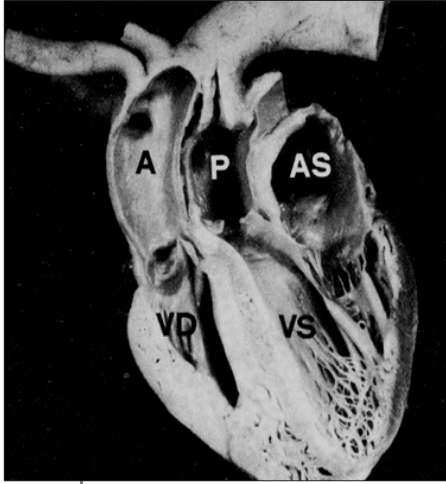
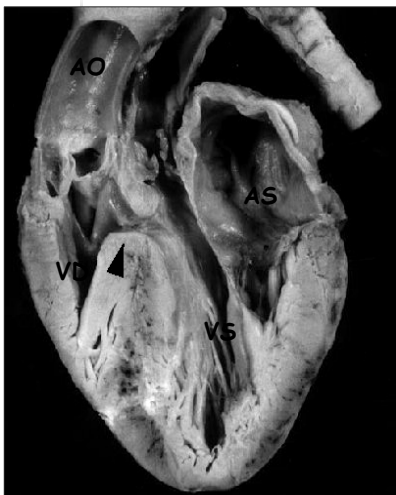


## Trasposizione Grandi Arterie Anatomia



- **Concordanza atrioventricolare**
- **Discordanza ventricolo arteriosa**

## Trasposizione Grandi Arterie TGA+DIV+SP: Anatomia

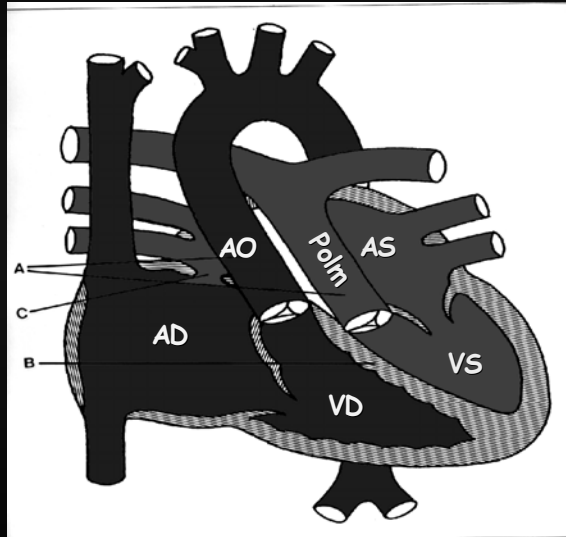


- **Discordanza VA**
- **Ostruzione LVOT**
  - \* Stenosi val.polm.
  - \* ring fibroso
  - \* aneurisma setto membranoso
  - \* attacco anomalo valvola mitrale
  - \* deviazione post.sett infundibulare

