzie pomocou magnetickej rezonancie alebo scintigrafie je indikovaná, ak sú prítomné elektrokardiografické, echokardiografické známky myokardiálnej ischémie (**IC**). Môžu byť tiež zvážené v prípade nezvyčajnej koronárnej anatómie - jediná („single“) koronárna artérie, koronárna artéria prechádzajúca medzi veľkými cievami alebo intraoperačné ťažkosti pri transfere koronárnych artériií (**IIaC**). V prípade dokázania neskorej koronárnej insuficiencie pomocou myokardiálneho zobrazovania je indikovaná reoperácia (**IC**).
Vyšetrenie lipidov v 11. a 17. roku života je v súlade s platným Metodickým pokynom Ministerstva zdravotníctva SR č. 13010/2004 pre primárnu prevenciu srdcovo-cievnych ochorení u detí a dospelých (14). Toto vyšetrenie vykonáva pediater v rámci preventívnych prehliadok.
Výživa a aktivita. Pacienti po operácii D-TGA nevyžadujú špeciálnu diétu ani obmedzenia v aktivite. Naopak v rámci prevencie srdcovo-cievnych ochorení je dôležité podporovať u detí s D-TGA normálne pohybové aktivity s cieľom vypestovať návyky na pravidelnú dennú dávku pohybu a cvičenia.
Atriálna korekcia D-TGA (Senningova a Mustardova operácia). Pre úplnosť uvádzame komplikácie po Senningovej a Mustardovej operácii, ale v ŠDTP sa im ďalej nevenujeme. Komplikácie sú: skraty („leak“) na úrovni venóznych tunelov, obštrukcia systémového alebo pľúcneho venózneho tunela, pľúcna hypertenzia, trikuspidálna insuficiencia, obštrukcia výtoku ľavej komory, dilatácia a zlyhávanie pravej komory v systémovej pozícii, arytmie (sick-sinus syndrom, atriálny flutter), náhla kardiálna smrť.

Prognóza

D-TGA s intaktným komorovým septom je letálna vrodená chyba srdca. Bez liečby zomrie 30% dojčiat do jedného týždňa a 90% dojčiat do konca prvého roku života (7). Vďaka “arterial switch” operácii dosahuje prežívanie 10 rokov po operácii 88-97% a bez nutnosti reoperácie ostáva približne 82% pacientov (15). Včasná mortalita po “arterial switch” operácii je spojená so zalomením alebo obštrukciou koronárnych artérií, nezvládnuteľným krvácaním alebo nepripravenosťou ľavej komory na systémovú pozíciu pri oneskorenej korekcii. Neskorá mortalita v rozmedzí 1-2% je spojená s ischémiou myokardu alebo pľúcnou cievnou obštrukčnou chorobou (1). K dlhodobým následkom po “arterial switch” operácii u D-TGA

patria chronotropná insuficiencia, supravalvárne stenózy aorty a pľúcnice a jej ramien (17). Väčšina pacientov má zachovanú normálnu systolickú funkciu srdca a záťažovú kapacitu. Progresívna dilatácia aortálneho koreňa je bežná a je rizikovým faktorom pre rozvoj aortálnej insuficiencie. Pacienti zvyčajne dobre tolerujú reziduálne nálezy, ale vyžadujú kontinuálne sledovanie.
Pacienti po Senningovej a Mustardovej operácii sú ohrozovaní následkom zlyhávania pravej komory v systémovej pozícii a vznikom brady- a tachyarytmií. U časti z nich je možný tzv. retréning ľavej komory a následne "arterial switch" operácia, pri ostatných ostáva jedinou voľbou pri progresívnom kardiálnom zlyhávaní transplantácia srdca.

Stanovisko expertov (posudková činnosť, revízna činnosť, PZS a pod.)

