

# Co by měl kardiolog a anesteziolog vědět o zvláštnostech oběhu VSV

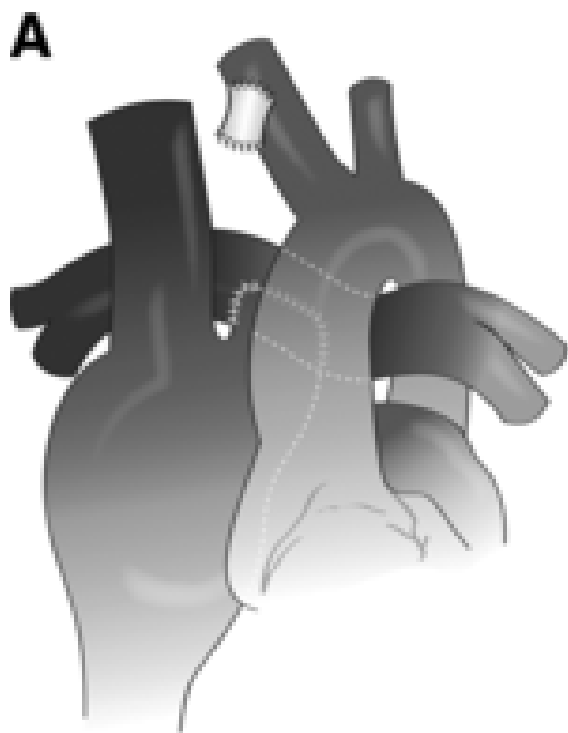
Petra Antonová

Centrum pro dospělé s vrozenou  
srdeční vadou

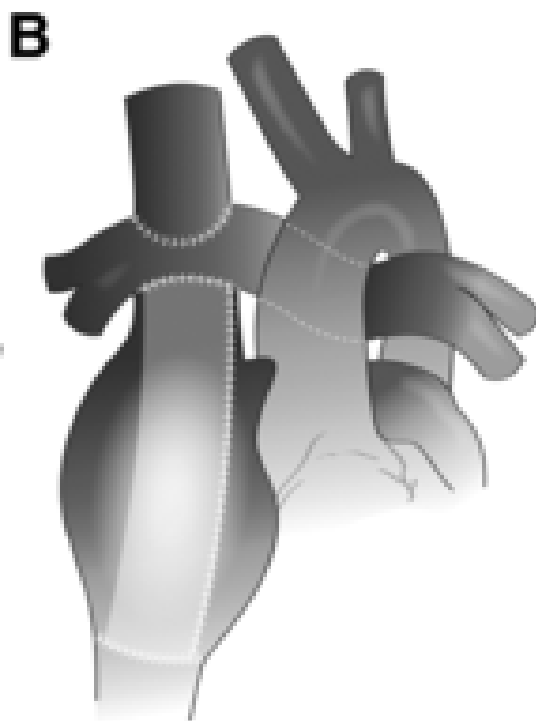
Klinika kardiovaskulární chirurgie FN  
Motol

- Fontanovská cirkulace
- Pravá komora
  - Systémová pozice
  - Subpulmonální pozice
- Plicní hypertenze/Eisenmengerův syndrom

