



**Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: D-Transposition der großen Arterien**  
**Autoren: C. Rickers (Kiel), A. Horke (Hannover), T. Paul (Göttingen)**

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am 30.01.2013

**1 Krankheitsbezeichnung:** d-Transposition der großen Arterien (d-TGA)

**Geltungsbereich:** Kinder und Jugendliche mit einer d-TGA

**2 Definition – Klassifikation – Basisinformationen**

**2.1 Häufigkeit**

Die Transposition der großen Arterien stellt nach der Fallot'schen Tetralogie den zweithäufigsten angeborenen Herzfehler mit Zyanose dar (relative Häufigkeit 2,2 % aller angeborenen Herzfehler, Verhältnis von Jungen:Mädchen = 2:3).<sup>1-2</sup>

**2.2 Definition – Klassifikation – Basisinformationen**

Die Transposition der großen Arterien ist dadurch definiert, dass die Aorta aus dem morphologisch rechten und die Pulmonalarterie aus dem morphologisch linken Ventrikel entspringen. Es besteht also eine ventrikuloarterielle Diskordanz bei atrioventrikulärer Konkordanz. Bei der anatomisch häufigsten Form nimmt die Aorta eine rechts-anteriore Malposition in Kontinuität mit dem rechtsventrikulären Ausflusstrakt ein (d-Transposition, d-TGA).

Durch die Parallelschaltung von Körper- und Lungenkreislauf wird nicht-oxygeniertes systemvenöses Blut vom rechten Ventrikel in die Aorta gepumpt und das oxygenierte pulmonalvenöse Blut vom linken Ventrikel in die Pulmonalarterie. Der Begriff „einfache Transposition“ oder „d-TGA simplex“ (ca. 75% der Fälle) wird verwendet, wenn keine weiteren Fehlbildungen vorhanden sind. Hierzu zählen auch Patienten mit einem Vorhofseptumdefekt, einem offenen Ductus arteriosus sowie mit einem kleinen, hämodynamisch unbedeutenden Ventrikelseptumdefekt. Der Begriff komplexe TGA (ca. 25% der Fälle) wird verwendet, wenn schwerwiegende assoziierte kardiale Fehlbildungen vorliegen. Hierbei handelt es sich im Wesentlichen um einen großen Ventrikelseptumdefekt (ca. 20%) oder um eine Ausflusstraktobstruktion (ca. 5%). Selten sind auch abnorme venoatriale Konnektionen zu finden. Diese sind häufig mit einem atrialen Isomerismus vergesellschaftet.<sup>3-4</sup> Von besonderer chirurgischer Bedeutung sind begleitende Malalignment-Ventrikelseptumdefekte.<sup>5-7</sup> Eine hochgradige Deviation des Outletseptums nach anterior in den rechtsventrikulären Ausflusstrakt ist in ca. 5% der Fälle mit einer Aortenisthmusstenose oder selten mit einem unterbrochenen Aortenbogen assoziiert.<sup>8-9</sup>

Von einem Taussig-Bing-Komplex spricht man, wenn die Pulmonalarterie einem im Outlet gelegenen Malalignment-Defekt überreitet und überwiegend aus dem rechten Ventrikel im Sinne eines „Double Outlet Right Ventricle“ entspringt.<sup>5,10</sup> Die großen Arterien stehen hier aufgrund der Verlagerung des Septums meistens in einer Seit-zu-Seit-Stellung zueinander.

Ein Malalignment-Defekt mit Septumdeviation nach posterior und links führt häufig zu einer Subpulmonalstenose unterschiedlichen Ausmaßes, bis hin zur Pulmonalatresie.<sup>11</sup>

Der koronararterielle Situs ist für die arterielle Switch-Operation von großer Bedeutung.<sup>12</sup> Die Leiden-Klassifikation ist für die Beschreibung am gebräuchlichsten geworden, da sie unabhängig von der räumlichen Beziehung der großen Arterien zueinander nur von der Lage der koronartragenden Sinus zur Pulmonalarterie ausgeht. Der Ursprung der Koronararterien liegt immer in den zur Pulmonalarterie gerichteten, sog. „facing“ Sinus der Aortenklappe.<sup>13</sup> Gelegentlich entspringen die

Koronararterien nur aus einem Sinus. In 70% der Fälle entspringt die linke Koronararterie jedoch aus dem linksseitigen Sinus und zweigt sich dann in den Ramus interventricularis anterior und den Ramus circumflexus auf. Die rechte Koronararterie geht aus dem rechts dorsal gelegenen Sinus ab. Daneben gibt es zahlreiche Varianten der Koronarabgänge und des epikardialen Verlaufs. Der Ursprung des Ramus circumflexus aus der rechten Koronararterie ist die häufigste Form (14%), ein unikoronares System kommt in ca. 6% der Fälle vor.<sup>13</sup> Der operative Koronartransfer kann durch einen intramuralen Verlauf erheblich erschwert werden. Meist ist die linke Koronararterie betroffen, die in der dorsalen Aortenwand zwischen Aorta und Pulmonalarterie verläuft.<sup>14</sup>