Vzhľadom k tomu, že D - transpozícia veľkých ciev s intaktným komorovým septom je chirurgicky riešená v novorodeneckom veku, ale nutné je intenzívne sledovanie ďalšieho vývoja dieťaťa, nakoľko je vystavené riziku vývoja kardiovaskulárnych ochorení, a môže dôjsť aj k oneskorenému psychomotorickému vývinu dieťaťa, z posudkového hľadiska možno podľa zákona č. 461/2003 Z. z. o sociálnom poistení v znení neskorších predpisov, v prípade prítomných zdravotných ťažkosti dieťaťa , ktoré si vyžaduje osobitnú starostlivosť, posúdiť zdravotný stav dieťaťa v súlade s prílohou č. 2 k zákonu o sociálnom poistení - Choroby a stavy, ktoré si vyžadujú osobitnú starostlivosť - na účely § 15 ods. 1d, t. j. na účely dôchodkového poistenia opatrovateľa dieťaťa, ktorý sa riadne stará o dieťa s dlhodobo nepriaznivým zdravotným stavom po dovŕšení šiestich rokov jeho veku, najdlhšie do 18 rokov veku.

Zabezpečenie a organizácia starostlivosti

Kompetencie špecialistov sú uvedené v časti 5. V organizácii starostlivosti na Slovensku hrá dominantnú úlohu Detské kardiocentrum, ktoré centralizuje úvodnú i následnú starostlivosť o pacientov s D-TGA a vo svojej práci sa opiera o sieť ambulancií pediatrických kardiológov po celom Slovensku. V úvodnej starostlivosti hrajú rozhodujúcu úlohu prenatálna echokardiografia a skríning vrodených chýb po pôrode pomocou oximetrie na všetkých neontologických pracoviskách. Diagnostika môže byť podporená echokardiografiou vykonanou pediatrickým kardiológom ak je na novorodeneckých oddeleniach dostupný. Neodkladný transport do Detského kardiocentra hrá dôležitú úlohu v úvodnej liečbe. Definitívna diagnóza a operácia D-TGA sú vykonávané v Detskom kardiocentre. Následná starostlivosť je rozdelená medzi sieť pediatrických kardiológov na Slovensku a Detské kardiocentrum. Tabuľka č. 3 v časti Liečba sumarizuje plán minimálnych vyšetrení.

Ďalšie odporúčania

Skríning psychomotorického poškodenia. Vzhľadom na predoperačnú cyanózu a operáciu v novorodeneckom veku sú pacienti s D-TGA ohrození možným vývinom psychomotorického poškodenia. Podľa odporúčaní American Heart Association a American Academy of Pediatrics je indikované komplexné zhodnotenie psychomotorického vývinu v 1. - 2. roku, 3. - 5. roku a 11. – 13. roku života (17) (**LOE 1C**). V súčasnosti schválený štandard vyšetrení

psychomotorického vývinu detí v primárnej pediatrii zahŕňa obdobie do tretieho roku života (18). Pre staršie deti zatiaľ štandardy nie sú publikované a zabezpečenie následných intervencií pri náleze abnormálneho psychomotorického vývinu na Slovensku môže narážať na organizačné bariéry. Nápomocné by mohli byť centrá včasnej intervencie alebo ambulancie detských psychológov a detských liečebných pedagógov. V prípade výskytu psychomotorického vývinu je indikovaná spolupráca sociálnych služieb pri zabezpečení podpory rodiny pacienta.

Možnosť poruchy riasiniek epitelu dýchacích ciest - ciliopatia. V prípade opakovaných respiračných infekcií, častého zahlienenia, prípadne predĺženého odpájania z umelej pľúcnej ventilácie je vhodné vylúčiť ciliopatiu respiračného epitelu. Hoci bola primárna ciliárna dyskinéza v koincidencii s vrodenými chybami srdca doteraz popísala hlavne pri heterotaxii s komplexnými chybami srdca (19) ako sú korigovaná transpozícia veľkých ciev, sú poruchy pohybu riasiniek s miernymi respiračnými symptómami popísané aj u pacientov s D-TGA (20). Diagnostiku poruchy riasiniek vykonávajú pracoviská pre diagnostiku primárnej ciliárnej dyskinézie.

