



**Leitlinie Pädiatrische Kardiologie:  
Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien (cc-TGA)**

Autoren: Paul, Th.(Göttingen), Rickers, C.(Kiel), Dähnert, I. (Leipzig), Hraska, V. (St. Augustin)

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am 3.12.2014

**1. Krankheitsbezeichnung:** Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien (cc-TGA)

**Geltungsbereich:** Kinder und Jugendliche mit einer cc-TGA.

**2. Definition – Klassifikation – Basisinformationen**

**2. 1. Häufigkeit**

Die cc-TGA zählt zu den seltenen angeborenen Herzfehlern. Es wird eine Prävalenz von 0,03 auf 1000 Lebendgeborene angenommen, der Anteil an der Gesamtzahl der angeborenen Herzfehlern ist mit ca. 0,5% gering (Attalah 2013, Lindinger 2010).

**2. 2. Definition – Klassifikation – Basisinformationen**

Für die cc-TGA werden verschiedene Synonyma benutzt: „isolierte Ventrikelinversion“, doppelte Diskordanz, physiologisch korrigierte Transposition der großen Arterien und I-Transposition. Die Bezeichnung I-Transposition ist für das Krankheitsbild der cc-TGA nicht eindeutig, da eine I-Transpositionsstellung der Aorta auch bei anderen angeborenen Herzfehlern wie zum Beispiel beim Double Outlet Right Ventricle und beim Double Inlet Left Ventricle vorliegen kann.

Die Ursache für die Entstehung einer cc-TGA ist bei Situs solitus eine Linksdrehung des primären Herzschlauchs in der frühen Entwicklung des Herzens im Gegensatz zu einer Rechtsdrehung beim Herzgesunden.

Bei einem Patienten mit einer cc-TGA fließt das systemvenöse Blut in den anatomisch rechten Vorhof. Dieser ist über eine Mitralklappe mit einem morphologisch linken Ventrikel verbunden, welcher wiederum diskordant mit der transponierten Pulmonalarterie konnektiert ist. Der linke Vorhof nimmt das pulmonalvenöse Blut auf und entleert sich über eine Trikuspidalklappe in einen morphologisch rechten Ventrikel, welcher mit der nach anterior und links transponierten Aorta verbunden ist (Abbildung 1). Es besteht also eine atrioventrikuläre Diskordanz mit einer zusätzlichen ventrikuloarteriellen Diskordanz.

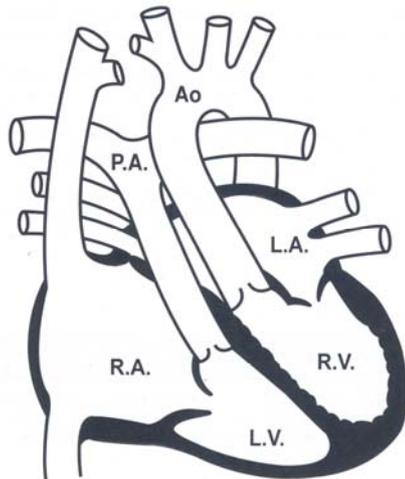


Abbildung 1: Schematische Darstellung der cc-TGA; es besteht eine atrioventrikuläre Diskordanz mit einer ventrikuloarteriellen Diskordanz (Ao=Aorta, LA=linker Vorhof, LV=linker Ventrikel, PA=Pulmonalarterie, RA=rechter Vorhof, RV=rechter Ventrikel; Abbildung aus Attalah 2013)

Es bestehen jedoch bedeutsame Unterschiede in der Hämodynamik und im natürlichen Verlauf im Vergleich zu Herzgesunden (Hornung 2010, Wallis 2011). Wesentliche Faktoren für den Verlauf der Erkrankung sind das Vorliegen weiterer kardialer Fehlbildungen sowie die Funktion des anatomisch rechten Ventrikels in Systemposition. Zusätzliche morphologische Anomalien und kardiale Fehlbildungen sind bei der cc-TGA häufig: 25% der operierten Patienten haben einen Situs inversus, wobei ein Teil eine Laevokardie aufweisen kann. Bei situs solitus liegt bei ca. 25% eine Dextrokardie oder Mesokardie vor.