## Trasposizione dei grandi vasi (TGA)

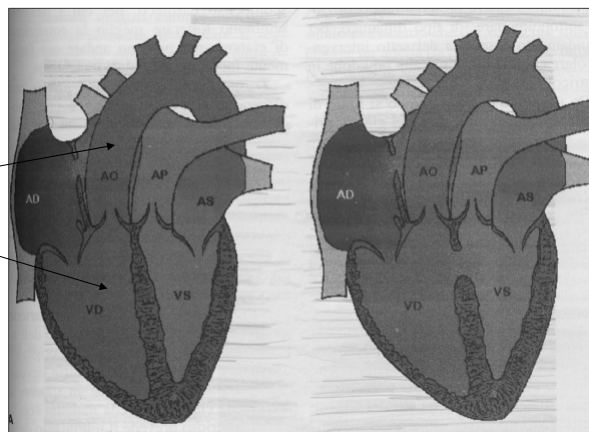
Concordanza  
A-V

Discordanza  
V-A



## Trasposizione delle grandi arterie (TGA)

Discordanza  
V-A



Trasposizione dei grossi vasi	
<b><i>Incidenza</i></b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ 20-30/100.000 nati vivi</li> <li>▪ 5-7% delle cardiopatie congenite alla nascita</li> <li>▪ 2-4.5% delle cardiopatie congenite in epoca fetale</li> <li>▪ 60-70% dei pazienti è di sesso maschile</li> </ul> <p><i>Van Praagh R., 1991</i>  <i>(Ferencz. et al- 1993)</i>  <i>(Lindsey D. Allan et al- JACC 1994)</i></p>	<p><u>Nelle serie pre-natali:</u>  Solo il 3% presenta anomalie cromosomiche</p> <p><u>Nelle serie post-natali:</u>  Eccezionale la associazione a cromosomopatie ed malformazioni extracardiache</p> <p style="text-align: right;"><i>(Ferencz. et al- 1993)</i></p>

Trasposizione dei grossi vasi	
<b><i>Varietà anatomiche</i></b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>A setto interventricolare integro (50%)</b> <i>Dotto di Botallo e Forame ovale pervi</i></li> <li>• <b>Con difetto interventricolare (40%)</b></li> <li>• <b>Con difetto interventricolare e stenosi polmonare (7.5%)</b></li> <li>• <b>Con ostruzione sottopolmonare (2.5%)</b></li> <li>• <i>Con difetto interventricolare e coartazione aortica</i></li> <li>• <i>Nelle cardiopatie complesse</i></li> </ul>	<p>Il management, il tipo di correzione, timing chirurgico, il tipo di intervento e la prognosi <b>sono differenti in rapporto alla classe a cui appartiene la TGA</b></p>

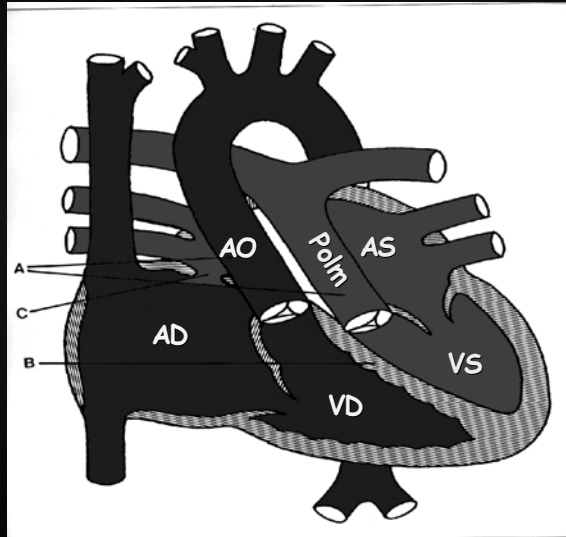
	<b>Trasposizione dei grossi vasi</b>
	<i>Fisiopatologia</i>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ <b>Gran parte della GS di un ventricolo ritorna allo stesso ventricolo</b></li> </ul> <p style="text-align: center;">↓</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>■ <b>Circolazioni sistemica e polmonare in parallelo</b></li> </ul> <p style="text-align: center;">↓</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>■ <b>Ridotto apporto di O<sub>2</sub> ai tessuti:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>■ mixing intracardiaco (Forame ovale, Difetto interatriale, Difetto interventricolare)</li> <li>■ mixing extracardiaco (Dotto di Botallo, Collettori sistemico-polmonari)</li> </ul> </li> </ul>

	<b>Trasposizione dei grossi vasi</b>
	<i>Fisiopatologia</i>
	<p style="text-align: center;"><b>FISIOPATOLOGIA TGA</b></p> <p style="text-align: center;">CUORE DESTRO      CUORE SINISTRO</p> <p style="text-align: center;">Aorta      Polmonare</p> <p style="text-align: center;">VD      VS</p> <p style="text-align: center;">= CIANOSI SEVERA</p>