Prevencia civilizačných ochorení (ateroskleróza, hypertenzia, obezita). V súvislosti s epidémiou obezity u detí, všeobecným znížením intenzity fyzickej aktivity u detí je dôležité odporúčať všetkým deťom, teda aj deťom s D-TGA, stredne až vysoko intenzívnu fyzickú aktivitu minimálne 60 minút denne pri absencii hemodynamicky závažných reziduálnych nálezov (21). Na nedostatok pohybu u detí s VCC môže mať vplyv aj prehnaný protekcionizmus v rodinnom prostredí. Ďalej je dôležité odporúčať zdravú výživu a nastavenie rozvrhu denných aktivít, aby čas strávený pred monitormi počítačov, tabletov a mobilných telefónov nepresiahol dve hodiny denne.

Rekreačné športovanie - pacienti s D-TGA sa môžu venovať rekreačnému športovaniu, rekreačným fyzickým aktivitám a absolvovať školskú telesnú výchovu bez obmedzení pri absencii hemodynamicky signifikantných reziduálnych nálezov (21, 22) (**LOE IC**). Záťažová ergometria plánovane vykonaná v 11. – 13. roku života posúdi stav a limitácie fyzickej aktivity u pacientov s D-TGA. Pacienti s D-TGA s hemodynamicky závažným reziduálnym nálezom (dysfunkcia ľavej alebo pravej komory, dilatácia alebo hypertrofia komôr, obštrukcia výtoku pravej komory s gradientom pri echokardiografickom vyšetrení nad 30 mmHg, aortálna insuficiencia II a vyššieho stupňa, supraventrikulárne alebo komorové arytmie) sú v plánovaní športových aktivít posudzovaní individuálne podľa nálezu a športovej aktivity.

Výkonnostné športovanie - pacienti s D-TGA môžu byť zapojení do výkonnostného športového tréningu pri absencii hemodynamicky závažných reziduálnych nálezov alebo známok koronárnej ischémie. U detí s D-TGA sa neodporúčajú športy s vysokou statickou alebo dynamickou komponentou. Pred zaradením do tréningového programu je nutné hemodynamické zhodnotenie detským kardiológom s vyšetrením EKG, echokardiografie, záťažovej ergometrie a magnetickej rezonancie respektíve počítačovej tomografie. Detí s D-TGA so známkami koronárnej ischémie by nemali byť zaradení do žiadneho výkonnostného športového programu (22) (**LOE IC**).

Posudzovanie pracovnej schopnosti. Pacienti s D-TGA po operácii arteriálny switch bez významnejších reziduálnych nálezov a bez známok koronárnej ischémie môžu byť zaradení do pracovného procesu bez výnimiek pracovnej schopnosti. Všeobecne sa neodporúča fyzicky ťažká práca u komplexných vrodených chýb ako je aj D-TGA. V prípade významnejších reziduálnych nálezov (aortálna insuficiencia, pľúcna stenóza, koronárna ischémia, dysfunkcia komôr, arytmie) je posudzovanie pracovnej schopnosti nutné individuálne prispôsobiť nálezu pacienta.