# Fontanovská cirkulace



„Klasický Fontan“



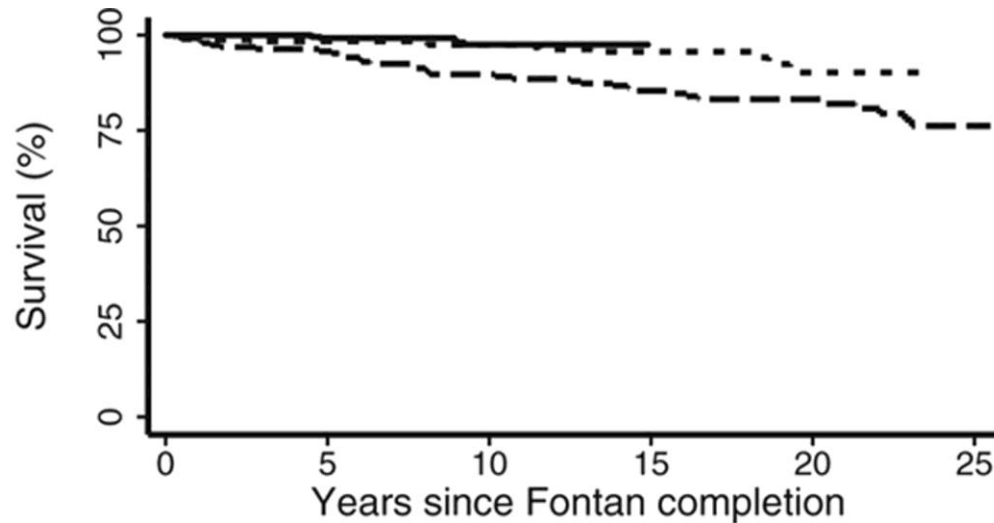
Laterální  
intraatriální tunel



Extrakardiální konduit

# Dlouhodobé přežití

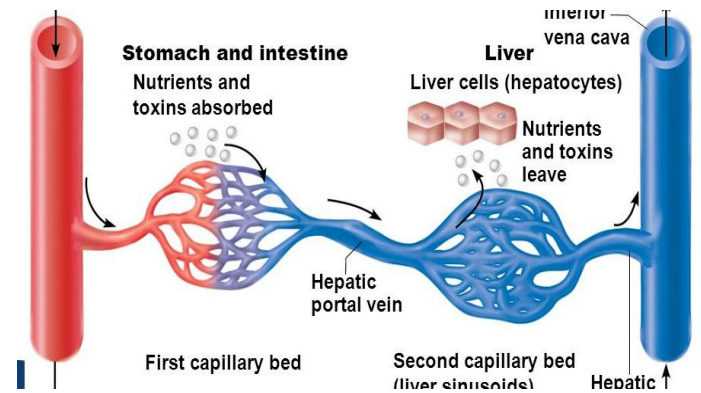
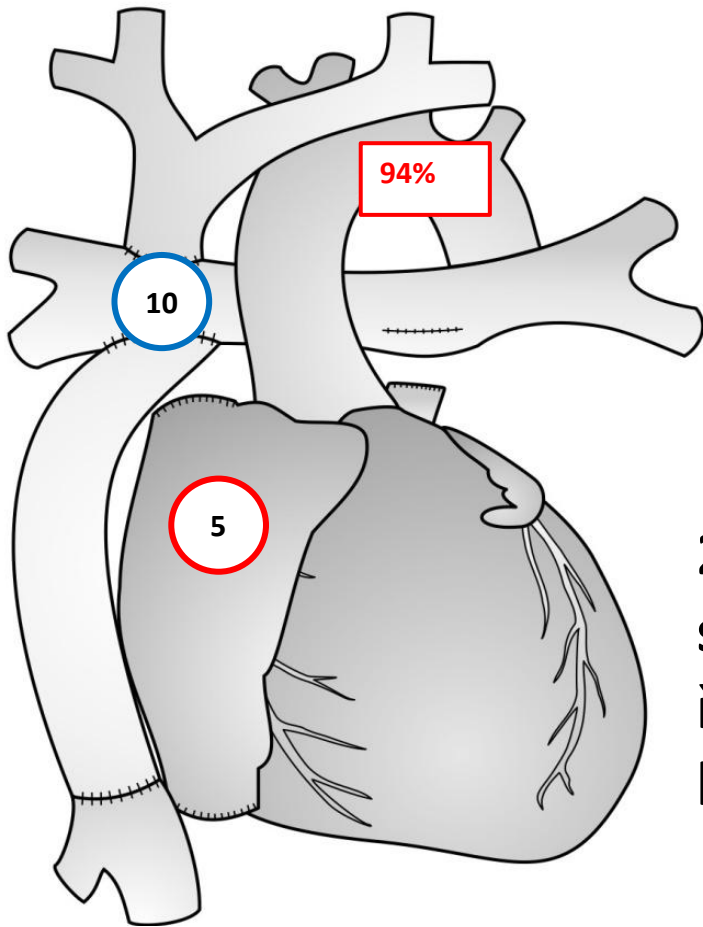
1089 pacientů



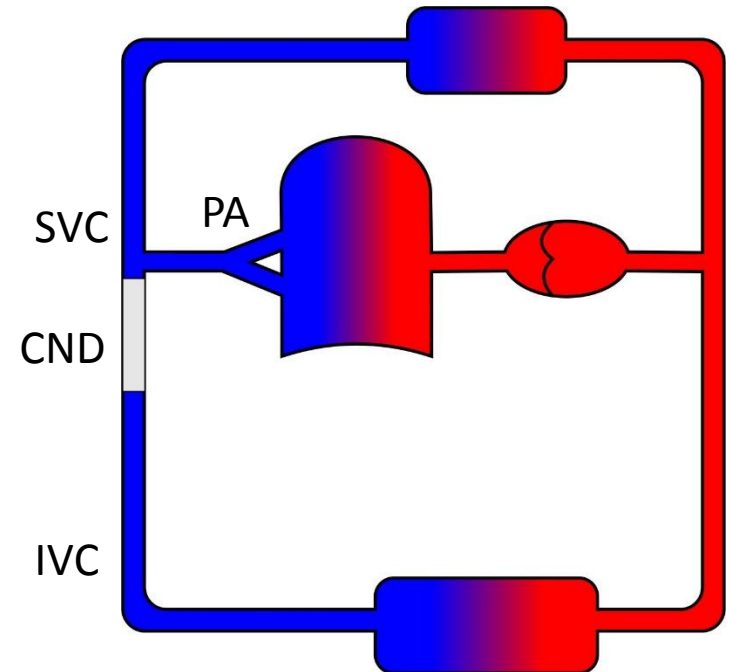
	# at Risk (# Fail)										
	0	5	10	15	20	25	30	35	40	45	
<b>Extra-Cardiac</b>	532	(3)	366	(3)	130	(0)	0	(0)	0	(0)	0
<b>Lateral Tunnel</b>	271	(4)	220	(2)	187	(3)	120	(3)	25	(0)	0
<b>Atriopulmonary</b>	203	(8)	175	(11)	158	(7)	125	(3)	72	(5)	28

