

Ked' PH nečakáme

... alebo ako je to s PH
pri 1-komorovej cirkulácii ...
(kazuistika)

*Kaldarárová M, Harenčárová A, Venczelová Z, Olejník P, Tittel P, Záhorec. M.
(NÚSCH a.s. – Detské kardiocentrum, Bratislava, SR)*



**18. SYMPOZIUM PRACOVNÍ SKUPINY PLICNÍ CÍRKULACE
11.-12.10.2024, LEDNICE, ČR**

SPOLOČNÁ KOMORA („Single Ventricle“, SV)

DEFINÍCIA: Hemodynamika 1-komorovej cirkulácie (rôzne VCC), ak je prít. kapacitne a/alebo funkčne 1 komora, zabezpečujúca ako systémový, tak aj pulmonálny obeh.

FONTANOVSKÉ OP. RIEŠENIE

→ pohľadu na VCC, vstupnú hemodynamiku a predch. zákroky = rovnaký postup

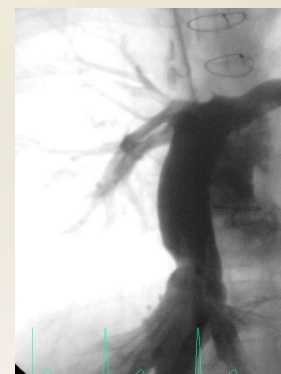
→ princíp = **separácia systémovej a pľúcnej cirkulácie:**

- (systémová) komora - výdaj do systémového obehu (Ao)
- systém. ven. návrat – priame napojenie na AP, **bez pumpujúcej komory**

→ inou realizácia cez 2 kroky :

- **bidirekčná Glennova anastomóza (BDG)**
- **totálna kavo-pulm. anastomóza (TCPC) – s fenestrom (+/-)**

Výsledok = pasívny a nepulzatilný prietok cez pľúca



Materi

SPOLOČNÁ KOMORA („Single Ventricle“, SV)

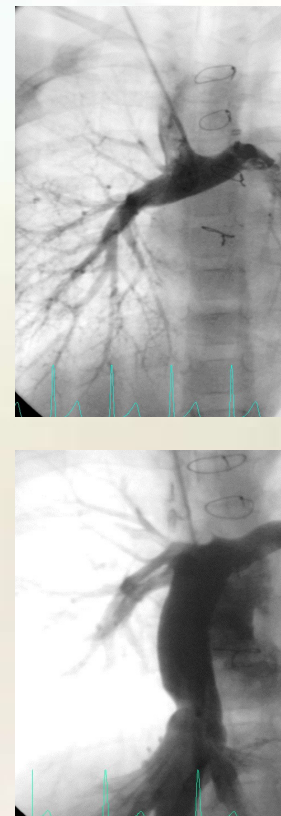
DEFINÍCIA: Hemodynamika 1-komorovej cirkulácie (rôzne VCC), ak je prít. kapacitne a/alebo funkčne 1 komora, zabezpečujúca ako systémový, tak aj pulmonálny obeh.

FONTANOVSKÉ OP. RIEŠENIE

Aby fontanovská cirkulácia fungovala, je potrebné (už pred operáciou):

- ↓ tlak v pl. riečisku ($mPAP < 15 \text{ mmHg}$)
- ↓ pl. ciev. rezistencia ($< 2 - 4 \text{ W.j./m}^2$)
- dostatočná veľkosť ramien AP / celková kapacita pl. riečiska
- bezobštrukčný pľúcny venózy návrat
- správna funkcia A-V chlopne
- nízka diastola spoločnej komory, dobrá systol. funkcia komory

Výsledok = pasívny a nepulzatilný prietok cez pľúca



Materi

FONTANOVSKÁ 1-KOMOROVÁ CIRKULÁCIA

NESKORÉ KOMPLIKÁCIE

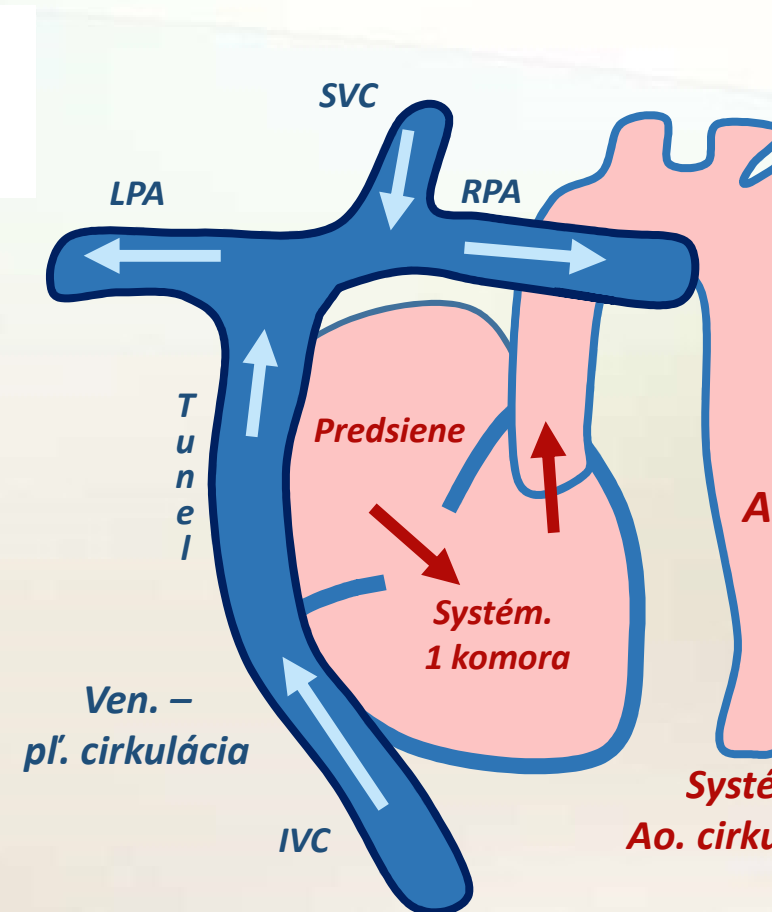
KARDIÁLNE

- **Patológia Fontan. cirkulácie**
 - stenóza
 - patol. skrat (fenester, veno-ven. kolaterály, pl. AV fistuly)
- **Cyanóza (P-L skrat)**
- **Dysfunkcia komory**
- **Dysfunkcia AV chlopne / Ao chlopne**
- **Arytmie**

NEKARDIÁLNE

- **Tromboembolické / krvácivé komplikácie**
- **Porucha lymfatickej drenáže**
 - Výpotky (ascites / chron. chylothorax)
 - Proteínová enteropatia („Protein losing enteropathy, PLE)
 - Plastická bronchitída (PB)
- **Hepatopatia („Fontan-Associated Liver Disease“ – FALD)**
- **Poruchy renálnych funkcií**
- **Porucha pľúcnej cirkulácie / pľúcna „hypertenzia“**

→ proti prúdu : kongescia so \uparrow systém. ven. tlaku (CVP)
→ po prúde: \downarrow prietok a chron. \downarrow srdcový výdaj (CO)



FONTANOVSKÁ 1-KOMOROVÁ CIRKULÁCIA

NEKORÉ KOMPLIKÁCIE

... uzáver fenestra / patol. skratu

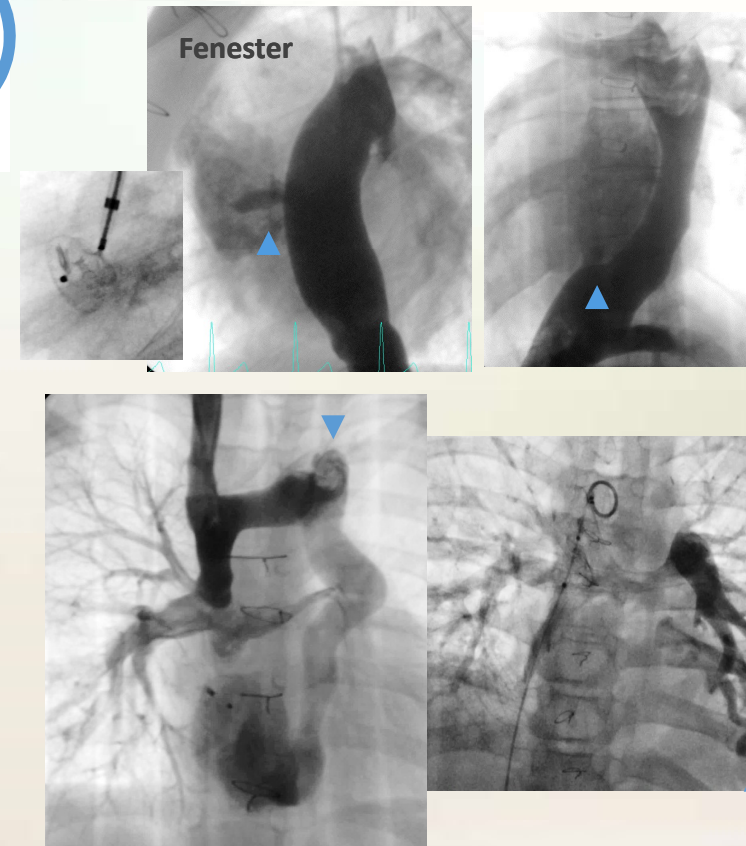
KARDIÁLNE

- **Patológia Fontan. cirkulácie**
 - stenóza
 - patol. skrat (fenester, veno-ven. kolaterály, pl. AV fistuly)

- **Cyanóza (P-L skrat)**
- **Dysfunkcia komory**
- **Dysfunkcia AV chlopne / Ao chlopne**
- **Arytmie**