Die häufigsten mit einer cc-TGA assoziierten kardialen Fehlbildungen sind ein Ventrikelseptumdefekt (>50%), eine Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstraktes (funktionell: Pulmonalstenose) sowie Anomalien der systemischen AV-Klappe (Trikuspidalklappe; Abbildung 2). Weitere häufige Anomalien sind ein rechter Aortenbogen sowie ein Vorhofseptumdefekt.

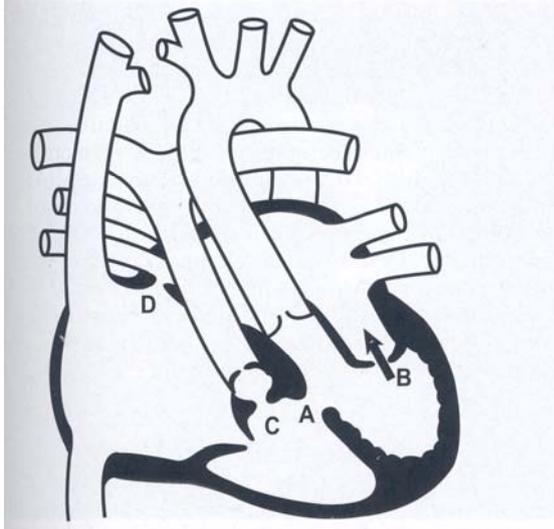


Abbildung 2: Schematische Darstellung der häufigsten mit der cc-TGA assoziierten kardialen Fehlbildungen (A=Ventrikelseptumdefekt, B=Anomalien der Trikuspidalklappe, C=Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstraktes, D=Vorhofseptumdefekt; Abbildung aus Attalah 2013)

Eine Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstraktes liegt bei 30-50% der Patienten vor, meistens in Kombination mit einem großen Ventrikelseptumdefekt. Meistens ist die Obstruktion durch eine

muskuläre Hypertrophie bedingt, seltener ist diese durch akzessorisches Mitralklappengewebe oder ein Aneurysma des Ventrikelseptumdefektes verursacht (Anderson 1975, Wallis GA).

Anomalien der linksseitigen AV-Klappe (Trikuspidalklappe) sind für die cc-TGA typisch. Die häufigste und klinisch bedeutsamste Anomalie ist eine Dysplasie und Verlagerung des septalen oder posterioren Segels der Trikuspidalklappe vergleichbar mit der Ebsteinschen Anomalie.

Für eine anatomische Korrekturoperation als Double-Switch-Operation ist die Koronararterienanatomie von Bedeutung. Typischerweise besteht bei Patienten mit cc-TGA und Situs solitus eine Spiegelbildanatomie der Koronararterien mit hoher Variabilität in der Aufzweigung der Gefäße (McCay 1996).

Das AV-Überleitungssystem ist typischerweise doppelt angelegt (Anderson 1973). Es besteht ein erhöhtes Risiko für einen angeborenen hochgradigen AV-Block, welcher sich auch noch im weiteren Verlauf ausbilden kann (Cardell 1956, Friedberg 1970, Daliento 1986, siehe Leitlinie Bradykarde Herzrhythmusstörungen der DGPK). Bei der cc-TGA liegen zudem gehäuft akzessorische atrioventrikuläre Leitungsbahnen mit symptomatischen supraventrikulären Tachykardien vor (siehe Leitlinie Tachykarde Herzrhythmusstörungen der DGPK). Im weiteren Verlauf kann es durch Narben und Fibrose zum Auftreten ventrikulärer Tachyarrhythmien kommen.

### **2.3. Genetik**

Es wird eine multifaktoriellen Ätiologie der cc-TGA angegeben. Das Wiederholungsrisiko für Geschwisterkinder wird auf ca. 2% geschätzt (Kuehl 2003, Wallis 2011).