— ECC    - - - Lat. Tunnel    - . - Atriopulm.

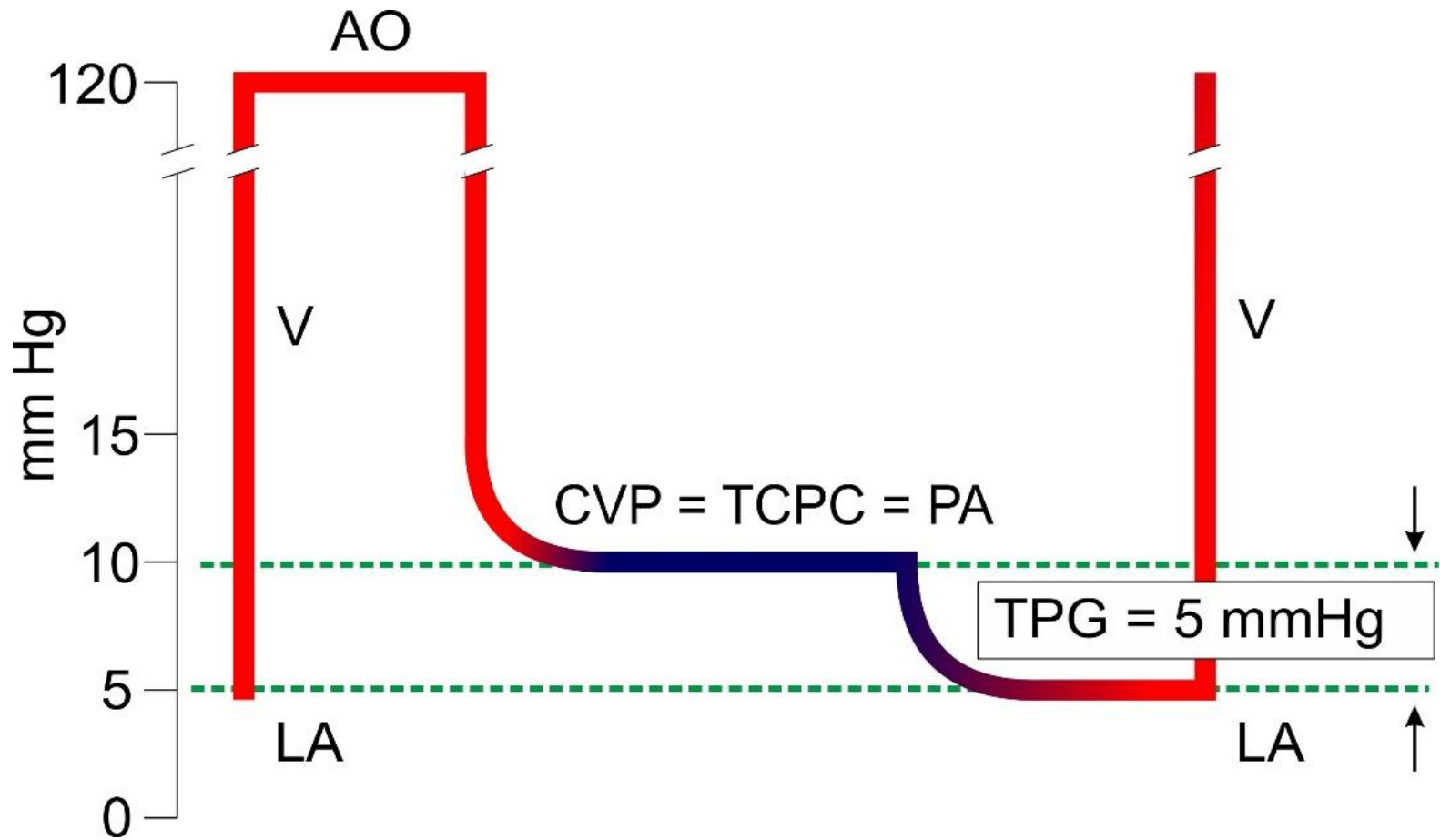
# Fontanovská cirkulace „neoportální systém“