## Trasposizione dei grandi vasi (TGA)

Concordanza  
A-V

Discordanza  
V-A



### Trasposizione Grandi Arterie Quadri Clinici

- **TGA a setto intatto**: cianosi severa e tendenza all'acidosi metabolica con polipnea compensatoria, in presenza di mixing intercircolatorio inadeguato (DIA/foramen ovale restrittivo. Dotto piccole dimensioni)

## Trasposizione Grandi Arterie Quadri Clinici

### ● TGA a setto intatto

#### Emergenza neonatale

La diagnosi prenatale riduce la mortalità e la morbilità neonatale

( Bonnet D et al: Circulation 99)

## Trasposizione dei grossi vasi

### CLINICA

#### ■ Ispezione: **Cianosi**

#### ■ Ascoltazione:

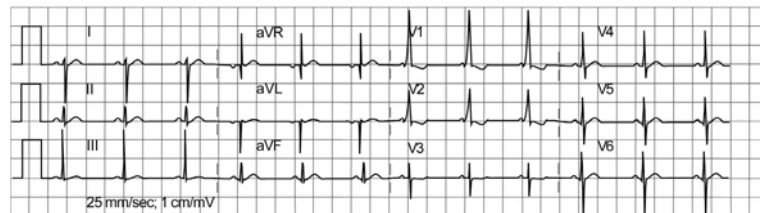
- Soffio continuo in sede sottoclaveare sx (Dotto di Botallo pervio)
- Il tono aumentato d'intensità al II SIS (non è il focolaio polmonare ma aortico!!!)
- Soffi eiettivi di solito assenti o lievi

## Trasposizione dei grossi vasi

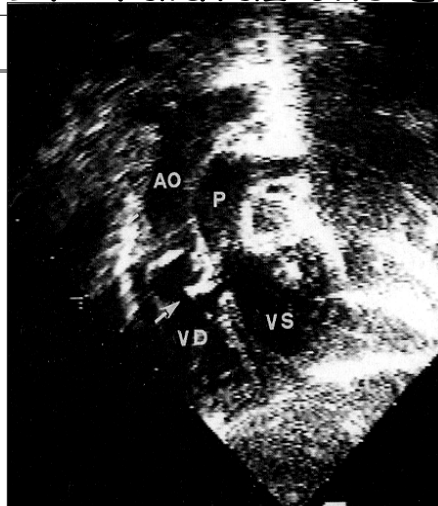
### ECG

#### *Normale alla nascita!!!*

- Deviazione assiale destra
- Ipertrofia ventricolare destra (onda R in  $V_1$ - $V_2$  + onda S in  $V_5$ - $V_6$  > 35mm, ST depresso e onde T invertite a branche simmetriche)
- Ipertrofia biventricolare
- Onda Q in  $V_6$  nelle forme con ampio DIV



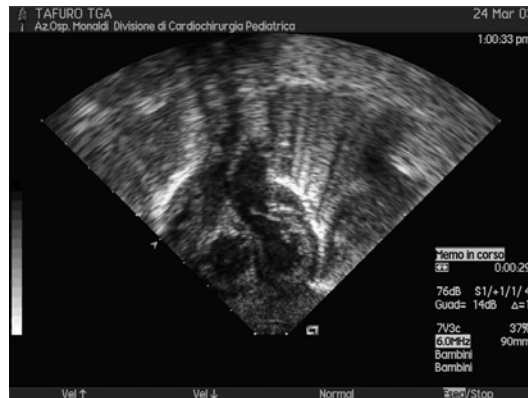
## Trasposizione Grandi Arterie TGA+DIV: Valutazione ECO