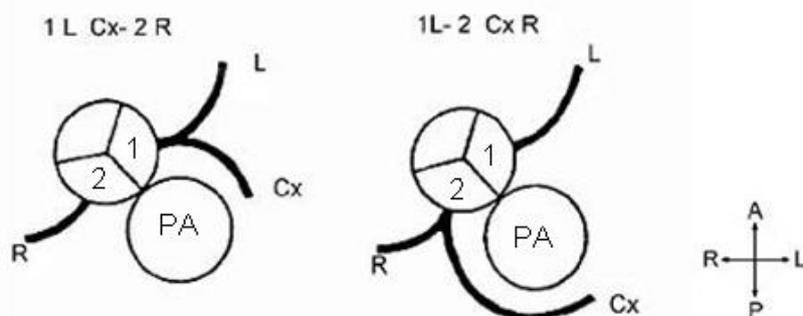


Abb.1: Darstellung der beiden häufigsten Ursprungstypen der Koronararterien aus den sog. „facing“-Sinus entsprechend der Leiden-Klassifikation.<sup>13</sup>

Abzugrenzen ist die sogenannte kongenital korrigierte Transposition mit sowohl atrio-ventrikulärer als auch ventrikulo-arterieller Diskordanz (cc-TGA), bei der keine Zyanose besteht und die hier nicht behandelt wird.

### 2.3 Genetik

Bisher konnten keine typischen chromosomalen Aberrationen für die d-TGA identifiziert werden. Es werden Spontanmutationen für die Erkrankung verantwortlich gemacht.<sup>15-16</sup> Das Wiederholungsrisiko bei Kindern von Eltern mit einer Transposition der großen Arterien oder bei einem betroffenen Geschwisterkind ist gering und kann nicht in Prozent angegeben werden, da nur wenige Einzelfallberichte vorliegen.<sup>15, 17</sup>

Zusätzlich wurde über eine Häufung bei mütterlichem Diabetes mellitus, Alkoholkonsum während der Schwangerschaft und Mangelernährung berichtet.<sup>18-20</sup>

### 3 Klinik und Leitsymptome

Neugeborene mit d-TGA sind in der Regel reif und haben ein normales Geburtsgewicht.<sup>21</sup> Das Leitsymptom ist die generalisierte Zyanose, die in ihrem Schweregrad oft wechselt und kaum durch die Gabe von Sauerstoff zu beeinflussen ist. Wenn keine ausreichende Mischung von oxygeniertem und nicht-oxygeniertem Blut über einen persistierenden Ductus arteriosus und eine Vorhof- oder Ventrikelkommunikation stattfindet, kommt es innerhalb von Stunden bis Tagen zu einer zunehmenden Zyanose mit Hypoxämie und Kreislaufversagen. Das verschlossene Vorhofseptum stellt eine akute Notsituation dar. Bei großem Ventrikelseptumdefekt kann die Zyanose diskret sein und erst ein systolisches Herzgeräusch oder die Entwicklung einer Herzinsuffizienz zur Diagnose führen. Ein deutlich hörbares Systolikum weist auf einen VSD oder eine linksventrikuläre Ausflusstraktobstruktion hin. Bei intaktem Ventrikelseptum ohne LVOTO ist ein leises systolisches Austreibungsgeräusch über dem 2. Intercostalraum links parasternal häufig erst nach Abfall des Lungengefäßwiderstandes zu hören. Durch die anteriore Lage des Systemventrikels und der Aorta kann ein kräftiges Pulsieren getastet werden und der 2. Herzton erscheint singulär, da der leise Schluss der Pulmonalklappe nicht zu hören ist. Abgeschwächte Leistenpulse können auf das Vorliegen einer Aortenisthmusstenose oder eines unterbrochenen Aortenbogens hinweisen.

## **4 Diagnostik**

### **4.1 Zielsetzung**

Diagnosestellung mit exakter Beschreibung der Anatomie, Indikationsstellung für eine Ballonatrioseptostomie und die weitere Therapie, Beurteilung des Ausmaßes der Kreislaufdekompensation/metabolischen Azidose und Vorbereitung der Operation.