**2 kapilární  
systémy v  
řadě  
bez pumpy**



# Fontanovská cirkulace



# Srdeční výdej u Fontanovy cirkulace

## ovlivněn:

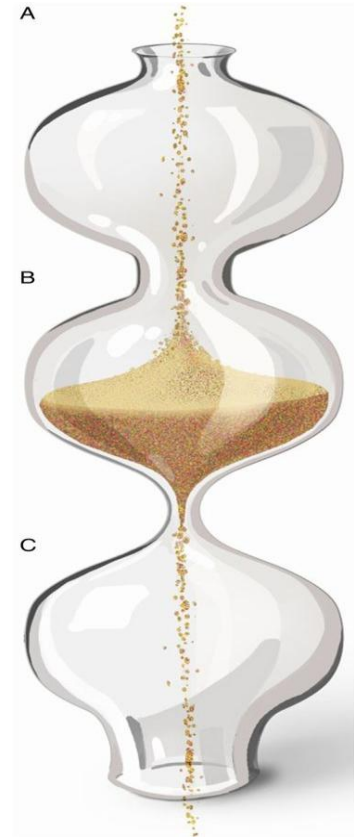
- tlakem v systémových žilách
- tlakem v plicních žilách
- rezistencí plicního řečiště

## společná komora:

- hnací síla
- CO je udržován dostatečným plněním komory, normálními AV chlopněmi, dobrou diastolickou a systolickou funkcí a normální sinusovým rytmem
- nekompensuje překážku v neo-portálním systému
- nemůže „nasávat“ skrz plíce
- nemůže ovlivnit žilní městnání
- s věkem ↑ EDP
- srdeční výdej v klidu u Fontana = 70% normálního
  - kompenzováno ↑ periferní utilizací O<sub>2</sub>

# Patofyziologie

- Srdeční selhání
  - Funkce komory
  - AV regurgitace
  - Arytmie
- Snížení plicního průtoku
  - Zvýšení plicní hypertenze
    - » Mikroemboly ze žilního systému
    - » Absence pulsatilního toku v plicních tepnách → nadměrná exprese vazoaktivních molekul
    - » stárnutí
  - Překážka v průtoku v ramenech TCPC
  - Plicní zkraty, kolaterály

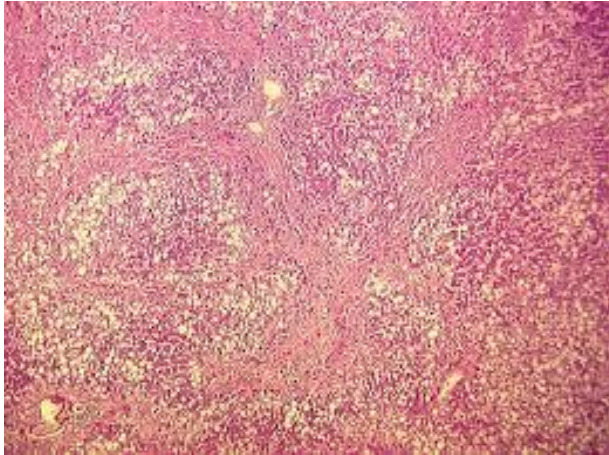




# Pozdní morbidita v dlouhodobém sledování

- Regurgitace AV chlopní... 25%
- Arytmie... 45%
- Snížená funkce komory...70%
- Zvýšení PVR
- Trombóza
- Veno-venózní kolaterály, MAPCAs
  - Cyanóza nebo objemové zatížení
- Chronický ascites, PLE, plastická bronchitis
- FALD – fontan associated liver disease

# Vliv žilního městnání na jaterní parenchym a funkce



**Snížený srdeční výdej ,hypoxie**

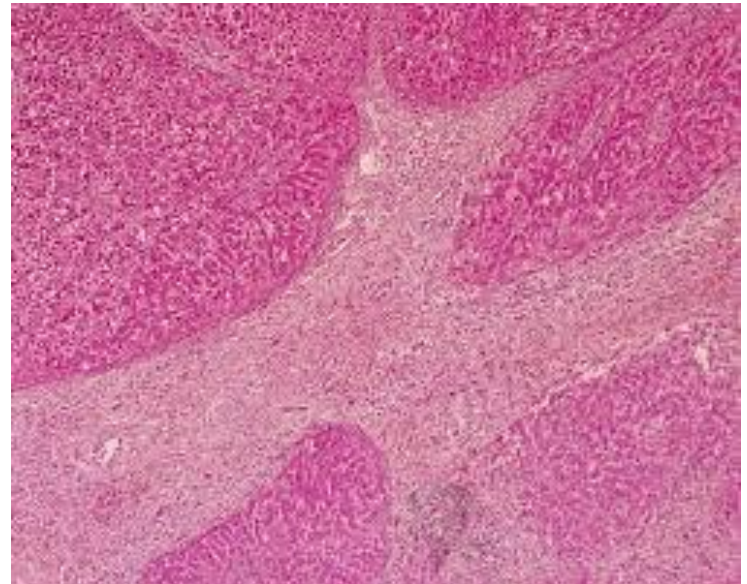
atrofie hepatocytů, centrilobulární nekróza