Posizione Sottocostale: sezione obliqua sinistra

## Trasposizione dei grossi vasi

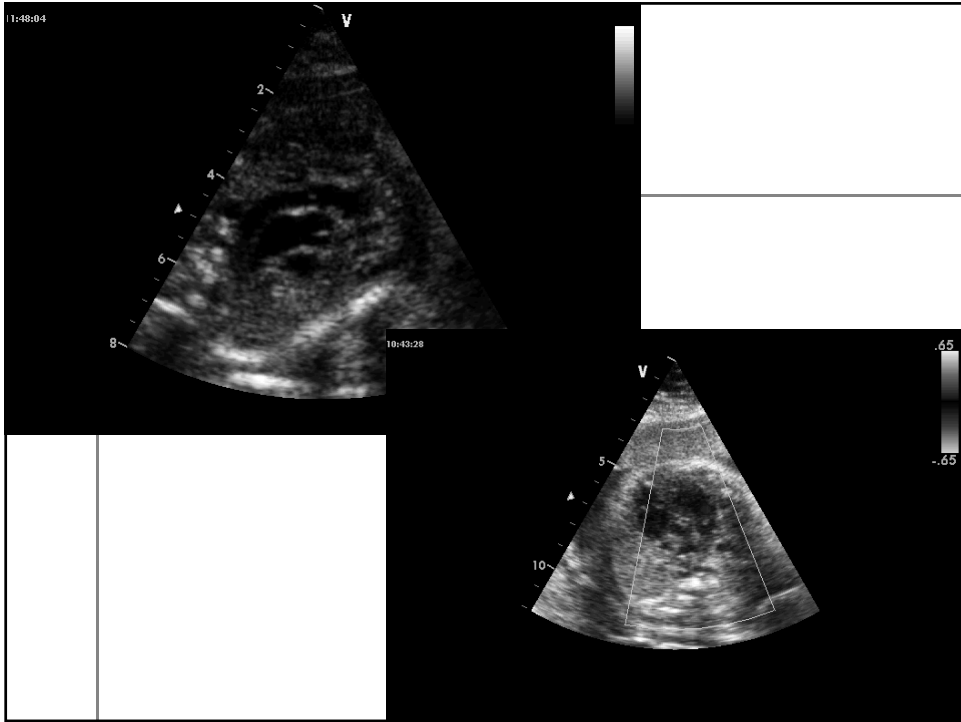
*Ecocardiogramma*



## Trasposizione dei Grossi Vasi

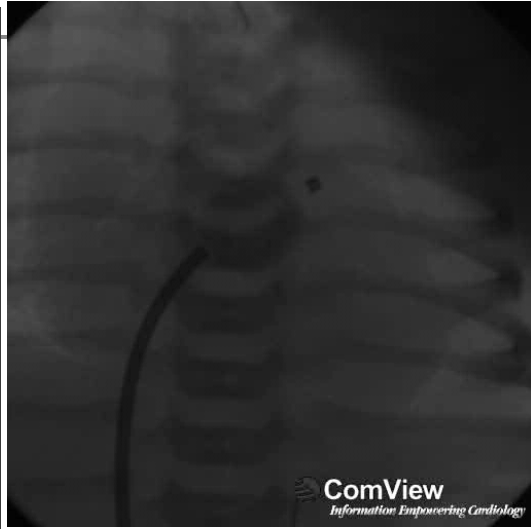
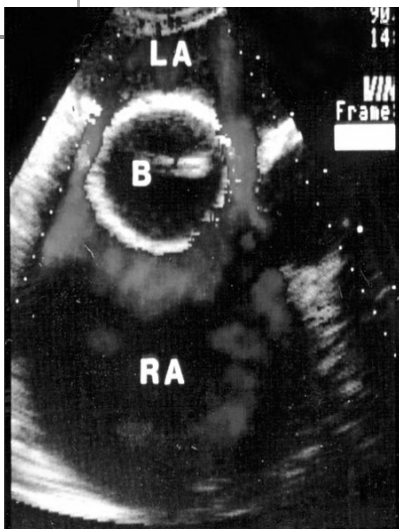
*“Detection of Transposition of the Great Arteries in Fetuses reduces neonatal morbidity and mortality”*