### **3. Klinik, Leitsymptome sowie natürlicher Verlauf**

Das klinische Bild wird im Kindesalter von den assoziierten Fehlbildungen bestimmt. Bei großem Links-Rechts-Shunt sowie bei höhergradiger Trikuspidalklappeninsuffizienz stehen die Zeichen der Herzinsuffizienz (Tachypnoe, Trinkschwäche, Hepatomegalie, Gedeihstörung) im Vordergrund. Oft entwickelt sich bereits frühzeitig eine rechtsventrikuläre Dysfunktion. Sowohl ein AV-Block als auch häufige supraventrikuläre Tachykardien tragen zu dieser Entwicklung bei.

Bei der häufigen Kombination aus Ventrikelseptumdefekt und Pulmonalstenose kann eine zentrale Zyanose vorliegen. Bei „ausgewogenen“ Verhältnissen bestehen weder Herzinsuffizienz noch Zyanose.

Patienten mit isolierter cc-TGA können lange subjektiv beschwerdefrei sein. Allerdings bestehen im Alter von 45 Jahren bei 50% der Patienten mit Begleitfehlbildungen und 33% der Patienten mit isolierter cc-TGA Zeichen einer Herzinsuffizienz und rechtsventrikulären Dysfunktion (Dimas 1989).

Bei assoziierten Fehlbildungen und Arrhythmien wird der natürliche Verlauf von diesen bestimmt, wobei die Herzinsuffizienz und rechtsventrikuläre Dysfunktion schneller fortschreiten als bei analogen Fehlbildungen mit morphologisch linkem Systemventrikel. Es bestehen Hinweise dafür, dass das Vorliegen einer Pulmonalstenose durch eine veränderte Stellung des interventrikulären Septums zur Stabilisierung der Trikuspidalklappenengeometrie führt und somit vor der Entwicklung einer Dysfunktion des systemischen rechten Ventrikel „schützt“.

Die Häufigkeit eines kompletten AV-Blockes liegt bei Geburt bei 10% und steigt mit zunehmendem Alter an, wobei Zahlenangaben von 2% pro Jahr bzw. zusätzlich 15% bei Adoleszenten und 30% bis 50% im Erwachsenenalter gemacht werden (Cardell 1956, Friedberg 1970, Daliento 1986).

## **4. Diagnostik**

### **4.1 Zielsetzung:**

Diagnosestellung mit exakter Beschreibung der Anatomie, der Ventrikelfunktion und von Begleitfehlbildungen sowie Beurteilung der Hämodynamik und des Herzrhythmus. Einschätzung der Prognose und Planung der Therapie.

## **4.2 Apparative Diagnostik inklusive Bewertung**

### **4.2.1 Echokardiographie:**

Die Echokardiographie ist die Methode der Wahl zur primären Diagnostik bei einer cc-TGA. Folgende anatomische und funktionelle Befunde, die für die Diagnostik und Therapieentscheidung bedeutsam sind, sollten erhoben werden:

- Viszeraler und thorakaler Situs
- Lage der Herzspitze
- Identifizierung der Ventrikelmorphologie (AV-Klappenansatz, Trabekularisierung)
- Septale Insertion der AV-Klappen (Ebstein-ähnliche Anomalie), Ausmaß einer Trikuspidalklappeninsuffizienz
- Fibröse Kontinuität von Pulmonal- und Mitralklappe
- Stellung der großen Arterien zueinander sowie deren Ursprung aus den Ventrikeln
- Größe und Lage eines Ventrikelseptumdefektes
- Anatomie einer Obstruktion des linksventrikulären Ausflustrakts
- Sonstige assoziierte Fehlbildungen (Aortenbogen, Vorhofseptumdefekt, ...)
- Koronararterienanatomie

Im Rahmen der Verlaufsdiagnostik dient die Echokardiographie insbesondere der Beurteilung der systolischen Funktion des morphologisch rechten Systemventrikels (Diller 2012), der Untersuchung einer Trikuspidalklappeninsuffizienz und einer progredienten linksventrikulären Ausflustraktobstruktion (Subpulmonal- oder Pulmonalstenose).