**Zvýšení systémového žilního tlaku, zvýšení tlaku v jaterních žilách, městnání v játrech**

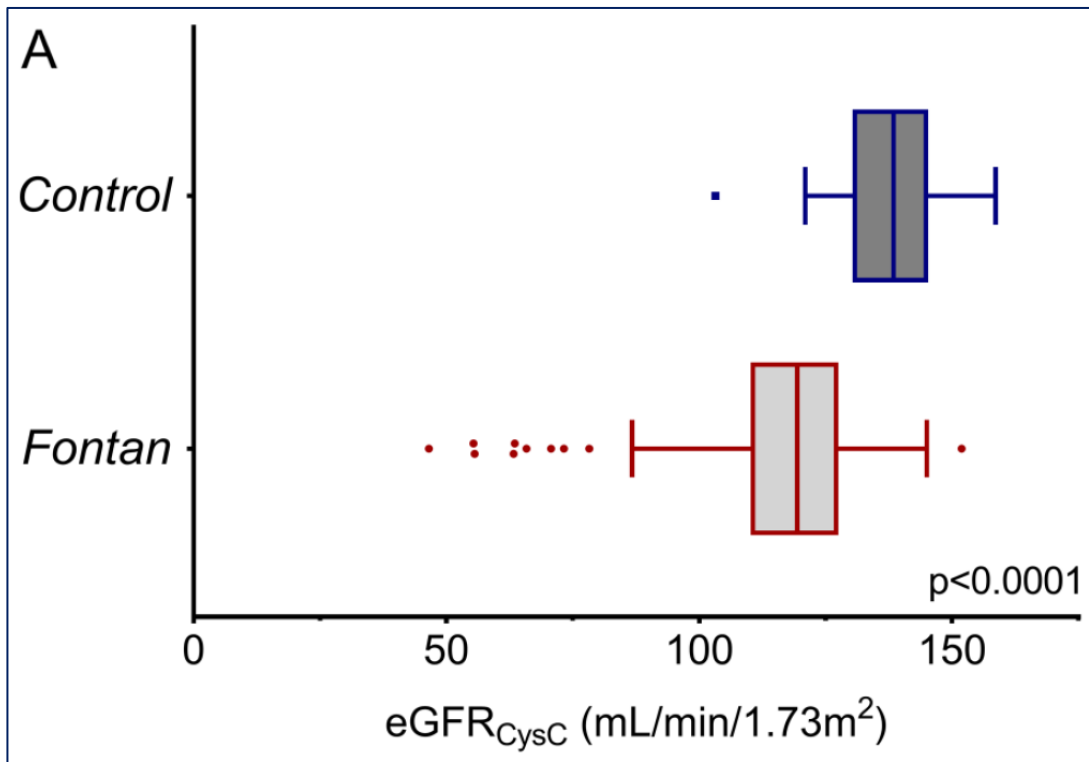
fibróza

**Hvězdicové buňky se transformují v myofibroblasty**

cirhóza



# Ledviny



**Systemová venózní  
hypertenze**

**Snížená perfuze  
ledvin**

# Tromboembolie

- stáza – trvalá
- abnormální koagulační faktory

Faktor VII	-
Faktor V	-
Faktor VIII	+
Protein C	-
Protein S	-
Antitrombin	+/n
Aktivita destiček	+
Thromboelastografie	n

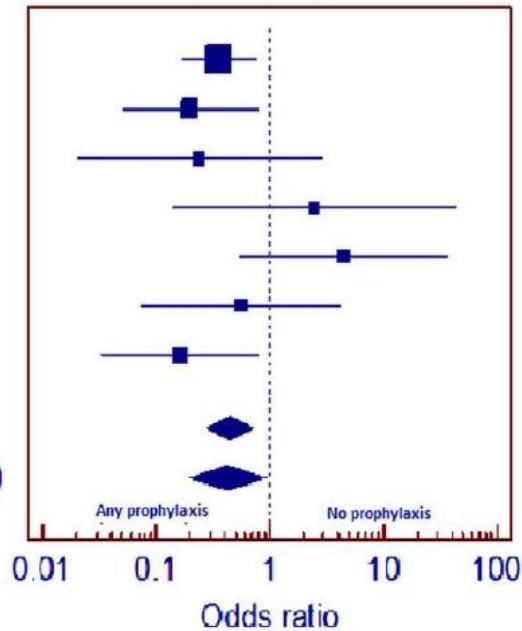
**Přítomnost fenestrace zvyšuje riziko embolizace do systémového řečiště**