Doplnkové otázky manažmentu pacienta a zúčastnených strán

Transfer do starostlivosti dospelého kadiológa. V 18-19.roku života by mal odbornú starostlivosť o pacienta s D-TGA prebrať kardiológ pre dospelých s potrebnými znalosťami o starostlivosť vrodených chýb srdca. Problematika dospelých s vrodenými chybami srdca (ACHD – adult congenital heart disease) je vyvíjajúca sa špecializácia, kde sa prelínajú kompetencie a je potrebný multidisciplinárny prístup hlavne pri komplexných chybách ako je D-TGA. Proces transferu by mal začať už v 15-tom roku života postupnou edukáciou pacienta, aby v 18. – 19. roku života, plne poučený, vedel prevziať zodpovednosť za svoje zdravie. Samotný transfer k dospelému kardiológovi má zahŕňať okrem ústneho dohovoru dvoch špecialistov aj podrobnú správu o celom priebehu starostlivosti v detskom veku s detailmi chyby pred operáciou, typmi operácií, výsledkami katetrizácií a neinvazívnych vyšetrení. Na Slovensku je klinika pre ACHD na NUSCH v Bratislave a Európska kardiologická spoločnosť vypracovala Odporúčania pre liečbu ACHD (23). Keďže ŠDTP je vekom limitovaný po koniec adolescentného obdobia, koncepcia transferu bude predmetom ŠDTP pre D-TGA v dospelom veku.

Odporúčania pre ďalší audit a revíziu štandardu

Prvý audit a revízia tohto štandardného postupu po roku a následne každých 5 rokov resp. pri známom novom vedeckom dôkaze o efektívnejšom manažmente diagnostiky alebo liečby a tak skoro ako je možnosť zavedenia tohto postupu do zdravotného systému v Slovenskej republike. Klinický audit a nástroje bezpečnosti pacienta budú doplnené pri manažmente jednotlivých nozologických jednotiek.

Literatúra

1. Wernovsky G.: Transposition of the Great Arteries. Pediatr Crit Care Med 2016; 17:S337–S343
2. van Velzen C.L. - Ket JCF. - van de Ven PM. A kol. : Systematic review and meta-analysis of the performance of second-trimester screening for prenatal detection of congenital heart defects Int J Gynaecol Obstet. 2018 Feb;140(2):137-145
3. Maťašová K. Skríning kritických vrodených vývojových chýb srdca pulznou oxymetriou. Odporúčanie Neonatologicke sekcie Slovenskej pediatrickej spoločnosti. Schválené 15.5.2017, dostupné na internete - dátum zobrazenia 26.5.2018 http://slovenskaneonatologia.sk/wp-content/uploads/2017/04/Otvori%C5%A5-Skr%C3%ADning-VVCH-srdca-pulznou-oxymetriou.pdf