### **4. 2. 2. EKG**

Das EKG gehört zur Basisdiagnostik und dient der Verlaufskontrolle. Es zeigt häufig rechtspräkordial nachweisbare Q-Zacken bei sagittal stehenden Septum, die linkspräkordial fehlen (Anderson 1957). Akzessorische atrioventrikuläre Leitungsbahnen (Präexzitation), die zu supraventrikulären Tachykardien führen können, sind häufig ebenso wie ein AV-Block (Daliento 1986).

### **4. 2. 3. 24-Stunden-EKG**

Da sich ein AV-Block entwickeln kann, ist ein Langzeit-EKG alle 1-2 Jahre sinnvoll.

### **4. 2. 4. Labor**

Im Langzeitverlauf weist das BNP (oder NT-proBNP) auf eine myokardiale Insuffizienz hin.

### **4. 2. 5. Röntgenthorax**

Ein Röntgen-Thorax ist für die Diagnosestellung entbehrlich, kann jedoch zur Beurteilung der Herzlage und des thorakalen und abdominalen Situs hilfreich sein.

### **4. 2. 6. Pulsoxymetrie**

Die Pulsoxymetrie gibt Hinweise auf einen Rechts-Links-Shunt. Eine Zyanose kann das Leitsymptom für eine höhergradige linksventrikuläre Ausflustraktobstruktion sein.

### **4. 2. 7. Herzkatheteruntersuchung**

Die Herzkatheteruntersuchung ist heutzutage zur Primärdiagnostik nur noch selten notwendig. Sie kann bei komplexen Formen der cc-TGA zur Klärung der genauen Anatomie und Hämodynamik (z.B. multiple VSD) erforderlich sein. Bei älteren Kindern kann die Messung des pulmonalvaskulären Drucks und Widerstands zur Abschätzung der Operabilität notwendig sein. Zur Vorbereitung auf eine anatomische oder physiologische Korrektur-Operation ist eine Herzkatheteruntersuchung inklusive Koronardarstellung indiziert (Freedom 1997).

### **4. 2. 8. MRT/CT**

Eine Untersuchung mittels MRT oder CT kann in Einzelfällen zur Klärung des Situs nützlich sein (Kilner 2011). Im Verlauf ist die MRT der Goldstandard zur Messung der Ventrikelvolumina und Funktion (van der Bom 2013), sie dient jedoch auch zur Darstellung der atrialen Verbindungen nach anatomischer Korrekturoperation, die echokardiographisch schwer darzustellen sind. Stress-MRT Untersuchungen dienen der Beurteilung der Funktion der Ventrikel unter Belastung (Fratz 2008). Die Indikation zur MRT-Untersuchung hängt vom klinischen Verlauf und von der echokardiographischen Beurteilbarkeit ab. Die Computertomographie ist Ausnahmefällen vorbehalten.

#### **4. 2. 9. Spiroergometrie**

Die Spiroergometrie kann im Langzeitverlauf bei Patienten mit cc-TGA die kardiopulmonale Leistungsfähigkeit objektivieren (Greval 2012) und bei Verschlechterung frühzeitig auf ein beginnendes Versagen des rechten Systemventrikels hinweisen. Ferner kann sie Rhythmusstörungen aufdecken und Hinweise auf ein Ventilations-/Perfusionsmismatch geben. Die Ergebnisse sind für den weiteren Krankheitsverlauf prädiktiv. Eine Wiederholung alle 3 Jahre wird empfohlen (starker Konsens).

#### **4.3. Durchführung der Diagnostik und Therapie**

Die Durchführung der nicht-invasiven Diagnostik soll durch eine Kinderärztin/einen Kinderarzt mit der Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie erfolgen. Die invasive Diagnostik und Therapie soll spezialisierten Zentren vorbehalten bleiben.