# Trombóza

Any

None

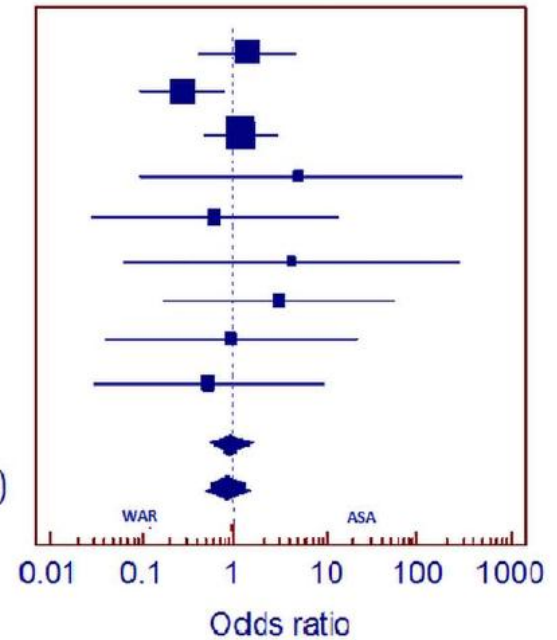
Potter  
Manlihot  
Mahnke  
D'Udekem  
Kaulitz  
Cheung YF  
Seipelt  
  
Total (fixed effects)  
Total (random effects)



Warfarin

ASA

Potter  
Manlihot  
Mongale  
Haas  
Mahnke  
Takawira  
D'Udekem  
Cheung YF  
Seipelt  
  
Total (fixed effects)  
Total (random effects)



# TCPC: antikoagulační antiagregační protokol

Warfarin (INR 2 - 3)

- fenestrace
- špatná hemodynamika
- 6 měsíců po uzávěru fenestrace

Acylpyrin (3 - 5 mg/kg)

- trvale u všech ostatních

# Předoperačně

- Nutná detailní znalost morfologie, operačních a katetrizačních zákroků
- Funkce komory, poruchy rytmu, vysazení antikoagulační terapie a protidestičkové léčby
  - podle výkonu
- Fenestrace – buď uzavřít nebo alespoň vzduchový filtr
- Arteriální linka, CŽK – CVP odráží střední tlak v plicnici

# Perioperačně

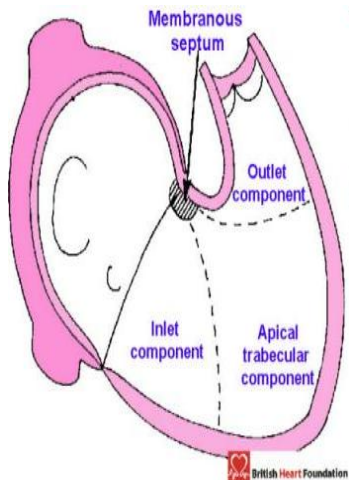
- Udržet dobrý srdeční výdej
  - dostatečný preload (CAVE hypovolemie), dobré plnění komory, nepoškodit kontraktilitu (dobrý výběr anestetik)
- Nezvyšovat afterload
- Nezvyšovat PVR
  - hypoxemie, hyperkarbie, acidóza, hypotermie, nedostatečná analgezie nebo anestezie, vazoaktivní medikace, nadměrný PEEP, komprese plic fluidothoraxem



# Pravá komora

## Anatomie, patofyziologie

- Komplexní tvar

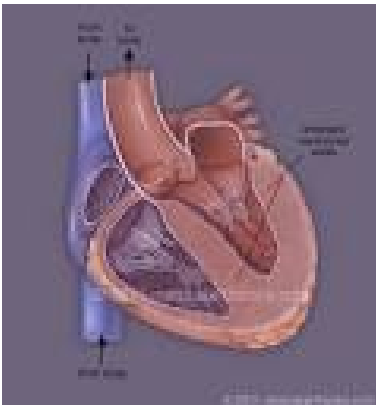


- » Inlet- od trikuspidální chlopně k inzerci papilárních svalů
- » Trabekulární část – tělo a hrot („peristaltická“ pumpa)
- » Outlet/infundibulární část (non-trabekulární, muskulární, protáhlá)