### **4.2 Apparative Diagnostik inklusive Bewertung**

#### **4.2.1 Echokardiographie:**

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

- Stellung der großen Arterien zueinander sowie deren Ursprung aus den Ventrikeln, Identifizierung der posterior aus dem linken Ventrikel entspringenden Pulmonalarterie mit ihrer Bifurkation, der Aorta aus dem rechten Ventrikel mit Abgang der Hals- und Armgefäße
- Persistierender Ductus arteriosus
- Größe eines Vorhofseptumdefekts/Foramen ovale
- Indikationsstellung für die Ballonatrioseptostomie
- Größe und Lokalisation von Ventrikelseptumdefekten
- Anatomie einer Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstrakts
- Ursprung und Verlauf der Koronararterien
- Vorliegen einer Aortenisthmusstenose/Anomalien des Aortenbogens
- Funktion/Anomalien der AV-Klappen

Die Echokardiographie erlaubt in den erfahrenen Zentren die zuverlässige detaillierte Diagnose und somit die Identifikation der Neugeborenen mit d-TGA, bei denen ohne Herzkatheteruntersuchung die anatomische Korrekturoperation durchgeführt werden kann.<sup>22</sup>

#### **4.2.2 Pulsoxymetrie**

Nicht-invasive Bestimmung der systemischen Sauerstoffsättigung (entsprechend der LL Zyanose Messung präductal am rechten Arm).

#### **4.2.3 Labor**

Blutgasanalyse zur Bestimmung des Ausmaßes der Zyanose und zur Bewertung der Kreislauftsituation (siehe auch LL Zyanose).

#### **4.2.4 Röntgenthorax**

Ein Röntgen-Thorax ist für die Diagnosestellung entbehrlich, aber zur Operationsvorbereitung indiziert. Es zeigt bei Neugeborenen mit einer d-TGA und intaktem Ventrikelseptum typischerweise eine ovale oder eiförmige kardiale Silhouette mit einem schmalen oberen Mediastinum, eine geringe Kardiomegalie sowie eine gesteigerte Lungengefäßzeichnung. Bei Kindern mit einem großen Ventrikelseptumdefekt und niedrigem Lungengefäßwiderstand bestehen meist eine deutliche Kardiomegalie sowie eine sehr kräftige Lungengefäßfüllung.

#### **4.2.5 EKG**

Ein EKG ist für die Diagnosestellung entbehrlich, aber zur Operationsvorbereitung indiziert. Es zeigt eine Betonung des physiologischen Rechtsüberwiegens oder eine pathologische Rechtshypertrophie.

#### **4.2.6 Herzkatheteruntersuchung**

Die anatomische Korrekturoperation des Neugeborenen mit einer einfachen d-TGA wird heute üblicherweise ohne präoperative Herzkatheteruntersuchung durchgeführt. Diese kann bei komplexen Formen der d-TGA zur Klärung der genauen Anatomie und Hämodynamik präoperativ erforderlich sein.

#### **4.2.7 MRT/CT**

Eine Untersuchung mittels MRT oder CT kann in Einzelfällen zur Klärung des präoperativen Situs nützlich sein.

#### **4.2.8 Diagnostik bei später Präsentation der einfachen d-TGA**

Eine primäre Switch-OP ist bei Präsentation jenseits des Neugeborenenalters aufgrund des reduzierten Trainingszustandes des linken Ventrikels problematisch, so dass eine weitergehende bildgebende und hämodynamische präoperative Abklärung erforderlich ist. Z.B. kann die MRT zur Beurteilung der linksventrikulären Masse und Funktion vor einer arteriellen Switch-Operation hilfreich sein.

#### **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**

Zyanotische Herzfehler, insbesondere Double outlet right ventricle (DORV), Fallot'sche Tetralogie sowie die cc-TGA.

#### **4.5 Primäre Nachweisdiagnostik**

Erfolgt durch die Echokardiographie.

### **5 Therapie**

#### **5.1 Grundsätze der Behandlung**

Bei der einfachen d-TGA wird innerhalb der ersten 2 Lebenswochen die anatomische Korrektur angestrebt. Bei Vorliegen von Begleit anomalies ist nach deren Art und Ausprägung zu entscheiden, wann und welche anderen korrektiven oder palliativen Maßnahmen zur Anwendung kommen können. So kann z.B. bei großem VSD die Operation auch jenseits der Neugeborenen-Periode erfolgen.

#### **5.2 Symptomatische medikamentöse Behandlung**

Beim Neugeborenen mit Ductusabhängigkeit erfolgt unter Monitorüberwachung der Vitalparameter die Infusion von Prostaglandin E1. Um Nebenwirkungen wie Atem- und Kreislaufdepression zu vermeiden, sollte die niedrigst wirksame Dosis (z. B. 5-10 ng/kg/min) angestrebt werden.