#### **4. 4. Differenzialdiagnosen**

Komplexe angeborene Herzfehler mit cc-TGA.

#### **4. 5. Primäre Nachweisdiagnostik**

Erfolgt durch die Echokardiographie.

### **5. Therapie**

#### **5. 1. Medikamentöse Therapie der Herzinsuffizienz (siehe Leitlinie der DGPK)**

#### **5. 2. Chirurgische Therapiemaßnahmen**

Aufgrund des breiten anatomischen und funktionellen Spektrums der cc-TGA kann es kein einheitliches Therapiekonzept geben, sondern es sind individuelle Therapieentscheidungen erforderlich. Gegenwärtig gibt es keine Belege dafür, dass bei Patienten ohne assoziierte Defekte eine prophylaktische anatomische Korrektur hilfreich wäre. Auch bei Patienten mit linksventrikulärer Ausflussbahnobstruktion und balancierten Kreislaufverhältnissen kann eine abwartende Haltung sinnvoll sein.

Operationen/Interventionen bei einer cc-TGA lassen sich in fünf Kategorien einteilen:

1. Palliationen (aortopulmonale Shunts, Stentversorgung des offenen Ductus arteriosus, Pulmonalarterienbündelung mit oder ohne Schaffung/Vergrößerung eines Vorhofseptumdefektes).
2. Anatomische Korrektur mit Nutzung des morphologisch linken Ventrikels als systemische Pumpkammer und der Mitralklappe als systemischer AV-Klappe.
3. Physiologische Korrektur mit Erhaltung des morphologisch rechten Ventrikels als Systemventrikel und Korrektur nur der assoziierten Defekte, das heißt Verschluss von Ventrikelseptumdefekten, Beseitigung linksventrikulärer Ausflussbahnobstruktion, Rekonstruktion oder Ersatz der insuffizienten Trikuspidalklappe usw.
4. Univentrikuläre Palliation, bei der beide Ventrikel zur Systemzirkulation beitragen und der systemvenöse Fluss die Pulmonalarterien über Fontan-Modifikationen erreicht.
5. Herzschrittmacher- und CRT-Therapie

##### **5.2.1 Palliative Maßnahmen**

Eine Zyanose aufgrund einer hochgradigen linksventrikulären Ausflussbahnobstruktion kann entweder mit der Anlage eines modifizierten Blalock-Taussig-Shunts oder einer Stentimplantation in den Ductus arteriosus behandelt werden.

Ziele eines Pulmonalis-Banding sind:

- Drosselung der Lungendurchblutung bei großem Li-Re Shunt
- Minderung einer Trikuspidalinsuffizienz durch Septumverlagerung
- Vorbereitung des linken Ventrikels auf eine anatomische Korrektur (Hraska 2011, s.u.).

##### **5.2.2 Anatomische Korrektur**

Voraussetzung für eine anatomische Korrektur ist, dass beide Ventrikel balanciert und gut entwickelt sind (siehe Tabelle 1). Der linke Ventrikel kann bis zum Alter von 15 Jahren durch ein pulmonalarteriell Banding trainiert und auf die Übernahme der Systemfunktion vorbereitet werden. Bei Patienten mit bereits präoperativ bestehender Trikuspidalinsuffizienz und rechtsventrikulärer Dysfunktion sind nach aktueller Datenlage von der anatomischen Korrektur die größten Vorteile zu erwarten (Duncan 2003, Langley 2003, Shin'oka 2007, Gaies 2009, Brawn 2010, Hraska 2011, Murtuza 2011).