4. Hraška V. - Soják V - Kostolný M. a kol.: Surgical treatment of transposition of the great arteries. Bratisl Lek Listy 1999; 100 (6): 286 – 290
5. Kaldarárová M. - Kollárová E. - Siman J. a kol..: Čo treba vedieť o transpozícii veľkých ciev po anatomickej korekcii. Kardiol pre prax 2006; 4(4), 257-261
6. Wernovsky G.: Transposition of the Great Arteries. In: Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adult, 7th ed, Allen HD, Shaddy RE, Driscoll DJ, Feltes TF (Eds), Wolters Kluwer Health/Lipincott Williams & Wilkins, Philadelphia, PA 2008. s.1039.
7. Villafañe J. - Lantin-Hermoso M.R. - Bhatt A.B.: D-Transposition of the Great Arteries. The Current Era of the Arterial Switch Operation. J Am Coll Cardiol 2014;64:498–511
8. Demografia na Slovensku, dátum zobrazenia 26.5.2019. https://sk.wikipedia.org/wiki/Demografia_Slovenska
9. Sarris G.E. – Balmer Ch. – Bonou P. a kol.: Clinical guidelines for the management of patients with transposition of the great arteries with intact ventricular septum The Task Force on Transposition of the Great Arteries of the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) and the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). Eur Journal of Cardiothoracic Surg 2017; 51: e1–e32
10. Mertens L. - Vogt M.- Marek J.- Cohen M.S: Transposition of the Great Arteries. In: Echocardiography in Pediatric and Congenital Heart Diseeases. Second Edition. Lay W.W., Mertens LL., Cohen M.S., Geva T., Wiley Blackwell 2016
11. Guidelines for the Management of Congenital Heart Diseases in Childhood and Adolescence. Cardiology in the Young (2017), 27(Suppl. 3), S1–S105
12. Wernovsky G.- Lihn S.L.- Olen M.M.: Creating a lesion-specific "roadmap" for ambulatory care following surgery for complex congenital cardiac disease. Cardiol Young. 2017 May;27(4):648-662
13. Wernovsky G. - Rome J.J. - Tabbutt S.: Guidelines for the Outpatient Management of Complex Congenital Heart Disease. Congenit Heart Dis. 2006;1:10–26
14. Metodický pokyn pre primárnu prevenciu srdcovo-cievnych ochorení u detí a dospelých. Vestník MZ SR 2004; čiastka 49–51: 404–407
15. Safi L.M. - Bhatt A.M. Update on the Management of Adults With Arterial Switch Procedure for Transposition of the Great Arteries. Curr Treat Options Cardio Med (2017) 19: 4
16. Mussato K. - Wernovsky G.: Challenges facing the child, adolescent, and young adult after the arterial switch operation. Cardiol Young 2005; 15 (Suppl. 1): 111–121
17. Marino S.M. - Lipkin P.H - Newburger J.W. a kol.: Neurodevelopmental Outcomes in Children With Congenital Heart Disease: Evaluation and Management A Scientific Statement From the American Heart Association Circulation. 2012; 126: 1143-1172.
18. Štandard vyšetrení psychomotorického vývinu detí pri 2.-11. preventívnej prehliadke v primárnej starostlivosti. dátum zobrazenia 24.11.2019 https://www.standardnepostupy.sk/nove-standardy/
19. Mirra V. - Werner C. - Santamaria F.: Primary Ciliary Dyskinesia: An Update on Clinical Aspects, Genetics, Diagnosis, and Future Treatment Strategies. Front. Pediatr. 2017; 5: 135

20. Zahid M. - Bais A. - Tian X. a kol.: Airway Ciliary Dysfunction and Respiratory Symptoms in Patients with Transposition of the Great Arteries. PLoS ONE 2018; 13 (2): e0191605.
21. Takken T. - Giardini A. - Reybrouck T., a kol.: Recommendations for physical activity, recreation sport, and exercise training in paediatric patients with congenital heart disease: a report from the Exercise, Basic & Translational Research Section of the European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation, the European Congenital Heart and Lung Exercise Group, and the Association for European Paediatric Cardiology European Journal of Preventive Cardiology 2011; 19(5): 1034–1065
22. Van Hare G.F. - Ackerman M.J. - Evangelista J.K.: Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 4: Congenital Heart Disease A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology. J AmColl Cardiol 2015;66:2372–84
23. Baumgartner H. - Bonhoeffer P. - De Groot N.M. a kol. : ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). Eur Heart J. 2010 Dec;31(23):2915-57.
24. Sarris G.E. – Balmer C. – Bonou P. a kol. Clinical guidelines for the management of patients with transposition of the great arteries with intact ventricular septum. EACTS and AEPC, European Journal of Cardio-Thoracic Surgery 51 (2017) e1–e32 doi:10.1093/ejcts/ezw360

Poznámka:

Ak klinický stav a osobitné okolnosti vyžadujú iný prístup k prevencii, diagnostike alebo liečbe ako uvádza tento štandardný postup, je možný aj alternatívny postup, ak sa vezmú do úvahy ďalšie vyšetrenia, komorbidity alebo liečba, teda prístup založený na dôkazoch alebo na základe klinickej konzultácie alebo klinického konzília.

Takýto klinický postup má byť jasne zaznamenaný v zdravotnej dokumentácii pacienta.

Účinnosť

Tento štandardný postup nadobúda účinnosť od 1. apríla 2020.

Peter Pellegrini
poverený
vedením
ministerstva