NEKARDIÁLNE

- **Tromboembolické / krvácivé komplikácie**
- **Porucha lymfatickej drenáže**
 - Výpotky (ascites / chron. chylothorax)
 - Proteínová enteropatia („Protein losing enteropathy, PLE)
 - Plastická bronchitída (PB)
- **Hepatopatia („Fontan-Associated Liver Disease“ – FALD)**
- **Poruchy renálnych funkcií**
- **Porucha pľúcnej cirkulácie / pľúcna „hypertenzia“**



Kazuistika (F, nar. 2011) - VCC: TA + PS - po FF

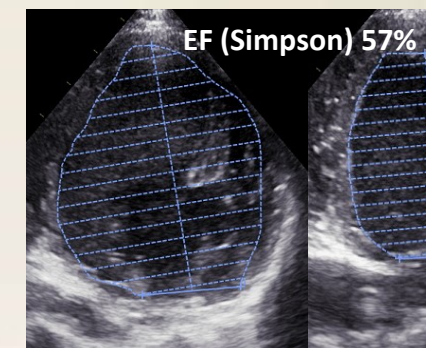
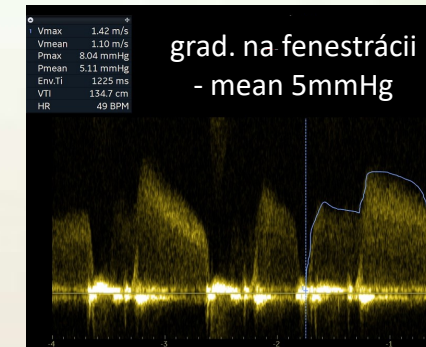
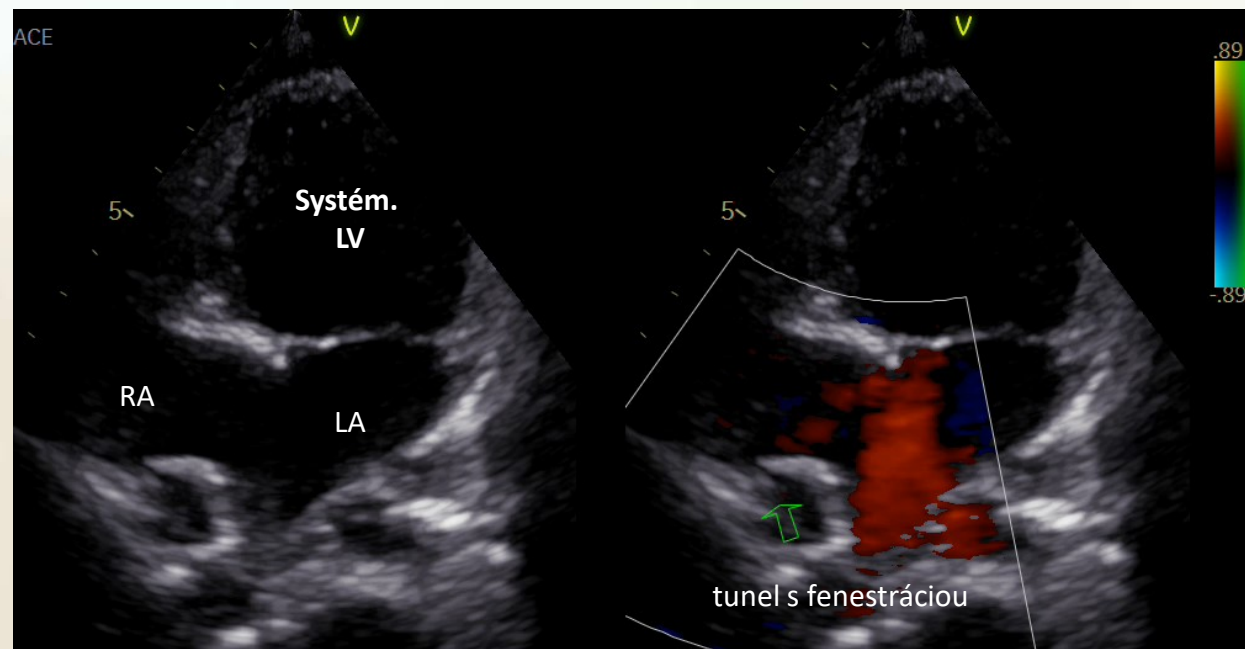
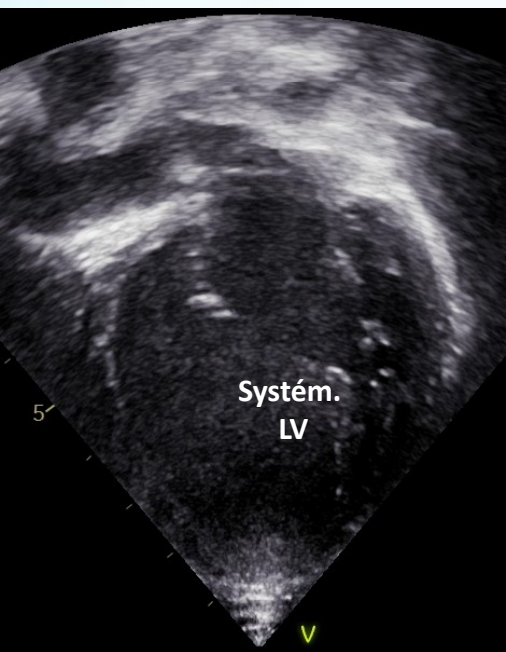
- **Hosp. v DKC vo veku 9 r. (5 r. po FF) :**

- VCC: **trikuspidálna atrézia** po poslednej etape jednokomorového riešenia – **fenestovaná Fontan. op. s extrakard. konduktom (vo veku 4 r.)**
- T.č. prijatá pre **desaturáciu** v klude aj pri námahe – plán. aj **katetrizačné vyšetrenie, ev. intervencia (uzáver fenestra)**
- **6MWT – sat. O₂ v pokoji 02 77-80% ... po teste 67%; prešla 470m**
- **NTproBNP – 436ng/l; ostatné lab. – mierna polyglobúlia, inak v norme**
- **EKG – AS nepravid., striedanie sin. a junkčného rytmu, fr. 60/min., os v IV. kvadr., prevaha LK**
- **EKG Holter – Dysfunkcia SA uzla: Predsieňový rytmus, pri pomalých frekvenciách junkčný, dominuje AV synchronia. Pauzy do 2,3 sekundy. Bradykardia s priem. fr. 62/' (5. percentil je 74/').**
- **Sono brucha – Minimálne zvýšenie echogenity pečene, mierna splenomegália**
- **CTA – Systém „Fontána“ bez významných stenóz, fenester funkčný, malé v-v kolaterály z povodia v. anonyma**

Kazuistika (F, nar. 2011) - VCC: TA + PS - po FF

- **Hosp. v DKC vo veku 9 r. (5 r. po FF) :**

- **VCC: trikuspidálna atrézia po fenestr. Fontan. op – plán. aj katetr. / uzáver fenestra**
- **ECHO: Fenester funkčný, mean grad. 5mmHg; systém. LV EF (Simpson) 57%, GLS -13,4%. MR stopa, bez AS/AR**

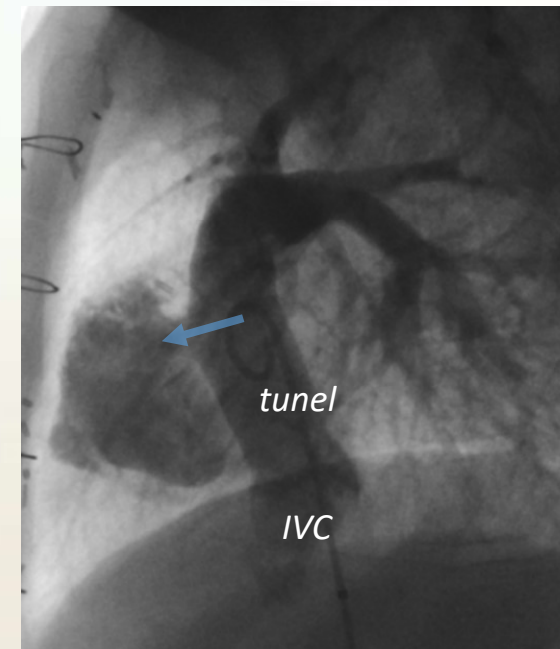
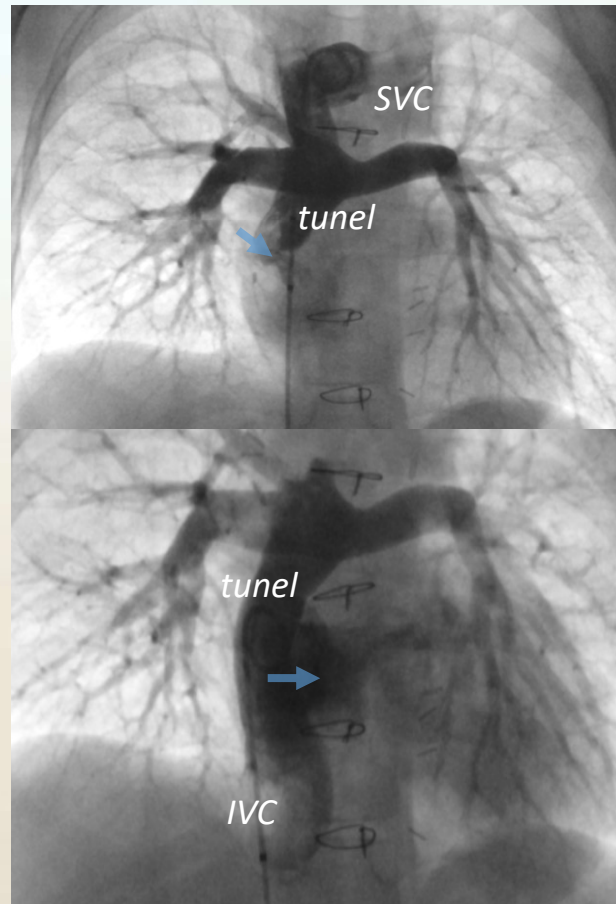
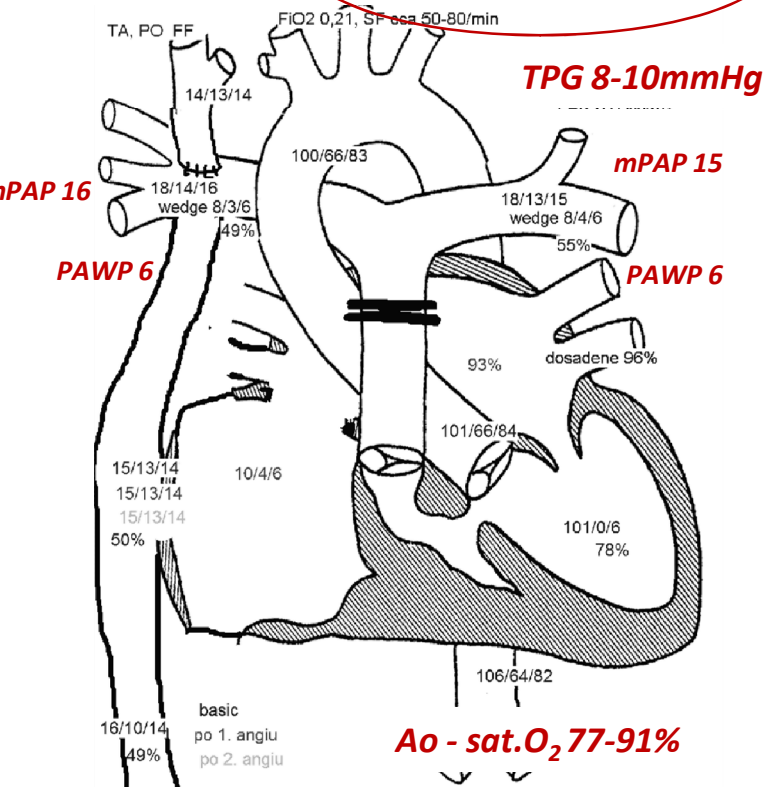