#### 5.2.3 Physiologische Korrektur

Die physiologische Korrektur besteht in der Operation der assoziierten Defekte unter Erhaltung des rechten Ventrikels als Systemventrikel. Dazu zählen der ASD-Verschluss, der VSD-Verschluss, die Beseitigung der LV-Ausflustraktobstruktion durch Resektion oder extraanatomisches Conduit sowie die Trikuspidalklappenrekonstruktion oder -ersatz. Die Funktion der Trikuspidalklappe und des morphologisch rechten Ventrikels bestimmen - auch nach physiologischer Korrektur - den Langzeitverlauf (Hraska 2005, Sin'oka 2007).

#### 5.2.4 Univentrikuläre Palliation

Eine univentrikuläre Palliation ist dann indiziert, wenn eine unbalancierte Ventrikelsituation oder andere Gründe (z.B. ungünstige Anatomie) gegen die anatomische oder physiologische Korrektur sprechen. Mittelfristig sind die Ergebnisse bei diesen Patienten hinsichtlich ereignisfreier Überlebensrate und Freiheit von einem AV-Block nicht schlechter als nach biventrikulären Verfahren (Shin'oka 2007).

#### 5.2.5. Herzschrittmacher- und CRT-Therapie

Bei Patienten mit cc-TGA mit der Notwendigkeit der Implantation eines Schrittmachersystems ist unter Berücksichtigung der Ventrikelfunktion die Implantation eines CRT/ICD-Systems zu erwägen.

### 6. Nachsorge

Über Langzeitergebnisse liegen nur wenige Zahlen aus einzelnen Zentren vor, die weder allgemeine Aussagen noch eine Risikoabschätzung erlauben. Regelmäßige und lebenslange Kontrolluntersuchungen durch einen auf angeborene Herzfehler spezialisierten Arzt sind erforderlich.

a) Nichtoperierte Patienten mit isolierter cc-TGA: Hier stehen die potentielle Entwicklung einer rechtsventrikulären Dysfunktion, einer progredienten Trikuspidalinsuffizienz, von tachykarden Herzrhythmusstörungen und eines höhergradigen AV-Blocks im Fokus (siehe auch 3. Natürlicher Verlauf).

b) Nichtoperierte Patienten mit kongenital korrigierter Transposition und assoziierten Fehlbildungen sowie physiologisch operierte Patienten mit rechtem Ventrikel als Systemventrikel: Neben den unter a) genannten Problemen sind die assoziierten Fehlbildungen bzw. deren Residuen (Rest-Pulmonalstenose, Rest-Ventrikelseptumdefekte) zu beurteilen.

c) Operierte Patienten nach anatomischer Korrektur: Hier können prinzipiell alle in der LL d-TGA der DGPK nach Vorhofumkehroperation und nach anatomischer Korrektur beschriebenen Probleme auftreten.

d) Patienten mit Herzschrittmachern bedürfen darüber hinaus der regelmäßigen Schrittmachernachsorge (siehe Leitlinie Bradykarde Herzrhythmusstörungen).

Ein- bis zweijährlich sollten ein Langzeit-EKG sowie eine Spiroergometrie alle drei Jahre durchgeführt werden. Zur Quantifizierung der rechtsventrikulären Funktion ist die MRT-Untersuchung am besten

geeignet. Patienten mit PM/ICD können nur untersucht werden, sofern Geräte und Elektroden vom Hersteller als Cardio-MRT-tauglich definiert sind.

Bei Hinweisen auf myokardiale Ischämien ist eine Herzkatheteruntersuchung mit selektiver Koronarangiographie indiziert und in Einzelfällen kann die MRT zur myokardialen Ischämie- und Vitalitätsdiagnostik eingesetzt werden.

Eine Endokarditisprophylaxe ist nur in Abhängigkeit von den Begleitbefunden bzw. operativen Restbefunden notwendig (Siehe LL Endokarditisprophylaxe der DGK/DGPK).

## **8. Prävention**

Eine spezifische Prävention gibt es nicht.

Die Möglichkeiten zur pränatalen Diagnostik einschließlich fetaler Echokardiographie sollen den betroffenen Familien angeboten werden.

## 9. Literatur

Anderson RC, Lillehei CW, Lester RG (1957). Corrected transposition of the great vessels of the heart. *Pediatrics* 20:626-646.