Stěna 3-5 mm

Rozdílná architektura myokardiálních vláken, longitudinální kontrakce

Větší EDV a nižší EF než LK



# — Pravá komora u VSV

Subpulmonální pozice

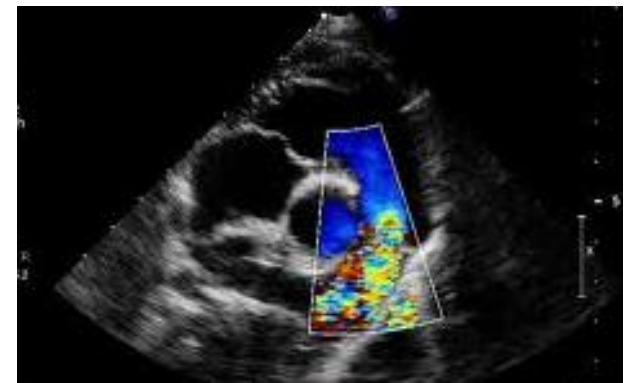
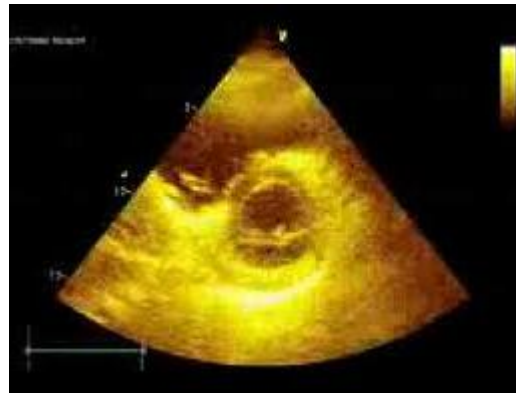
Subaortická (systémová) pozice

- dobrá adaptace na změny preloadu
    - intrathorakální tlak a systémový návrat
  - špatná adaptace na akutní změny afterloadu
  - dlouhodobá adaptace na tlakové a objemové zatížení dobrá
- Symptomy většinou až po rozvoji dysfunkce PK
- Snížená funkční kapacita, komorové arytmie, NS

**Zobrazení velikosti a funkce nutné**

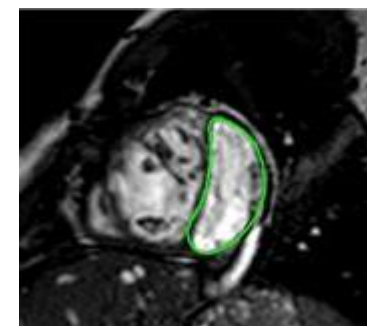
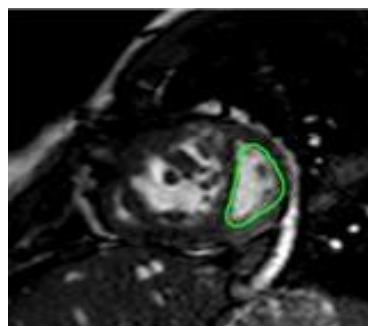
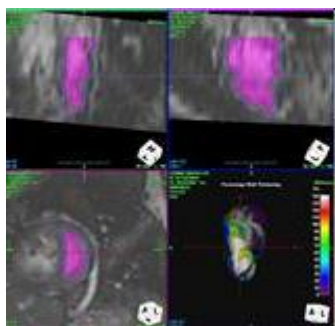
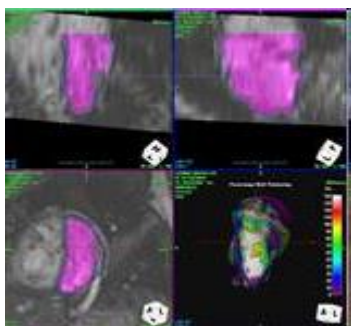
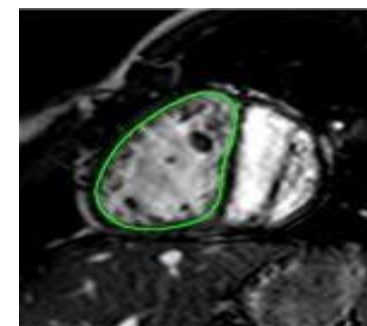
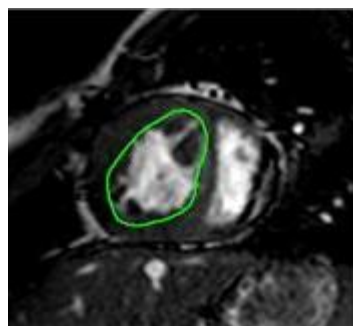
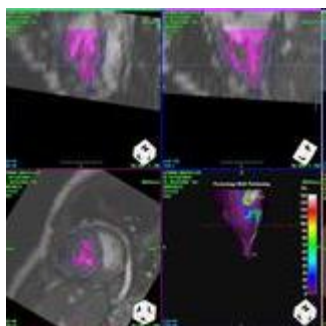
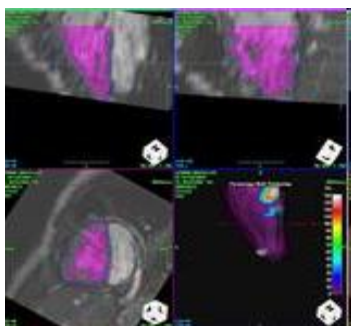
# Echokardiografie