Kazuistika (F, nar. 2011) - VCC: TA + PS - po FF

- Hosp. v DKC vo veku 9 r. (5 r. po FF) :

- KATETRIZÁCIA – (komplikácia: závažná epizóda bradykardie, hypotenzia, desaturácia)

Qp/Qs 0,63; $PVRi$ 6,8 W.j./m²



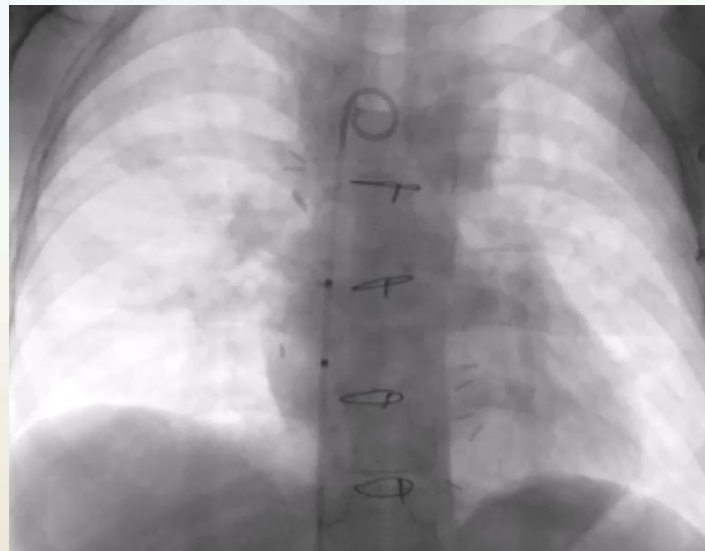
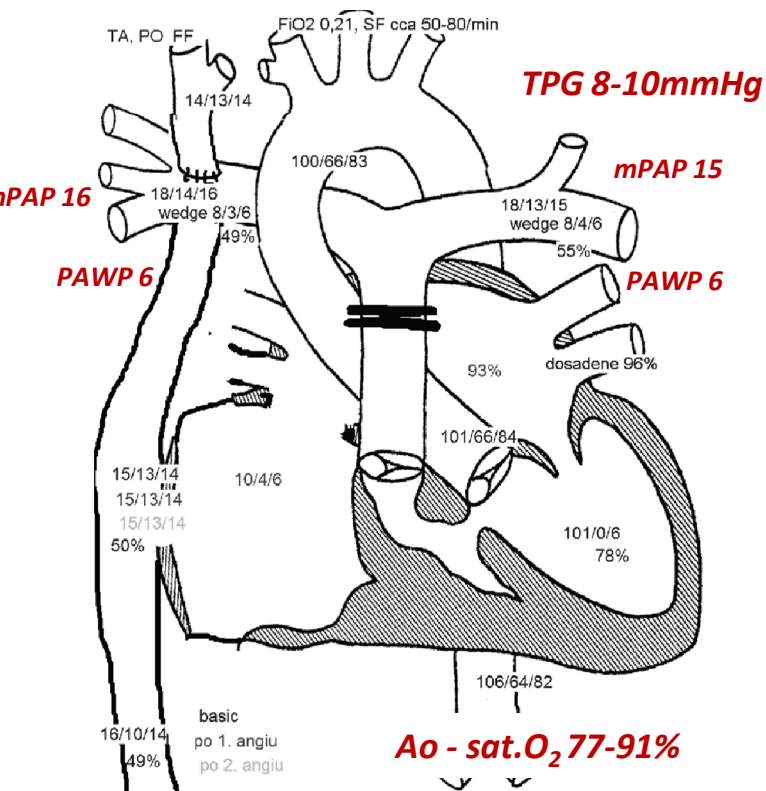
signifikantný P-L skrat cez fenestru
(zdroj systémovej desaturácie)
→ uzáver fenestra neindikovaný

Kazuistika (F, nar. 2011) - VCC: TA + PS - po FF

- Hosp. v DKC vo veku 9 r. (5 r. po FF) :

- KATETRIZÁCIA – (komplikácia: závažná epizóda bradykardie, hypotenzia, desaturácia)

Q_p/Q_s 0,63; PVR_i 6,8 W.j./m²



Venografia - fontanovskej / pulm. circulácie
→ bez zn. stenózy
→ chudobnejšia perif. pl'. kresba?



Ao-grafia
→ sieť drobných Ao-AP kolaterál
nevhodná na katetr. uzáver

... vrátme sa na začiatok ...



... čo mohlo viesť
k vzniku PH ... ??



Kazuistika (F, nar. 2011)

- **OA:**

- Dieťa zo IV. gravidity, bez prenat. dg., donosené (38.GT), popôrodná adaptácia dobrá, hm. 2750 g/ dĺžka 48 cm
- Po 24 hod. po narod. - **systol. šelest**, ↓ **sat. O₂ 85-92%**, **tachypnoe**
- Vyšetrenie rajón. detským kardiológom : VSD, ASD II. – th. Dig., Verospiron

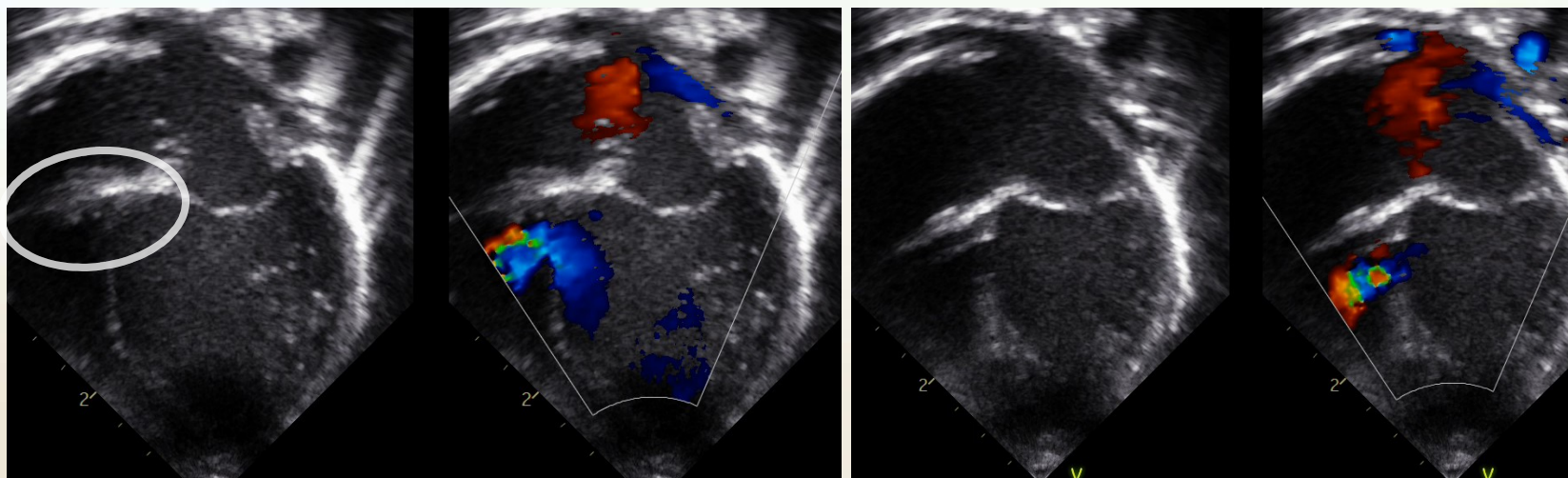
- **Hospit. v DKC - vo veku 3. týždňov:**