#### **5.3 Interventionelle Herzkathetermaßnahmen**

Die Ballonatrioseptostomie (BAS) ist prinzipiell nur bei den Neugeborenen indiziert, bei denen ein restriktiver Vorhofseptumdefekt vorliegt bzw. bei denen die Prostaglandin E1-Infusion nicht zu einer Verbesserung der systemarteriellen Oxygenierung führt. Eine weitere Indikation ist eine Verzögerung der geplanten Operation (z. B. bei Infektionen, Frühgeburtlichkeit). Die BAS wird in der Regel unter echokardiographischer Kontrolle auf der Intensivstation durchgeführt.

#### **5.4 Chirurgische Therapiemaßnahmen**

Ziel der chirurgischen Behandlung der d-TGA ist Re-Direktion des Körpervenenblutes in die Pulmonalarterie und des Lungenvenenblutes in die Aorta. Prinzipiell kann dies als anatomische Korrektur durch die arterielle Switchoperation (ASO nach Jatene<sup>23-24</sup>) oder auf Vorhofebene (Vorhofumkehr nach Senning<sup>25</sup> oder Mustard<sup>26-27</sup>) erfolgen.

Bei Vorliegen eines VSD und einer LVOTO (fast immer auch mit valvulärer Stenose) entfallen meist die o.a. Korrekturmöglichkeiten aufgrund der Ausflussbahnobstruktion. In diesem Fall erfolgt die

Umleitung auf *Ventrikel*ebene nach Rastelli<sup>28-29</sup>, sog. REV-Prozedur oder durch aortale Translokation nach Nikaidoh und Bex.<sup>30-31</sup>

## 1. Einfache d-TGA und d-TGA mit VSD

Heute ist die ASO zur Behandlung der d-TGA mit oder ohne VSD durch die anatomische Wiederherstellung der ventrikuloarteriellen Konkordanz die Methode der Wahl. Diese Operation wird mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine durchgeführt. Die Aorta und die Pulmonalarterie werden vertauscht und durch das sog. Lecompte-Manöver liegt schließlich die Bifurkation der Lungenschlagader vor der Aorta. Der anatomisch linke Ventrikel wird Systemventrikel. Weiterhin wird der notwendige Transfer der Koronararterien durchgeführt. Diese werden mit Aortenwandmanschette in die Neoaortenwurzel umimplantiert und die daraus resultierenden Wanddefekte der Neopulmonaliswurzel werden meist mittels autologem Perikardpatch aufgefüllt. Die 30-Tage-Letalität beträgt nach EACTS-Daten 5,63 %.<sup>32</sup> Risikofaktoren sind singulärer Koronarursprung, intramuraler Verlauf, Frühgeburtlichkeit < 36. SSW bzw. Gewicht unter 2,5 kg, Vorliegen eines VSD oder einer Aortenpathologie.<sup>33-35</sup>

Der OP-Zeitpunkt sollte für die einfache d-TGA in den ersten 2 Lebenswochen liegen, da später mit Absinken des pulmonalen Gefäßwiderstandes die Gefahr besteht, dass der linke Ventrikel den Systemdruck nicht mehr aufbringen kann. Liegt trotz BAS und Prostaglandininfusion ein peripherer  $paO_2$  unter 40 mmHg vor (sogenannter „bad mixer“), so ist wegen der Gefahr einer zerebralen Schädigung Eile geboten.<sup>36</sup>

Ist der Lungengefäßwiderstand bereits abgefallen und der linke Ventrikel erscheint für eine primäre ASO nicht mehr geeignet, so muss mittels PA-Banding ggf. mit Shunt oder durch Einbringen eines Ductusstents<sup>37</sup> ein vorbereitendes Retraining des linken Ventrikels auf mindestens 70% Systemdruck erfolgen oder alternativ eine Vorhofumkehroperation durchgeführt werden. Die Spätkorrektur nach dem 1. Lebensmonat muss als risikoreicher gewertet werden.<sup>32</sup>

**Tab.1:** 30-Tage-Letalität entsprechend EACTS-Datenbankabfrage.

Prozedur	Altersgruppe	Anzahl n	30 Tage Let.
ASO	0-30 Tage	2442	3,11%
	31-365 Tage	135	4,44%
ASO & VSD	0-30 Tage	797	7,03%
	31-365 Tage	228	7,46%
	1-18 Jahre	38	2,63%
Rastelli	0-30 Tage	4	25%
	31-365 Tage	31	6,45%
	1-18 Jahre	88	4,65%
REV	0-30 Tage	2	50%
	31-365 Tage	44	2,27%
	1-18 Jahre	46	6,52%

Bei der Vorhofumkehroperation wird durch Neuseptierung auf Vorhofebene das systemvenöse Blut über den linken Ventrikel in die Pulmonalarterie und das pulmonalvenöse Blut über den rechten Ventrikel in die Aorta umgeleitet. Bei der Methode nach Senning wird die Vorhofumkehr nur unter Verwendung des nativen Vorhofseptums und der rechtsatrialen Wand erreicht, bei der Methode nach Mustard erfolgt die venöse Blutstromumleitung durch Einnähen eines Perikardpatches. Bei beiden Operationsmethoden bleibt die rechte Hauptkammer der Systemventrikel.