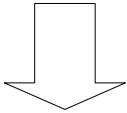
Bonnet D et al  
Circulation 1999



**Settostomia sec.  
Rashkind ecoguidata**

**Settostomia sec. Rashkind  
in fluoroscopia**



<b>Trasposizione dei grossi vasi</b>		
<b>40</b> diagnosi prenatali:		
4 Interruzioni volontarie di gravidanza		
1 Morte intrauterina		
		
<table border="1"> <tr> <td> <b>35 nati vivi con diagnosi prenatale</b>  <b>200 nati vivi con diagnosi postnatale</b> </td> </tr> </table>		<b>35 nati vivi con diagnosi prenatale</b> <b>200 nati vivi con diagnosi postnatale</b>
<b>35 nati vivi con diagnosi prenatale</b> <b>200 nati vivi con diagnosi postnatale</b>		

<b>Trasposizione dei grossi vasi</b>			
Variabili che hanno mostrato <u>variazioni statisticamente significative</u>			
	PRENATAL GROUP (35 pt)	POSTNATAL GROUP (200 pt)	P value
Age at ospitalization (hours)	2,5± 1,7	28± 15	< 0.05
PO <sub>2</sub>	43± 2	30± 4	< 0.05
Preoperatory mortality	1pt (3%)	30 pt (15%)	< 0.001
Early postoperative mortality	1 pt (3%)	12 pt (6%)	< 0.001
Alive (one month)	33 pt (94%)	158 pt (79%)	< 0.001

## Trasposizione dei grossi vasi

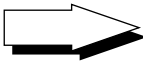
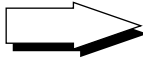
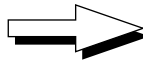
### *Conclusioni*

Nella nostra esperienza, la diagnosi prenatale si è mostrata in grado di modificare significativamente

- ✓ L'età di arrivo alla Cardiologia Pediatrica III livello
- ✓ La PO<sub>2</sub>
- ✓ La mortalità preoperatoria
- ✓ La mortalità postoperatoria precoce
- ✓ La sopravvivenza

## Trasposizione Grandi Arterie Storia Naturale

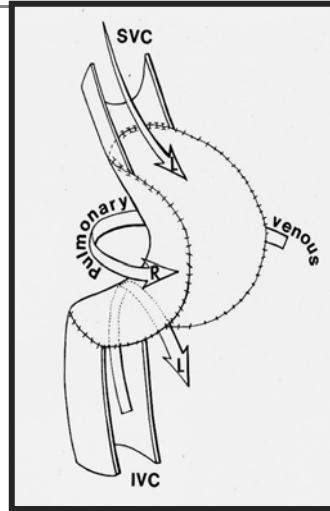
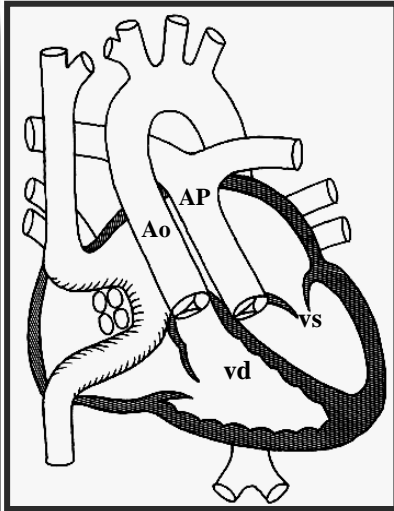
- **Senza trattamento ha una mortalità del:**
  - 30% nella prima settimana di vita,
  - 50% entro il primo mese,
  - 70% nei primi sei mesi e
  - 90% entro l'anno.