- OBJ.: 3 kg / 53 cm. Bez somatickej stigmatizácie, **subcyanóza (sat.O₂ 88-91%)**. VF 2X3 cm, oči, uši, nos bez zápalu. DÚ - sliznice čisté. **Tachypnoe**, **zaťahovanie epigastria**. AS nepravid., ojedinelé **extrasystoly**, ozvy zvučné, **protomezosystol. hlučný šelest nad celým prekordiom**. Hepar + 2 cm. Pulzy živé, symetrické.
- **Sat. O₂ (kapilára): 83%**
- EKG: sinus. rytmus, akcia nepravid., supraventrikul. ES, os v IV. kvadrante, HĽK
- RTG hrudníka: srdce I.st. dilat., guľovité, **prekrvenie pľúcnych polí obojstranne mierne zvýšené**
- ECHOKG: **VCC – trikuspidálna atrézia**, menšia pravá komora, norm. postavenie veľkých ciev, veľký ASD, mierne reštrikčný VSD+RVOTO (celk. grad. 60mmHg), ale napriek tomu **zn. ↑ cirkulácie do AP.**

Kazuistika (F, nar. 2011)

- **Hospit. v DKC - vo veku 3. týždňov:**

- **VCC – trikuspidálna atrézia**, menšia pravá komora, norm. postavenie veľkých ciev, veľký ASD, PS = mierne reštrikčný VSD+RVOTO (celk. grad. 60mmHg), ale napriek tomu **zn. ↑ cirkulácie do AP.**



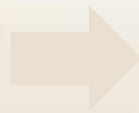
ECHO: Trikuspidálna atrézia, normálne postavenie veľkých artérií, menšia RV, PS (reštrikčné VSD + RVOTO)

Th: Dig., Verospiron + (antiarytm.) Sotalol → **dieťa stabil., pri plači cyanóza, sat. O₂ 85-87%, bez arytm**

Kazuistika (F, nar. 2011)

VCC – trikuspidálna atrézia

(= manažment akejkolvek VCC s 1-komor. cirkuláciou)



... ak \uparrow pl. prietok
→ BAP

... ak \downarrow pl. prietok
→ Ao-AP shunt

Bidirekčná Glenn. anastomóza

I.st. riešenia 1-komor. cirkuláci

Kazuistika (F, nar. 2011) - VCC: TA + PS

- **Hospit. v DKC - vo veku 3. mesiacov:**

- Dieťa stabil., pri plači cyanóza, sat. O_2 85-87%, bez arytmie, PS (VSD+RVOTO) 60mmHg, **nekatetrizovaná**
→ **1. OP: bidirekčná Glennova anastomóza (BDG) + bandáž a. pulmonalis (BAP)**

Bidirekčná Glenn. anastomóza

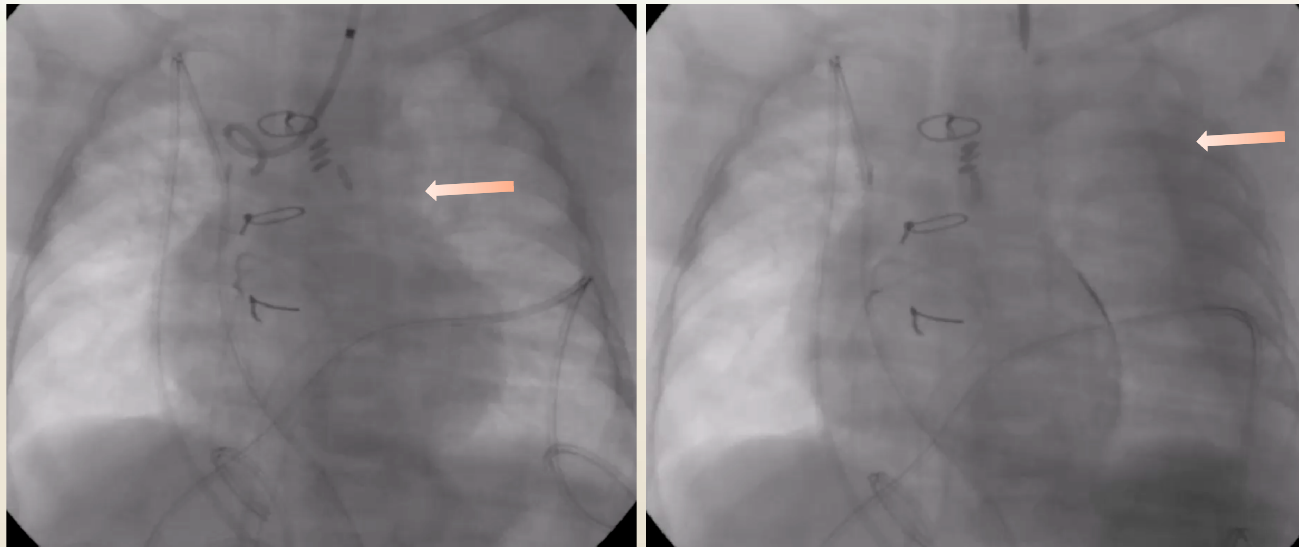


I.st. riešenia 1-komor. cirkuláci

Kazuistika (F, nar. 2011) - VCC: TA + PS

- **Hospit. v DKC - vo veku 3. mesiacov:**

- Dieťa stabil., pri plači cyanóza, sat. O_2 85-87%, bez arytmie, PS (VSD+RVOTO) 60mmHg, **nekatetrizovaná**
→ **1. OP: bidirekčná Glennova anastomóza (BDG) + bandáž a. pulmonalis (BAP)**
- Poop.komplikácia: **sy. hornej dutej žily** (výrazný opuch tvár. časti a hrudníka), výpotky, th: O_2 , **sildenafil**, milrinone, ATB, diuretiká; pretrvávajúci **chylothorax**; **zvýrazňovanie cievnej kresby na hrudníku**
- **KATETRIZÁCIA (3t. PO):**



veľká dekompresívna
veno-ven. kolaterála

... masívny hemothorax
→ KPR

Kazuistika (F, nar. 2011) - VCC: TA + PS

- **Hospit. v DKC - vo veku 3. mesiacov:**

- Dieťa stabil., pri plači cyanóza, sat. O_2 85-87%, bez arytmie, PS (VSD+RVOTO) 60mmHg, **nekatetrizovaná**
→ **1. OP: bidirekčná Glennova anastomóza (BDG) + bandáž a. pulmonalis (BAP)**
- Poop.komplikácia: **sy. hornej dutej žily** (výrazný opuch tvár. časti a hrudníka), výpotky, th: O_2 , sildenafil, milrinone, ATB, diuretiká; pretrvávajúci **chylothorax**; **zvýrazňovanie cievnej kresby na hrudníku**
- **KATETRIZÁCIA (3t. PO):** pri pokuse o nasondovanie dekompresívnej ven-ven. kolaterály - vodič mimo cievu,
→ masívny **hemotorax vľavo**, nutná kardiopulm. resuscitácia (KPR)
- **OAIM / JIS (2 mesiace):**
 - **Sat. O_2 55-60%**, UPV s potrebou opak. úpravy parametrov, \uparrow objem./ \downarrow frekv. nastavenie, \uparrow PEEP 8-9, + **iNO 25 ppm.** (→ vysadené do 32 hod bez kompromitácie); prít. potransf./postšokové pľúca; **sat. O_2 80% (stabil.)**
 - Pretrváva **chylothorax** – th. somatostatín a totál. parenter. výživa → po 34 dňoch zastavenie drenáže;
 - Gastroezof. reflux, opak. zvracanie, bez dôkazu pylostenózy;
 - CNS – bez zn. ischemie/hemorágie, klinicky bez neurotoxickej symptomatológie.
- **3 mes. po OP (BDG) :** domov – bez výpotku, neurol. nález primeraný, **sat. O_2 84%**, th: Verospiron, Anopyrin, antireflux. režim, nízkotuková strava

Kazuistika (F, nar. 2011) - VCC: TA + PS

- **V amb. DKC - vo veku 11. mes. :**

- Dieťa stabil., neurol. ok, pri infekcii dých. ciest - sat. O_2 78%

- **Vo veku 2 – 2,5 r. :** opakovane chorá, recid. otitídy, th: imunomodulačná liečba - Isoprinosine, Aerius.