## 2. d-TGA mit VSD und linksventrikulärer Ausflusstraktobstruktion (LVOTO)

Am häufigsten wird die Korrektur nach Rastelli durchgeführt<sup>38</sup>, bei der ein intraventrikulärer Tunnelpatch das Blut aus dem linken Ventrikel durch den VSD zur Aorta führt und der rechte Ventrikel durch ein extraanatomisches Conduit mit der Pulmonalarterie verbunden wird. Zuvor wird die Pulmonalarterie abgesetzt und der Pulmonalarterienstumpf auf Klappenebene übernäht (30-Tage-Letalität s. Tab.1)<sup>32</sup>. Die Reoperationsrate ist aufgrund des implantierten Conduits hoch. Die Überlebensrate nach 20 Jahren lag in den frühen Studien bei 50 – 60%<sup>39-41</sup>, weshalb alternative Strategien zum Einsatz kamen.

Die Reparatur a l'étage ventriculaire<sup>42</sup> (REV-Prozedur) erlaubt eine Korrektur ohne RV-PA-Conduit. Hierbei wird das muskuläre Auslasseptum komplett exziiert, bevor der Tunnelpatch den VSD mit der Aorta verbindet. Mittels des Lecompte-Manövers wird die abgesetzte Pulmonalarterie vor die Aorta transloziert und direkt entweder klappenlos oder durch Einnähen eines Monocuspatches an den rechten Ventrikel anastomosiert. Im Verlauf entwickeln ca. 25% der Patienten eine Obstruktion des rechtsventrikulären Ausflustraktes (RVOTO).<sup>43</sup>

Die sehr selten durchgeführte aortale Translokation nach Bex und Nikaidoh<sup>30-31</sup> verfolgt durch eine biventrikuläre Ausflustraktrekonstruktion eine echte anatomische Korrektur. Die Aortenwurzel wird unter Freipräparation der Coronararterien vom Ventrikel getrennt, das stenosierte muskuläre Auslasseptum komplett längs gespalten und nach Excision der stenosierten Pulmonalklappe die gesamte Aortenwurzel nach posterior transloziert und damit dem linken Ventrikel zugeordnet. Dann wird der VSD verschlossen und der RVOT mit der Pulmonalarterie rekonstruktiv konnektiert. In wieweit diese aufwendige Ausflussrekonstruktion die Langzeitprognose verbessert ist derzeit nicht bekannt.<sup>38, 44-46</sup>

**Tab.2:** Langzeitergebnisse d-TGA-Korrektur mit VSD und LVOTO

Autor	Jahr	Methode	Anzahl	OP-Sterblichkeit	Überleben nach 20 Jahren	Freiheit RVOT ReOP nach 15 Jahren
Kreutzer e.a.	1973-1998	Rastelli	101	7%	52%	21%
Dearani e.a.	1968-1990	Rastelli	160	5%	59%	29%
Hörer e.a.	1977-2004	Rastelli	39	0%	58%	32%
Brown e.a.	1988-2009	Rastelli	40	0%	93%	63%
Metras e.a.	1993-2005	REV mod.	25	4%		90%
di Carlo e.a.	1980-2003	REV	205	12%	85%	75%
Yeh e.a.	1983-2006	Bex-Nikaidoh	19	5%	95%	64%
Morell e.a.	1996-2004	Bex-Nikaidoh	12	8%		

### 3. D-TGA mit DORV Siehe LL DORV

## 6 Nachsorge

### 6.1 Vorhofumkehroperation nach Mustard bzw. Senning

In den 80iger und 90iger Jahren des letzten Jahrhunderts konnten 10-Jahres-Überlebensraten von 85-90% dokumentiert werden.<sup>47</sup> Nach einer Vorhofumkehroperation können die folgenden Restdefekte bzw. Probleme auftreten, welche zum Teil progredient verlaufen können:

- interatriale Shunts (baffle-leaks)
- Obstruktionen des systemvenösen und/oder pulmonalvenösen Blutflusses
- Einschränkung der rechtsventrikulären Funktion, Trikuspidalklappeninsuffizienz
- Restdefekte wie residueller Ventrikelseptumdefekt, Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstrakts
- AV-Blockierungen, Bradykardien, supraventrikuläre und ventrikuläre Tachyarrhythmien mit dem Risiko des plötzlichen Herztodes