Trasposizione Grandi Arterie Gestione in epoca neonatale TGA SI/DIV	
➤ assicurare adeguato mixing intercircolatorio	 ✓ PGE1 ev ✓ Settostomia atriale (Rashkind)
➤ <u>correzione acidosi</u> ( se presente)	 ✓ Bicarbonato ev
correzione chirurgica precoce	 Correzione anatomica

<b>Trasposizione dei grossi vasi</b>	
<i>Interventi Correttivi</i>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>● <b>Correzione fisiologica a livello atriale</b> * Intervento Mustard / Senning</li> <li>● <b>Correzione anatomica a livello grandi arterie</b> * Inversione arteriosa o switch arterioso</li> <li>● <b>Correzione secondo Rastelli / Lecompte</b> * in pz con TGA + DIV + Stenosi polmonare</li> </ul>	

## Trasposizione dei grossi vasi

Intervento di Mustard/Senning  
*correzione fisiologica*



## Trasposizione dei grossi vasi

Intervento di Mustard/Senning  
*Sopravvivenza*

Mortalità precoce:

0-15%

Sopravvivenza:

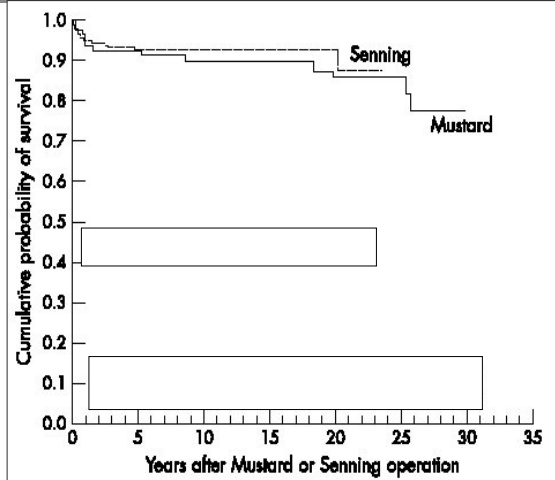
95 % a 1 mese

90 % a 1 anno

86 % a 5 anni

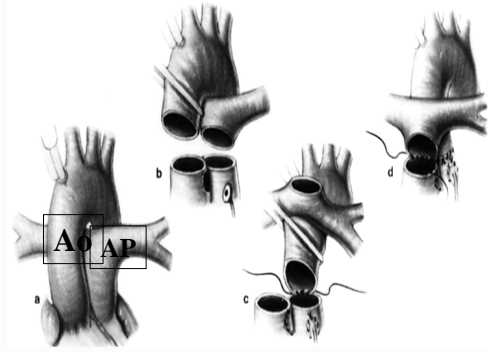
83 % a 10 anni

**80 % a 20 anni**



Moons P et al Heart 2004