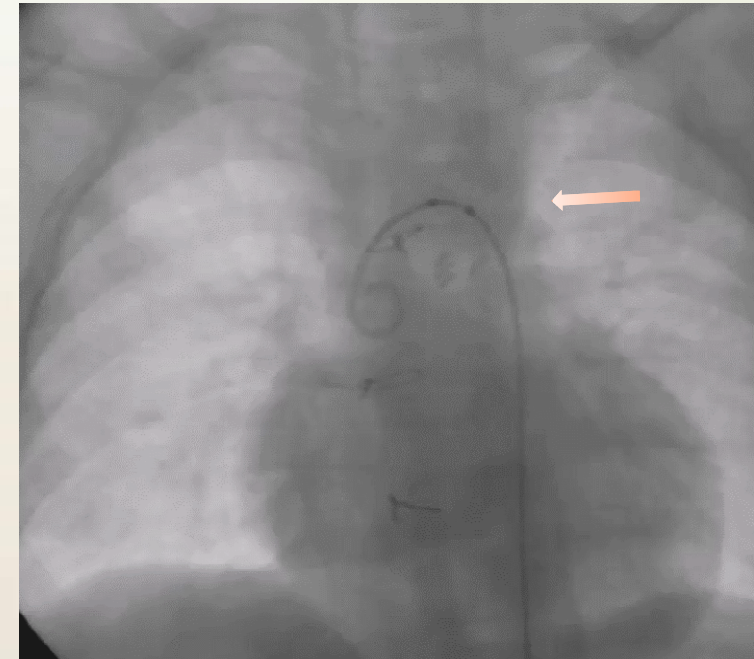
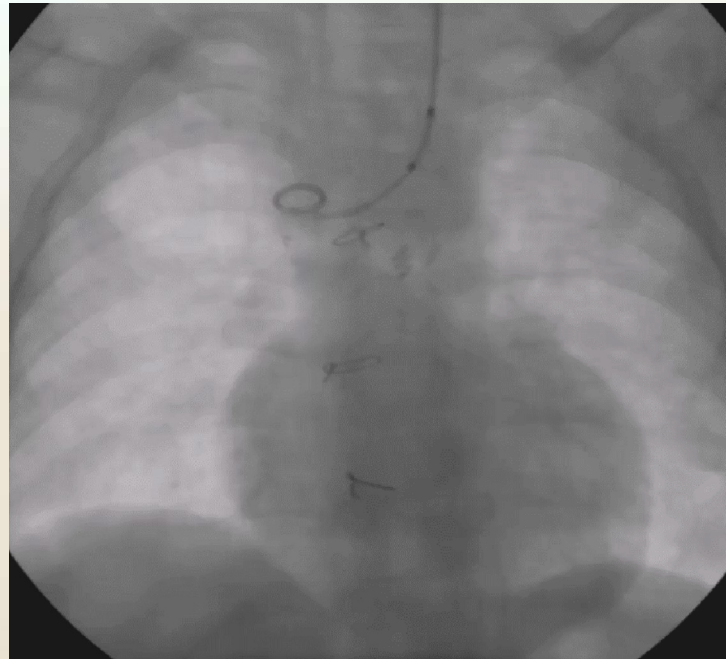
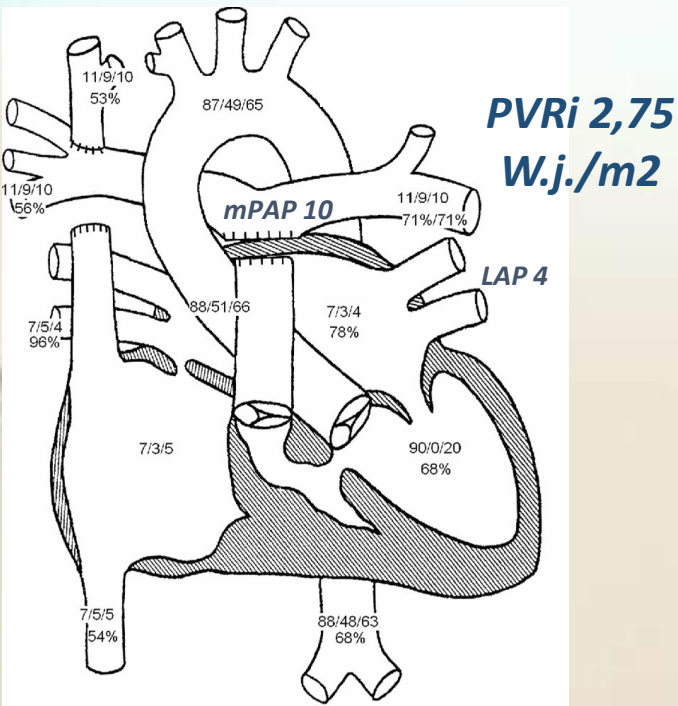
- **V amb. DKC - vo veku 2,25 r. :**

- Mrzutá, zahlienená, kašle, neprospieva (hm. 11 kg), **centrálna cyanóza, clubbing**. Na hrudníku výrazná **venózna pleteň**, dýchanie zostrené s bronchitickými fenoménmi, AS pravid., protomezosystolický šelest, hep +1-2 cm. Pulzy hmatné. **Sat. O_2 78%** (pulz.oxymeter) / ABR: pO_2 5,6 kPa, sat. O_2 77%.

Kazuistika (F, nar. 2011) - VCC: TA + PS

- **Hospit. v DKC – vo veku 2,5 r. :**

- **KATETRIZÁCIA pred Fontan. operáciou:** hemodynamika - Q_p/Q_s 0,43, **PVRI 2,75 Wj/m²**, McGoon index - 1
Sat. O₂ v LPA 71% (v RPA 56%), čo svedčí pre prít. Ao-PA kolaterál do LPA, s vyplavovaním. Pri Ao-grafii - počítané
drobné **Ao-PA kolaterály**; intervencia = uzavretá 1 odstup. z ASu l.sin. Angiograficky dokázaná aj sieť **veno-**
kolaterál paravertebrálne a ústiacich vs do systému v. azygos. Susp. uzáver kraniál. úseku v.jug.int. l.dx.



Kazuistika (F, nar. 2011) - VCC: TA + PS

- **Vo veku 2,5 – 4 r. :** neboli na kontrole, údajne opakovane chorá, rodičia nemajú nálezy

- **Hospit. v DKC – vo veku 4 r. :**

→ **2.OP. - Fontan. operácia** – extrakard. (18 mm) konduit, 4 mm fenestrácia, + klipácia aa. mammae bicaudalis

- Poop. komplikácie: tlakovo nestabilná, ↓CO, edémy, **chylothorax**, ascites, **nefunkčný fenester (trombus)**,
th: O₂, sildenafil, katecholaním. podpora, diuretiká, **kontinuálny heparin v antikoagul. dávke**;

→ **otvorenie fenestra**, stabil. stavu, pokles drenáže; → duál. antiagregačná th. → po 4t. monoth ANP

... ↑ zápal. parametre, dehiscencia rany, CT obraz **mediastinitídy** – ATB th., prehod. ako reakcia na šicí materiál

→ **1 mes. po OP:** domov - plný p.o. príjem, antihypertenzná liečba (Enap), odp: **Sildenafil (3x10mg)** pre ↓sat_{o2}
(86-90%) a ANP dlhodobo

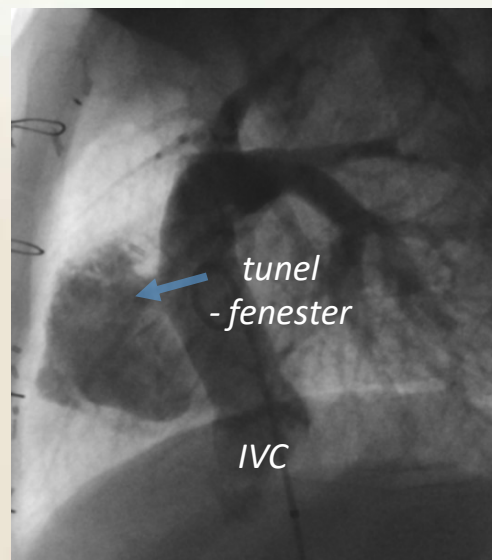
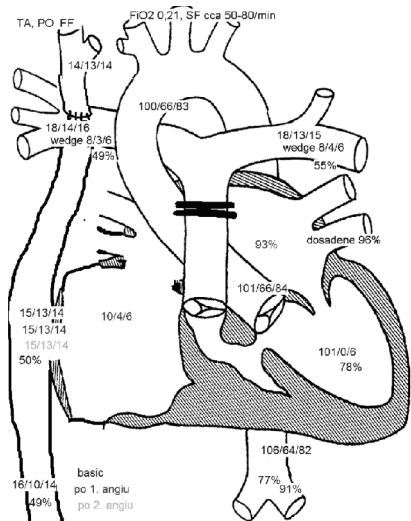
- **V amb. DKC - vo veku 4,5 r. (5 mes. po FF) :**

- **Sat. O₂ 77-79%** - vs v dôsledku veno-ven. kolaterál ???; v th. Enap a Anopyrin, **Sildenafil ...????**

Kazuistika (F, nar. 2011) - VCC: TA + PS - po FF

- Hosp. v DKC vo veku 9 r. (5 r. po FF) :

- VCC: **trikuspidálna atrézia** po poslednej etape jednokomorového riešenia – fenestrovaná Fontan. op. s extrakard. konduitom (vo veku 4 r.) pre desaturáciu zvažovaný uzáver fenestra
- KATETRIZÁCIA – mPAP 15-16 mmHg, CI 2,2 l/min./m², **PVRi 6,8 W.j./m²**
 - uzáver fenestra neindikovaný → funguje ako (dekompresný) ventil
 - vzhľadom na PH / ↑PVR – nastavená na th: **Sildenafil 3x20mg** + pokračuje v th ANP 1x100mg

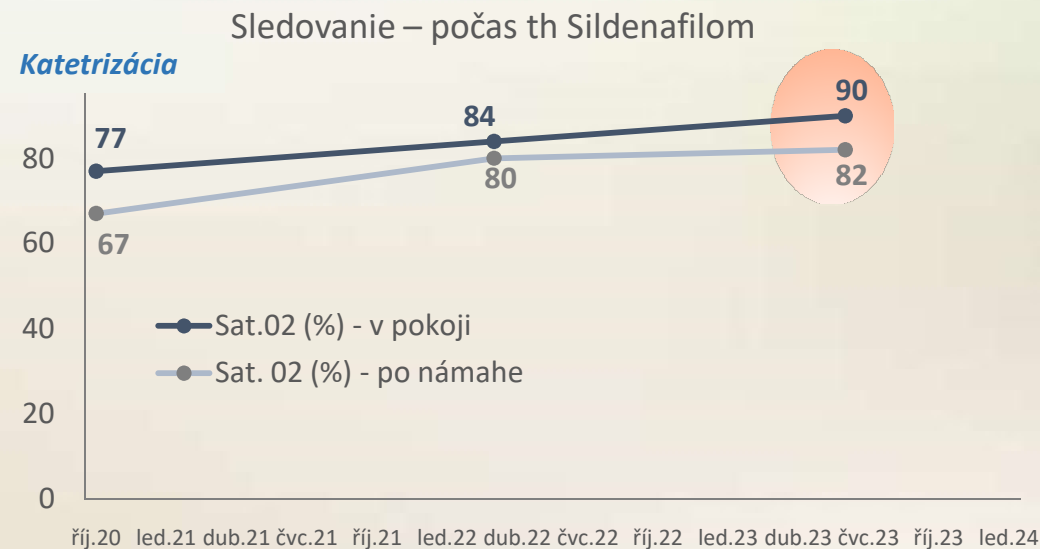
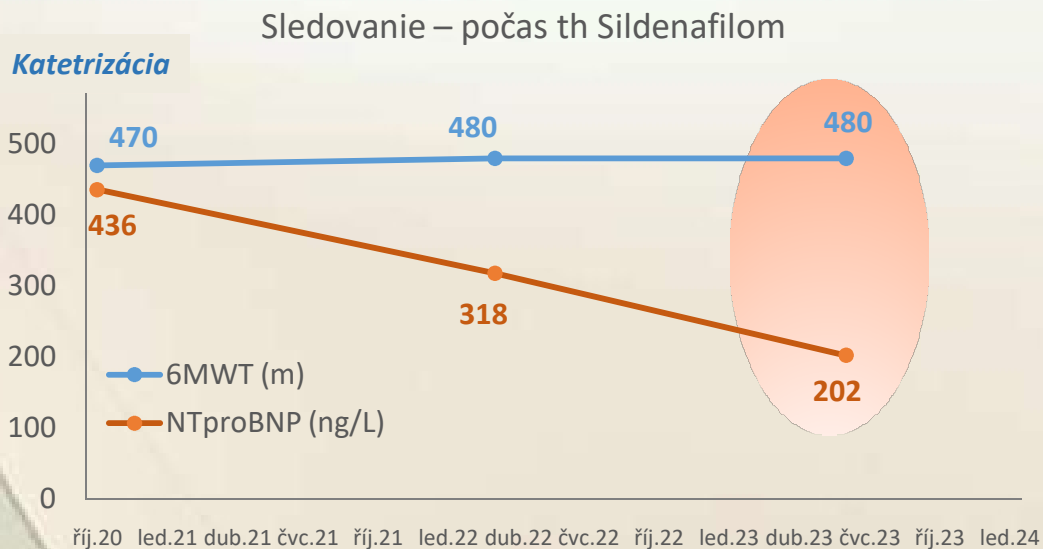