Regelmäßige und lebenslange Kontrolluntersuchungen durch einen auf angeborene Herzfehler spezialisierten Arzt sind daher – in der Regel ein- bis zweimal im Jahr – notwendig. Diese Untersuchungen sollten neben der Anamnese und der körperlichen Untersuchung ein Standard-EKG sowie eine transthorakale echokardiographische Untersuchung beinhalten. Einmal jährlich sollte ein Langzeit-EKG sowie ein Belastungs-EKG bzw. eine Spiroergometrie durchgeführt werden (starker Expertenkonsens). Zur Quantifizierung der rechtsventrikulären Funktion ist die MRT-Untersuchung aktuell am besten geeignet. Stenosen im Bereich des systemvenösen oder pulmonalvenösen Tunnels können mit MRT/CT gut dargestellt werden.

## 6.2 Anatomische Korrekturoperation:

Nach einer anatomischen Korrekturoperation können die folgenden Restdefekte bzw. Probleme auftreten, welche zum Teil progredient verlaufen können:

- Supravalvuläre Pulmonalstenose
- Dilatation der Aortenwurzel
- Insuffizienz der Neo-Aortenklappe
- Stenosierungen bzw. Verschluss von Koronararterien mit Myokardinfarkt und plötzlichem Herztod
- Restdefekte wie residueller Ventrikelseptumdefekt, Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstrakts

Regelmäßige und lebenslange Kontrolluntersuchungen durch einen auf angeborene Herzfehler spezialisierten Arzt sind daher erforderlich. Diese Untersuchungen sollten neben der Anamnese und der körperlichen Untersuchung mindestens ein Standard-EKG sowie eine transthorakale echokardiographische Untersuchung beinhalten.

Mehrere Arbeiten zum Langzeitverlauf mit großer Patientenzahl zeigen Koronarverschlüsse oder -stenosen nach ASO in 5-9% der Patienten auf.<sup>48-50</sup> In einigen Zentren wird daher routinemäßig nach der anatomischen Korrekturoperation eine Herzkatheteruntersuchung mit selektiver Darstellung der Koronararterien durchgeführt<sup>51</sup>. Die MRT/CT-Untersuchung stellt zur Darstellung der Koronararterien eine Alternative zur diagnostischen Herzkatheteruntersuchung dar. Der prognostische Wert und der therapeutische Einfluss einer Koronarangiographie im Verlauf sind derzeit nicht belegt. 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.<sup>52-54</sup>

## 7 Prävention

Eine spezifische Prävention gibt es nicht.

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

Die Entbindung des Neugeborenen mit einer pränatal diagnostizierten d-Transposition der großen Arterien muss in einer Frauenklinik mit naher Anbindung an ein Kinderherzzentrum mit den Möglichkeiten zur Ballonatrioseptostomie und Notoperation erfolgen.

Die nach STIKO empfohlenen Impfungen sollten zeitgerecht durchgeführt werden.