## TGA : intervento di switch



- Mortalità < 5%
- Sequela a distanza 20%
- Sopravvivenza a 30 aa: 85%

## Trasposizione dei grossi vasi

Intervento di switch arterioso  
*Sopravvivenza*

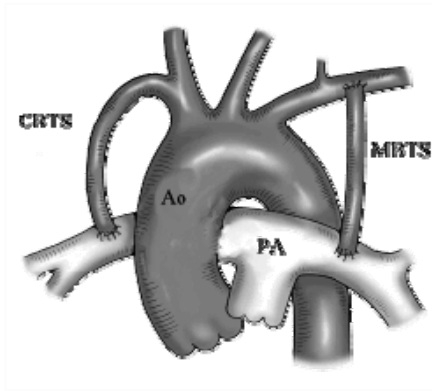
Sopravvivenza:  
90% a 25 anni

Paula Martins and Eduardo Castela  
Review Orphanet Journal of rare disease 2008

## Trasposizione dei grossi vasi

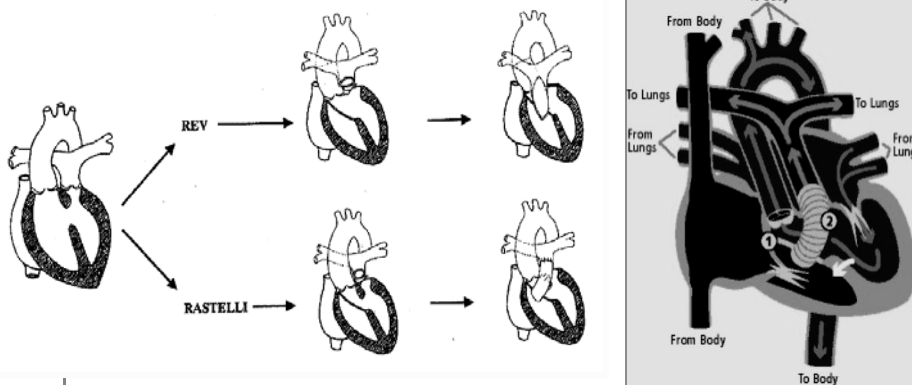
Trattamento chirurgico palliativo:  
*Shunt sistemico-polmonare (Gore-Tex 5 mm)*

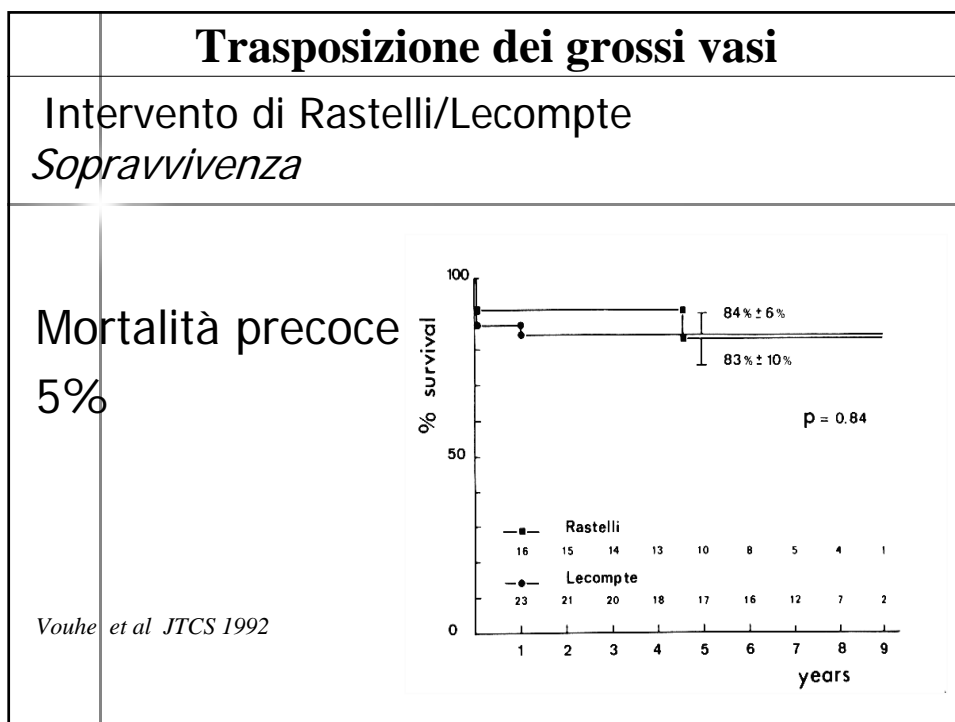
Nelle forme con difetto interventricolare e Stenosi polmonare severa



## Trasposizione dei grossi vasi

Intervento di Rastelli/Lecompte  
*TGA+DIV+Stenosi polmonare*





<b>Trasposizione dei grossi vasi</b>	
<i>Conclusioni</i>	
<p>La Trasposizione delle grandi arterie è una cardiopatia che attualmente può essere trattata chirurgicamente con una bassa mortalità precoce ed un'alta percentuale di sopravvivenza a lungo termine.</p> <p>Nella maggioranza dei casi ciò si associa ad una buona capacità funzionale e senso benessere fisico, cardini fondamentali per una <b>buona qualità di vita</b></p>	