Kazuistika (F, nar. 2011) - VCC: TA + PS - po FF

- **Sledovanie: vek 9 → 12 r. (5 → 8 r. po FF) :**

- **VCC: trikuspidálna atrézia po poslednej etape jednokomorového riešenia – fenestrovaná Fontan. op. s extrakard. konduitom (vo veku 4r.)**

→ **vzhľadom na PH / ↑PVR – nastavená na th: Sildenafil 3x20mg + pokračuje v th ANP 1x100mg**



FONTANOVSKÁ 1-KOMOROVÁ CIRKULÁCIA

DEFINITÍVNA OP. (TCPC) = **KOMPLEXNÁ PALIÁCIA**

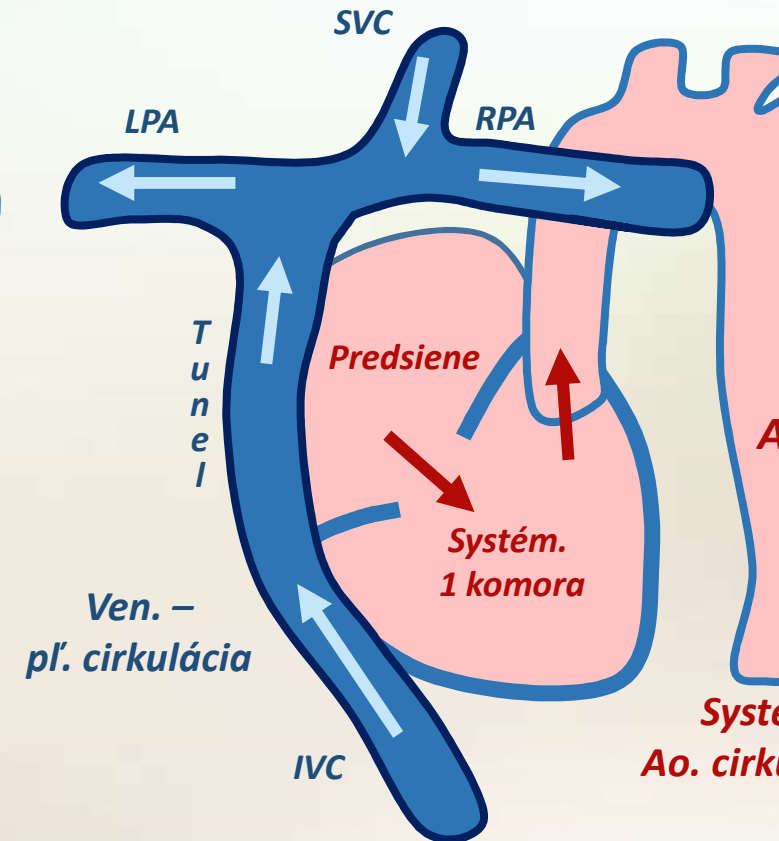
Hlavné pat-fyz. dôsledky chýbajúceho čerpadla – subpulm. komory:

- **pasívny a nepulzatilný prietok cez pľúca**
- **chronická venózáza orgánov (pľúca, pečeň, črevá)**
- **zvýšený tlak v lymfatických cievach**
- **chronický znížený srdcový výdaj**
- **(chronická hypoxia)**

→ **proti prúdu : kongescia so \uparrow systém. ven. tlaku (CVP)**
→ **po prúde: \downarrow prietok a chron. \downarrow srdcový výdaj (CO)**

→ **zlyhávanie cirkulácie („FAILING FONTAN“)**
.... po 25r. od OP - 40% pac.

- **zlyhávanie komory**
- **klin. prejavy zlyhávania – pri zachovalej funkcii komory**



FONTANOVSKÁ 1-KOMOROVÁ CIRKULÁCIA

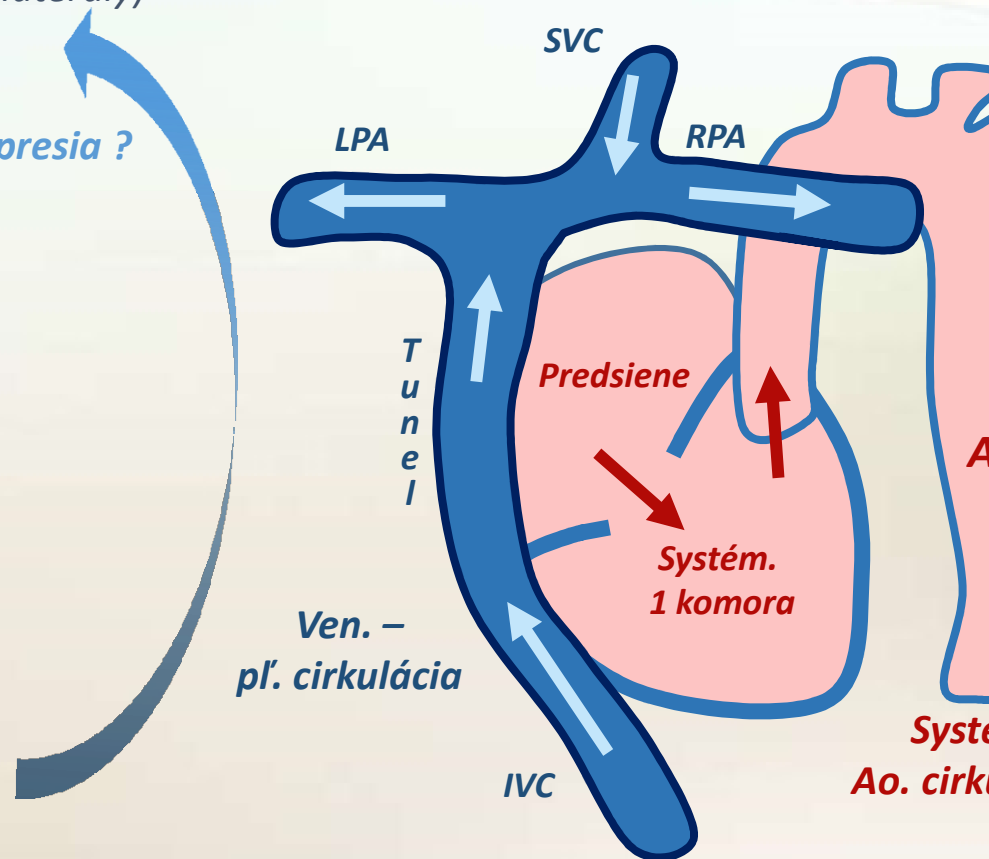
KARDIÁLNE

- **Patológia fontan. cirkulácie**
 - **stenóza / patol. skrat** (fenester, pl. AV fistuly, veno-ven. kolaterály)
- **Cyanóza**
- **Dysfunkcia komory**
- **Dysfunkcia AV chlopne / Ao chlopne**
- **Arytmie**

NEKARDIÁLNE

- **Tromboembolické / krvácivé komplikácie**
- **Porucha lymfatickej drenáže**
 - Výpotky (ascites / chron. chylothorax)
 - Proteínová enteropatia („Protein losing enteropathy, PLE)
 - Plastická bronchitída (PB)
- **Hepatopatia** („Fontan-Associated Liver Disease“ – FALD)
- **Poruchy renálnych funkcií**
- **Porucha pľúcnej cirkulácie / pľúcna „hypertenzia“**

NESKORÉ KOMPLIKÁCIE



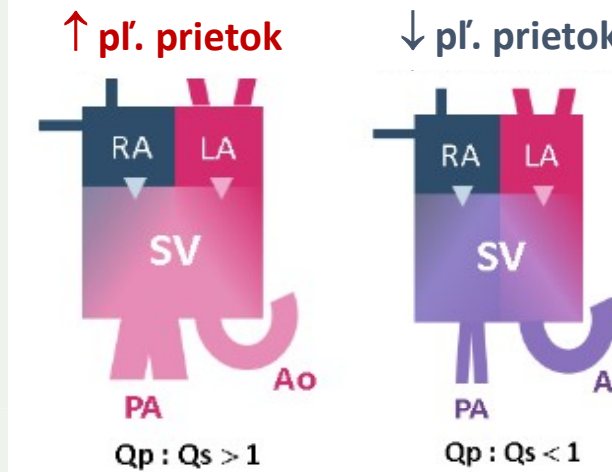
FONTANOVSKÁ 1-KOMOROVÁ CIRKULÁCIA

ŠPECIFIKUM PLŮCNEJ CIRKULÁCIE - PRED OP.