## 8 Literatur

1. Fyler DC. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics*. 1980;65(Suppl.):337.
2. 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 Sep;222(5):321-6.
3. Anderson RH, Weinberg PM. The clinical anatomy of transposition. *Cardiol Young*. 2005 Feb;15 Suppl 1:76-87.
4. Kirklin JK, Barratt-Boyes BG. Complete transposition of the great arteries. In: Kirklin JW, Barratt-Boyes BG (eds) *Cardiac surgery* New York: Churchill Livingstone. 1993:1383-467.
5. Lev M, Libertho RR, Bharati S, Meng CCL, Paul MH. Concept of Double-Outlet Right Ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1972;64(2):271-81.
6. Milanesi O, Ho SY, Thiene G, Frescura C, Anderson RH. The Ventricular Septal-Defect in Complete Transposition of the Great-Arteries - Pathological Anatomy in 57 Cases with Emphasis on Subaortic, Subpulmonary, and Aortic-Arch Obstruction. *Human Pathology*. 1987 Apr;18(4):392-6.
7. Moene RJ, Oppenheimerdekker A, Bartelings MM, Wenink ACG, GittenbergerdeGroot AC. Ventricular Septal-Defect with Normally Connected and with Transposed Great-Arteries. *American Journal of Cardiology*. 1986 Sep 15;58(7):627-32.
8. Moene RJ, Oppenheimer-Dekker A, Bartelings MM. Anatomic obstruction of the right ventricular outflow tract in transposition of the great arteries. *Am J Cardiol*. 1983 Jun;51(10):1701-4.
9. Moene RJ, Ottenkamp J, Oppenheimer-Dekker A, Bartelings MM. Transposition of the great arteries and narrowing of the aortic arch. Emphasis on right ventricular characteristics. *Br Heart J*. 1985 Jan;53(1):58-63.
10. Bernuth vG, Däbritz S, Seghaye MC, al. e. Beziehung zwischen kardialer Anatomie und Risiko der arteriellen Switch-Operation bei Neugeborenen mit kompletter Transposition der großen Arterien. *Z Kardiol*. 1994;83:686-7.
11. Kurosawa H, Van Mierop LH. Surgical anatomy of the infundibular septum in transposition of the great arteries with ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1986 Jan;91(1):123-32.
12. Lacour-Gayet F, Anderson RH. A uniform surgical technique for transfer of both simple and complex patterns of the coronary arteries during the arterial switch procedure. *Cardiol Young*. 2005 Feb;15 Suppl 1:93-101.
13. Gittenberger-de Groot AC, Sauer U, Oppenheimer-Dekker A, Quaegebeur J. Coronary arterial anatomy in transposition of the great arteries: A morphologic study. *Pediatr Cardiol*. 1983;4(Suppl I):15-24.
14. Gittenberger-de Groot AC, Sauer U, Quaegebeur J. Aortic intramural coronary artery in three hearts with transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1986;91:566-71.
15. Burn J, Brennan P, Little J, Holloway S, Coffey R, Somerville J, et al. Recurrence risks in offspring of adults with major heart defects: results from first cohort of British collaborative study. *Lancet*. 1998 Jan 31;351(9099):311-6.
16. De Luca A, Sarkozy A, Consoli F, Ferese R, Guida V, Dentici ML, et al. Familial transposition of the great arteries caused by multiple mutations in laterality genes. *Heart*. 2010 May;96(9):673-7.
17. Thammineni K, Lohr J, Trefz M, Sivanandam S. Familial recurrence of congenital heart diseases. *J Perinatol*. 2011 Nov;31(11):742-3.
18. Carmichael SL, Yang W, Herring A, Abrams B, Shaw GM. Maternal food insecurity is associated with increased risk of certain birth defects. *J Nutr*. 2007 Sep;137(9):2087-92.
19. Grewal J, Carmichael SL, Ma C, Lammer EJ, Shaw GM. Maternal periconceptional smoking and alcohol consumption and risk for select congenital anomalies. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2008 Jul;82(7):519-26.
20. Wren C, Birrell G, Hawthorne G. Cardiovascular malformations in infants of diabetic mothers. *Heart*. 2003 Oct;89(10):1217-20.

21. Rosenthal GL, Wilson PD, Permutt T, Boughman JA, Ferencz C. Birth weight and cardiovascular malformations: a population-based study. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol.* 1991 Jun 15;133(12):1273-81.
22. Wernovsky G. Transposition of the great arteries. In: Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents Including the Fetus and Young Adult Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF (eds), Wolters Kluwer/Lippincott, Williams&Wilkins, Philadelphia. 2008;7th edition:1038-87.
23. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, de Souza LC, Neger F, Galantier M, et al. Successful anatomic correction of transposition of the great vessels. A preliminary report. *Arq Bras Cardiol.* 1975 Aug;28(4):461-64.
24. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, Souza LC, Neger F, Galantier M, et al. Anatomic correction of transposition of the great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1976 Sep;72(3):364-70.
25. Senning A. Surgical correction of transposition of the great vessels. *Surgery.* 1959 Jun;45(6):966-80.
26. Mustard WT. Successful Two-Stage Correction of Transposition of the Great Vessels. *Surgery.* 1964 Mar;55:469-72.
27. Mustard WT, Keith JD, Trusler GA, Fowler R, Kidd L. The Surgical Management of Transposition of the Great Vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1964 Dec;48:953-8.
28. Rastelli GC. A new approach to "anatomic" repair of transposition of the great arteries. *Mayo Clin Proc.* 1969 Jan;44(1):1-12.
29. Rastelli GC, McGoon DC, Wallace RB. Anatomic correction of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and subpulmonary stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1969 Oct;58(4):545-52.
30. Bex JP, Lecompte Y, Baillet F, Hazan E. Anatomical correction of transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg.* 1980 Jan;29(1):86-8.
31. Nikaidoh H. Aortic translocation and biventricular outflow tract reconstruction. A new surgical repair for transposition of the great arteries associated with ventricular septal defect and pulmonary stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1984 Sep;88(3):365-72.
32. EACTS-congenital database (Abfrage: 11.11.2012).
33. Pasquali SK, Hasselblad V, Li JS, Kong DF, Sanders SP. Coronary artery pattern and outcome of arterial switch operation for transposition of the great arteries: a meta-analysis. *Circulation.* 2002 Nov 12;106(20):2575-80.
34. Qamar ZA, Goldberg CS, Devaney EJ, Bove EL, Ohye RG. Current risk factors and outcomes for the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg.* 2007 Sep;84(3):871-8; discussion 8-9.
35. Sarris GE, Chatzis AC, Giannopoulos NM, Kirvassilis G, Berggren H, Hazekamp M, et al. The arterial switch operation in Europe for transposition of the great arteries: a multi-institutional study from the European Congenital Heart Surgeons Association. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006 Sep;132(3):633-9.
36. Petit CJ, Rome JJ, Wernovsky G, Mason SE, Shera DM, Nicolson SC, et al. Preoperative brain injury in transposition of the great arteries is associated with oxygenation and time to surgery, not balloon atrial septostomy. *Circulation.* 2009 Feb 10;119(5):709-16.
37. Sivakumar K, Francis E, Krishnan P, Shahani J. Ductal stenting retrains the left ventricle in transposition of great arteries with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006 Nov;132(5):1081-6.
38. Morell VO, Jacobs JP, Quintessenza JA. Aortic translocation in the management of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis: results and follow-up. *Ann Thorac Surg.* 2005 Jun;79(6):2089-92; discussion 92-3.
39. Dearani JA, Danielson GK, Puga FJ, Mair DD, Schleck CD. Late results of the Rastelli operation for transposition of the great arteries. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2001;4:3-15.
40. Hörer J, Schreiber C, Dworak E, Cleuziou J, Prodan Z, Vogt M, et al. Long-term results after the Rastelli repair for transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg.* 2007 Jun;83(6):2169-75.