Anderson RH, Arnold R, Wilkinson JL. The conduction tissue in congenitally corrected transposition. *Lancet* 1973;1:1286-87.

Anderson RH, Becker AE, Gerlis LM (1975) The pulmonary outflow tract in classical corrected transposition. *J Thorac Cardiovasc Surg* 65: 747-757

Atallah J, Rutledge JM, Dyck JD (2013) Congenitally corrected transposition of the great arteries (Atrioventricular and Ventriculoarterial Discordance). In: Allen HD, Dricoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF (eds.) *Moss and Adams' Heart disease in infants, children, and adolescents. Including the fetus and young adult*. 8<sup>th</sup> edition, Lippincott Williams&Wilkins, Philadelphia, pp. 1147-1160.

van der Bom T, Winter MM, Groenink M, Vliegen HW, Pieper PG, van Dijk AP, Sieswerda GT, Roos-Hesselink JW, Zwinderman AH, Mulder BJ, Bouma BJ (2013). Right ventricular end-diastolic volume combined with peak systolic blood pressure during exercise identifies patients at risk for complications in adults with a systemic right ventricle. *J Am Coll Cardiol*. 62(10):926-36.

Brawn WJ, Jones TJJ, Anderson RH, Baron DJ. Congenitally Corrected Transposition. In: Anderson RH, Becker EJ, Penny D, Redington AD, Rigby ML, Wernowski G eds. *Pediatric Cardiology 3<sup>rd</sup> Edition*. Churchill Livingstone 2010:818-835

Cardell BS (1956) Corrected transposition of the great vessels. *Br Heart J* 18:186-92.

Daliento L, Corrado D, Buja G, John N, Nava A, Thiene G (1986). Rhythm and conduction disturbances in isolated, congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 58:314-318.

Diller GP, Radojevic J, Kempny A, Alonso-Gonzalez R, Emmanouil L, Orwat S, Swan L, Uebing A, Li W, Dimopoulos K, Gatzoulis MA, Baumgartner H (2012). Systemic right ventricular longitudinal strain is reduced in adults with transposition of the great arteries, relates to subpulmonary ventricular function, and predicts adverse clinical outcome. *Am Heart J*. 163(5):859-66.

Dimas AP, Moodie DS, Sterba R, Gill CC (1989) Long-term function of the morphologic right ventricle in adult patients with corrected transposition of the great arteries. *Am Heart J* 118:526-30.

Duncan BW, Mee RB, Mesia CI, Qureshi A, Rosenthal GL, Seshadri SG, Lane GK, Latson LA. Results of the double switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003;24:11-19.

Fratz S, Hager A, Busch R, Kaemmerer H, Schwaiger M, Lange R, Hess J, Stern HC (2008). Patients after atrial switch operation for transposition of the great arteries can not increase stroke volume under dobutamine stress as opposed to patients with congenitally corrected transposition. *Circ J*. 72(7):1130-5.

Friedberg DZ, Nadas A (1970) Clinical profile of patients with congenital corrected transposition of the great arteries. A study of 60 cases. *N Engl J Med* 282: 1053-1059

Freedom RM, Mawson JB, Yoo S, Benson LN (1997). Congenital Heart Disease. Textbook of Angiocardiology, Vol. II. Armonk, NY, Futura 1071–1117

Gaies MG, Goldberg CS, Ohye RG, Devaney EJ, Hirsch JC, Bove EL. Early and intermediate outcome after anatomic repair of congenitally corrected transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg*. 2009;88:1952-60.

Grewal J, Crean A, Garceau P, Wald R, Woo A, Rakowski H, Silversides CK (2012). Subaortic right ventricular characteristics and relationship to exercise capacity in congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Am Soc Echocardiogr*. 25(11):1215-21.