Rôzna vstupná morfológia a hemodynamika pl. riečiska :

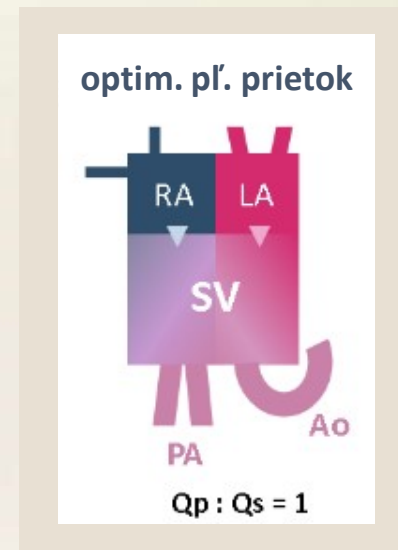
- ↑ pl. prietok / ↑ tlak v pl. art. riečisku
(ak PS 0 / ak Ao-AP spojka (alebo kolat.))
- ↓ pl. prietok (ak závažná PS)
/ hypoplázia alebo ↓ kapacita pl. riečiska

→ ↑ **PVRI**



..... aby fontanovská cirkulácia mohla fungovať, je potrebné :

- **nízky mPAP (< 15 mmHg), nízka PVRI (< 2 (- 4) W.j./m²)**
 - **optimálne balans. prietok + prim. veľkosť AP / kapacita pl. riečiska**
 - bezobštrukčný pl. ven. návrat
 - nízka diastola SV, bez regurgitácie A-V chlopne
- } norm. postkapil. tlak



FONTANOVSKÁ 1-KOMOROVÁ CIRKULÁCIA

ŠPECIFIKUM PL'ÚCNEJ CIRKULÁCIE - PO FF (BEZ PUMPUJÚCEJ KOMORY)

FONTAN.CIRKULÁCIA – CHRON. PO OPERÁCII

= nepulzatilný tok v AP

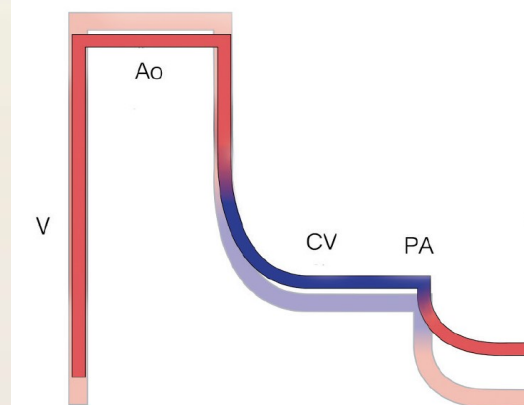
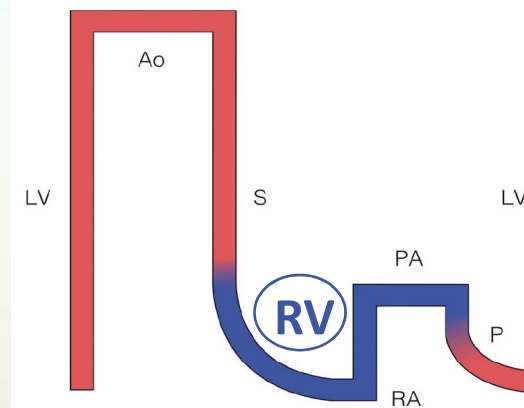
→ ↓ NO syntetázu v endoteli (eNOS) → ↓ NO

→ + morfol. / funkčné abnormality pl'. riečiska – z obdobia pred Fontan. op.

→ **endotel. dysfunkcia pl'. ciev**

+ remodelácia (intimálna proliferácia, muskularizácia) → ↑ **PVRI**

Normál. 2-komor. cirkulácia



Fontan. 1-komor. cirkulácia

FONTANOVSKÁ 1-KOMOROVÁ CIRKULÁCIA

ŠPECIFIKUM PLŮCNEJ CIRKULÁCIE - PO FF (BEZ PUMPUJÚCEJ KOMORY)

FONTAN.CIRKULÁCIA – CHRON. PO OPERÁCII

= nepulzatilný tok v AP → endotel. dysfunkcia + remodelácia → ↑ PVRi

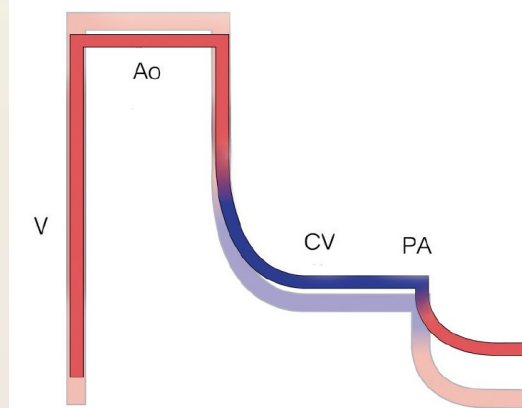
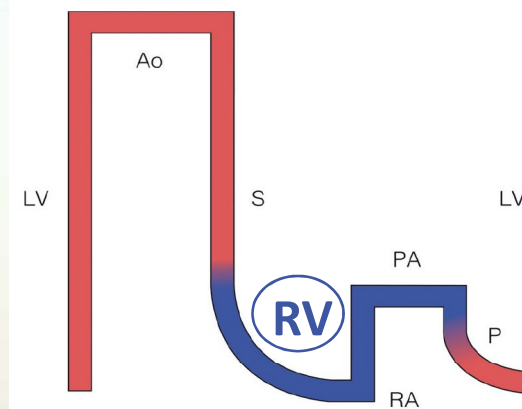
„ PLŮCNA HYPERTENZIA “, ak:

- PVRi > 2 / > 3 W.j./m², ev. + TPG > 6mmHg
- ↑ PVRi a ↓ CI (< 2,5 L/min./m²) = nezávislé rizik. faktory

Špecifická liečba ???

- inhib. fosfodiesterázy-5 (sildenafil) - ↓ PVR, (remodelácia komory?)
→ zlepšuje klin. príznaky u „zlyhávajúceho“ Fontana (napr. aj PLE)
→ u neselekt. populácie ↑ výkonnosť (VO₂ max.) – aj u NYHA I
- ERA (bosentan = TEMPO study), ambrisentan, prostanoidy (iloprost)

Normál. 2-komor. cirkulácia



Fontan. 1-komor. cirkulácia

FONTANOVSKÁ 1-KOMOROVÁ CIRKULÁCIA

ŠPECIFIKUM PLŮCNEJ CIRKULÁCIE (BEZ PUMPUJÚCEJ KOMORY)

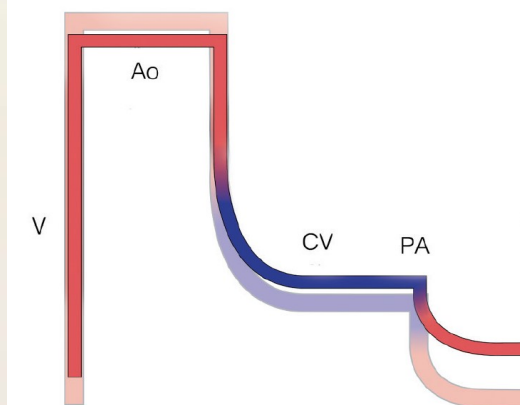
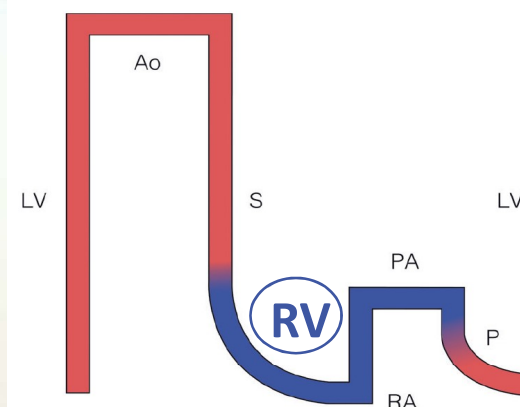
..... aby fontanovská cirkulácia fungovala je potrebné (PRED OP.) :

- nízky mPAP (< 15 mmHg), nízka PVRi (< 2 - 4 W.j./m²)
 - prim. veľkosť AP / kapacita pl. riečiska
 - bezobštrukčný pl. ven. návrat
 - nízka diastola SV, bez regurgitácie A-V chlopne
- } norm. postkapil. tlak

FONTAN.CIRKULÁCIA – CHRON. PO OPERÁCII

- **Prit. endotel. dysfunkcia + remodelácia pl. vaskulatúry** (intimálna proliferácia, muskularizácia perif. ciev) → ↑ PVRi
- „PH“ (PVRi > 2 / > 3 W.j./m²), + TPG > 6mmHg
- ↑ PVRi a ↓ CI (< 2,5 L/min./m²) = nezávislé rizik. faktory
- Th: **inhib. fosfodiesterázy-5 (sildenafil)** - ↓ PVR, (remodelácia komory?)
 - zlepšuje klin. príznaky u „zlyhávajúceho“ Fontana
 - u neselekt. populácie ↑ výkonnosť (VO₂ max.) – aj u NYHA I
- Th: **ERA** (bosentan = TEMPO study), **Prostanoidy** (iloprost)