41. Kreutzer C, De Vive J, Oppido G, Kreutzer J, Gauvreau K, Freed M, et al. Twenty-five-year experience with rastelli repair for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2000 Aug;120(2):211-23.
42. Lecompte Y. Reparation a l'Etage Ventriculaire - The REV procedure: Technique and clinical results. *Cardiol Young.* 1991 Jan;1(1):63-70.
43. Di Carlo D, Tomasco B, Cohen L, Vouhe P, Lecompte Y. Long-term results of the REV (reparation a l'etage ventriculaire) operation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011 Aug;142(2):336-43.
44. Brown JW, Ruzmetov M, Huynh D, Rodefeld MD, Turrentine MW, Fiore AC. Rastelli operation for transposition of the great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis. *Ann Thorac Surg.* 2011 Jan;91(1):188-93; discussion 93-4.
45. Metras D, Fouilloux V, Mace L, Fraisse A, Kreitmann B. Right ventricular outflow repair: the aortic autograft technique procures the best late results in the transposition complex. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2011 Sep;40(3):614-8.
46. Yeh TJ, Ramaciotti C, Leonard SR, Roy L, Nikaidoh H. The aortic translocation (Nikaidoh) procedure: midterm results superior to the Rastelli procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007 Feb;133(2):461-9.
47. Kirjavainen M, Happonen JM, Louhimo I. Late results of Senning operation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999 Mar;117(3):488-95.
48. Losay J, Touchot A, Serraf A, Litvinova A, Lambert V, Piot JD, et al. Late outcome after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation.* 2001 Sep 18;104(12 Suppl 1):I121-6.
49. Ou P, Celermajer DS, Marini D, Agnoletti G, Vouhe P, Brunelle F, et al. Safety and accuracy of 64-slice computed tomography coronary angiography in children after the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2008 May;1(3):331-9.
50. Raisy O, Bergoend E, Agnoletti G, Ou P, Bonnet D, Sidi D, et al. Late coronary artery lesions after neonatal arterial switch operation: results of surgical coronary revascularization. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2007 May;31(5):894-8.
51. Tanel RE, Wernovsky G, Landzberg MJ, Perry SB, Burke RP. Coronary artery abnormalities detected at cardiac catheterization following the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol.* 1995 Jul 15;76(3):153-7.
52. Arbab-Zadeh A, Hoe J. Quantification of coronary arterial stenoses by multidetector CT angiography in comparison with conventional angiography methods, caveats, and implications. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2011 Feb;4(2):191-202.
53. Dorfman AL, Geva T. Magnetic resonance imaging evaluation of congenital heart disease: conotruncal anomalies. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2006;8(4):645-59.
54. Rickers C, Sasse K, Buchert R, Stern H, van den Hoff J, Lubeck M, et al. Myocardial viability assessed by positron emission tomography in infants and children after the arterial switch operation and suspected infarction. *J Am Coll Cardiol.* 2000 Nov 1;36(5):1676-83.

Die Studien [1,2,15,16,20,21] sind methodisch gut durchgeführte oder vergleichende Studien. Alle übrigen Studien haben einen retrospektiven oder deskriptiven Ansatz.