Hornung TS, Calder L (2010) Congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart* 96: 1154-61

Hraska V, Duncan BW, Mayer JE, Freed M, del Nido PJ, Jonas RA. Long-term outcome of surgically treated patients with corrected transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;129:182–91.

Hraska V, Mattes A, Haun C, Blaschczok HC, Photiadis J, Murin P, Zartner P, Asfour B. Functional outcome of anatomical correction of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011;40:1227-35

Hraska V, Murin P, Arenz C, Photiadis J, Asfour B. The modified Senning procedure as an integral part of an anatomical correction of congenitally corrected transposition of the great arteries. *MMCTS* 2011, 1-5

Kilner PJ (2011). Imaging congenital heart disease in adults. *Br J Radiol*. 84(3):258-68.

Kuehl KS, Loffredo CA (2003) Population-based study of l-transposition of the great arteries: possible associations with environmental factors. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 67:162-7.

Langley SM, Winlaw DS, Stumper O, Dhillon R, De Giovanni JV, Wright JG, Miller P, Sethia B, Barron DJ, Brawn WJ. Midterm results after restoration of the morphologically left ventricle to the systemic circulation in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;125:1229–41.

Lindinger A, Schwedler G, Hense HW. Prevalence of congenital heart defects in newborns in Germany. Results of the first registration year of the PAN study (July 2006 to June 2007). *Klin Padiatr* 2010;222:321-326.

McCay R, Anderson RH, Smith A (1996) The coronary arteries in hearts with discordant atrioventricular connections. *J Thorac Cardiovasc Surg* 111: 988-997

Murtuza B, Barron DJ, Stumper O, Stickley J, Eaton D, Jones TJ, Brawn WJ. Anatomic repair for congenitally corrected transposition of the great arteries: A single-institution 19-years experience *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011;142:1348-57

Shin'oka T, Kurosawa H, Imai Y, Aoki M, Ishiyama M, Sakamoto T, Miyamoto S, Hobo K, Ichihara Y. Outcomes of definitive surgical repair for congenitally corrected transposition of the great arteries or double outlet right ventricle with discordant atrioventricular connections: risk analyses in 189 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133:1318 –28.

Wallis GA, Debich-Spicer D, Anderson RH (2011) Congenitally corrected transposition. *Orphanet J*

Rare Dis 14: 22-33

Weyand K, Haun C, Blaschczok H, Goetz-Toussaint N, Photiadis J, Sinzobahamvya N, Asfour B, Hraška V . Surgical Treatment of Transposition of the Great Arteries with Ventricular Septal Defect and left ventricular outflow tract obstruction: Midterm-Results. World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery 2010;2:163-16.

Tabelle 1: Spektrum der technischen Möglichkeiten der anatomischen Korrekturoperation bei cc-TGA

Ventrikelanatomie RV - LV	VSD	LVOTO	LV-Training	Alter	Methode
Balanciert	Groß	keine	nicht erforderlich	3 bis 6 Monate	Double switch
Balanciert	Groß	resezierbar	nicht erforderlich		Double switch
Balanciert	Mit/ohne	Banding	bereits erfolgt	6 bis 18 Monate	Double switch
Balanciert	Restriktiv/ohne	keine	Erforderlich	2 bis 15 Jahre	Double switch
Balanciert	Committed groß	nicht resezierbar	nicht erforderlich		Senning/Rastelli
Balanciert	Committed klein	nicht resezierbar	nicht erforderlich		Senning/Rastelli plus DKS
Balanciert	Noncommitted/restriktiv	nicht resezierbar	nicht erforderlich		Senning/Bex-Nikaidoh
RV kleiner	Committed groß	nicht resezierbar	nicht erforderlich		Partieller Mustard/Rastelli plus BDG

(BDG=bidirektionale Glen-Anastomose, DKS=Damus-Kaye-Stanzel-Operation, LV=anatomisch linker Ventrikel, LVOTO=linksventrikuläre Ausflußtraktobstruktion, RV=anatomisch rechter Ventrikel, VSD=Ventrikelseptumdefekt,