Normál. 2-komor. cirkulácia



Fontan. 1-komor. cirkulácia

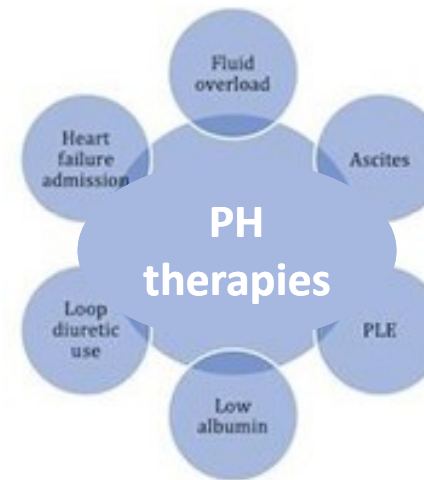
FONTANOVSKÁ 1-KOMOROVÁ CIRKULÁCIA

„PH“ - ŠPECIFICKÁ LIEČBA

Beghetti M. Fontan and the pulmonary circulation: A potential role for new pulmonary hypertension therapies. Heart 2010; 96(12):911-6.
DOI: [10.1136/hrt.2010.193912](https://doi.org/10.1136/hrt.2010.193912)

Snarr BS. Pulmonary vasodilator therapy in the failing Fontan circulation: rationale and efficacy. Cardiology in the Young. 2015;25(8):1489-1492. doi:10.1017/S1047951115002309

15 years: update in physiology. Heart 2016;



→ **zatiaľ však nie je konsenzus ohľadom indikácie „PH“ liečby**



Constantine A. Multicentre study on pulmonary arterial hypertension therapies in fontan patients: underutilised or of limited use? Eur Heart J 2020; 41 (Suppl 2): ehaa946.2220. <https://doi.org/10.1093/ehjci/ehaa946.2220>

Constantine A. Use of Pulmonary Arterial Hypertension Therapies in Patients with a Fontan Circulation: Current Practice Across the United Kingdom. J Am Heart Assoc 2021; 11(1): <https://doi.org/10.1161/JAHA.121.023035>

Gewillig M. The Fontan circulation: a review. Heart 2010; 96(12):911-6. doi:10.1136/hrt.2010.193912

Handler SS. Pulmonary hypertension and the Fontan circulation. Heart 2010; 96(12):911-6. <https://doi.org/10.1136/hrt.2010.193912>

Wang W. The efficacy and safety of pulmonary vasodilator therapy in Fontan patients: a meta-analysis of randomized controlled trials. J Congenit Heart Dis 2020; 4(Suppl 1): 23. <https://doi.org/10.1186/s40949-020-00054-8>

Clift P. Fontan failure and the role of pulmonary vasodilator therapy. J Congenit Heart Dis 2020; 4(Suppl 1): 23. <https://doi.org/10.1186/s40949-020-00054-8>

Dagan T. The effects of oral pulmonary vasodilator therapy on poor candidates for fenestration closure in patients with a fontan circulation. Internat J Cardiol Cong Heart Dis 2021; 3: 100090. <https://doi.org/10.1016/j.ijcchd.2021.100090>

Becker K. Pulmonary vascular disease in Fontan circulation-is there a rationale for pulmonary vasodilator therapies? Cardiovasc Diagn Ther 2021; 11(4): 1111-1121. doi: [10.21037/cdt-20-431](https://doi.org/10.21037/cdt-20-431)

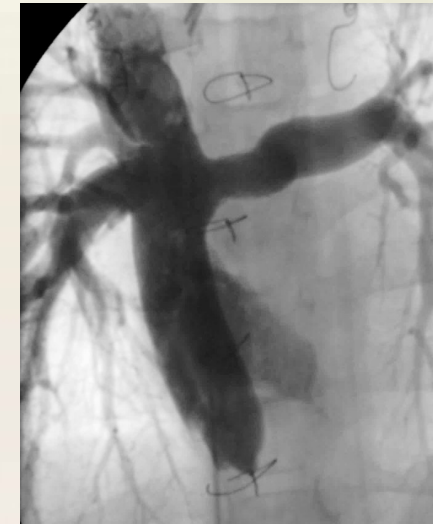
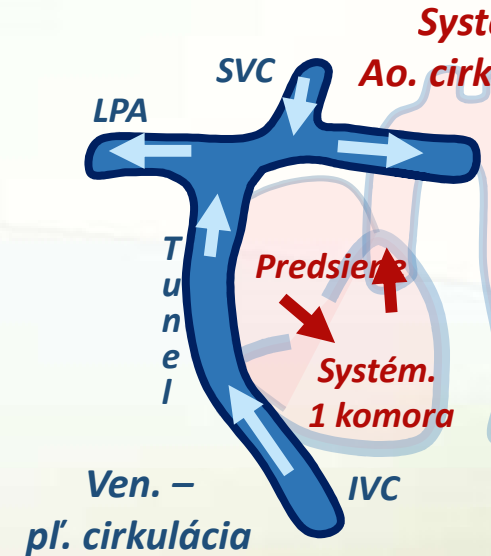
Chachai K. Impairments in Pulmonary Function in Fontan Patients: Their Causes and Consequences. Front Pediatr 2022; 10: <https://doi.org/10.3389/fped.2022.825841>

FONTANOVSKÁ 1-KOMOROVÁ CIRKULÁCIA

Záver:

Pri hodnotení Fontanovskej - venózej („makro“) cirkulácie:

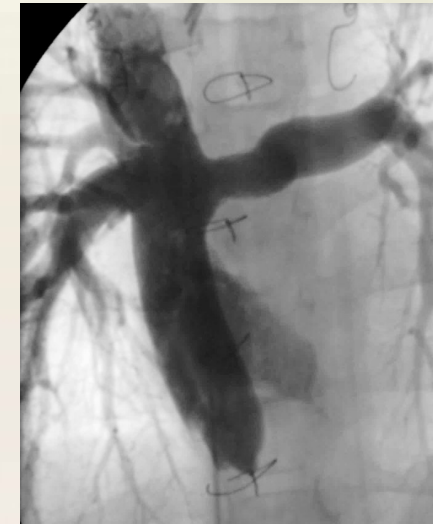
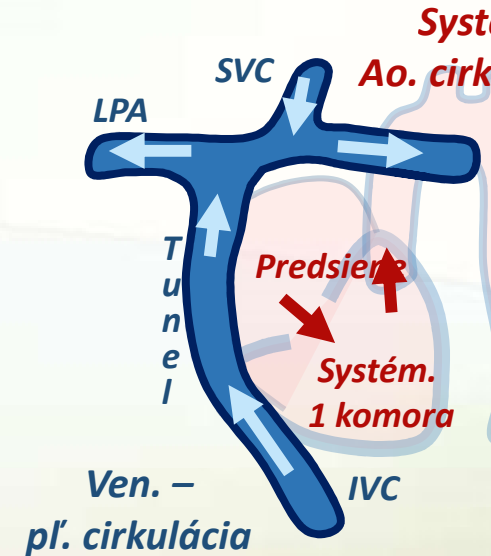
- Prítomnosť **Ao-pulm. kolaterál** vedie k preťaženiu systémovej komory (\rightarrow dysfunkcia), ale aj k \uparrow prietoku cez pl'. riečisko – môže sa podieľať na zvyšovaní PVR
..... \rightarrow **uzatvárať, ak sa dá** – často technický problém
- Prítomnosť **(P-L') skratu medzi pl'. a systém. cirkuláciou** - fenester, ven-ven. kolaterály, pľúcne AVM - môže byť zdrojom **desaturácie** (\rightarrow cyanóza pacienta), ale veľmi často ide o sekundárnu **dekompresiu pl'. riečiska pri \uparrow PVR**
..... \rightarrow **veľmi starostlivo zvažovať, či sa dá uzatvoriť**



FONTANOVSKÁ 1-KOMOROVÁ CIRKULÁCIA

Záver / 2:

- **Plúcna cirkulácia („periférna“)**
 - hrá významnú úlohu nielen PRED OP. / vo včasnom POOP. období, ale aj z dlhodobého hľadiska
 - pre fungovanie špecifickej Fontanovskej cirkulácie - kľúčové sú čo najoptimálnejšie parametre plúcneho riečiska
- **Hodnotenie plúcneho riečiska – prísne**
 - „PH“ = nie mPAP, ale PVR ($> 2-3 \text{ W.j./m}^2$) / ev. TPG
- **Špecifická th PH**
 - snaha o optimalizáciu parametrov pl. riečiska
 - má určite svoje ráco v komplex. managemente pac. po Fontan.OP.
 - ...aj keď - nie je jasný konsenzus, kedy ju použiť



FONTANOVSKÁ 1-KOMOROVÁ CIRKULÁCIA

Poučenie: → ... naša pacientka

- Napriek „ideálnemu“ typu VCC (TA) a „optimálnemu“ vstupnému klin. obrazu (sat. O_2 okolo 85%); s na pohľad správne balansovanou cirkuláciou a vyhovujúcimi parametrami

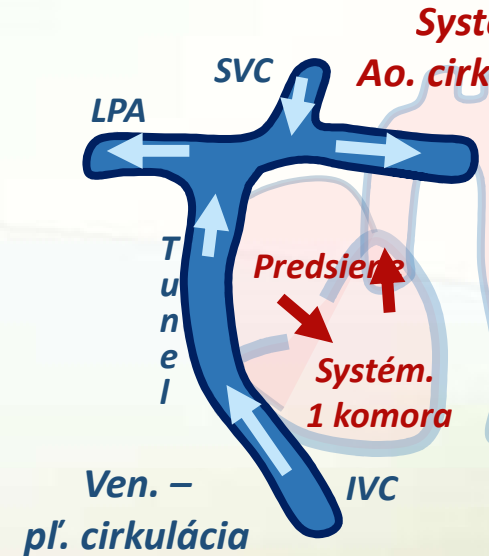
→ riziková pl'. cirkulácia

(veľmi citlivá akútna reakcia po každom op. zákroku s rýchlym otváraním dekompresných ven.-ven. kolaterál)

- Chron. po Fontan. OP → bez stenózy tunelov / bez ven.-ven. kolaterál / prít. Ao-AP kolaterály (ne/významné?)

→ chron. poop. progresia - \uparrow PVRi (6,8W.j./m²)

- **Dobrá reakcia na špecif. th pl'. hypertenzie (akút. / chron.)**



Ďakujem za pozornosť

Ďakujem za pozornosť