- Přesná měření obtížná vzhledem ke komplexnímu tvaru PK
  - » Více rovin, nejlépe z krátké osy
  - » Kvalitativní
  - » 3D echo



# Hodnocení funkce PK pomocí MR

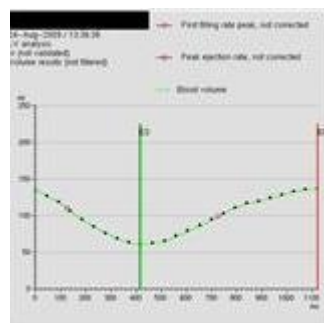
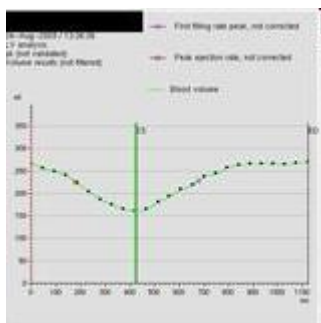
volumetrická metoda a semiautomatická detekce endokardu



MRMR-VEROSLAV  
 D: 011015000  
 K: 20420002 Sa  
 0000020  
 2.12.22  
 Jméno pacienta: 19871201  
 Věk: 21

ventrikulární End Systolický Objem: 123,23 ml  
 ventrikulární End Systolický Objem: 49,29 ml  
 frakční Frakce: 61,37%  
 Stroke Volume: 80,88 ml  
 end-diastolický Myocardial Volume: 76,81 cm<sup>3</sup>

Segment	1	2	3	4	5	6
Volume (ml)	123,23	124,15	117,87	104,82	52,31	52,80
Volume (ml)	71,93	83,84	58,91	49,03	59,80	52,71
Volume (ml)	14	10	16	18	17	10
Volume (ml)	54,30	44,24	74,12	78,29	41,30	96,44
Volume (ml)	90,88	93,91	119,48	119,29	128,71	128,36
Volume (ml)	25					
Volume (ml)	128,80					



MRMR-VEROSLAV  
 D: 011015000  
 K: 20420002 Sa  
 0000020  
 2.12.22  
 Jméno pacienta: 19871201  
 Věk: 21

ventrikulární End Systolický Objem: 123,23 ml  
 ventrikulární End Systolický Objem: 49,29 ml  
 frakční Frakce: 61,37%  
 Stroke Volume: 80,88 ml  
 end-diastolický Myocardial Volume: 76,81 cm<sup>3</sup>

Segment	1	2	3	4	5	6
Volume (ml)	123,23	124,15	117,87	104,82	52,31	52,80
Volume (ml)	71,93	83,84	58,91	49,03	59,80	52,71
Volume (ml)	14	10	16	18	17	10
Volume (ml)	54,30	44,24	74,12	78,29	41,30	96,44
Volume (ml)	90,88	93,91	119,48	119,29	128,71	128,36
Volume (ml)	25					
Volume (ml)	128,80					

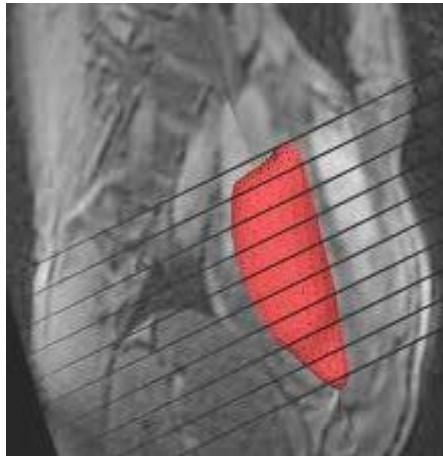
MRMR-VEROSLAV  
 D: 011015000  
 K: 20420002 Sa  
 0000020  
 2.12.22  
 Jméno pacienta: 19871201  
 Věk: 21

ventrikulární End Systolický Objem: 123,23 ml  
 ventrikulární End Systolický Objem: 49,29 ml  
 frakční Frakce: 61,37%  
 Stroke Volume: 80,88 ml  
 end-diastolický Myocardial Volume: 76,81 cm<sup>3</sup>

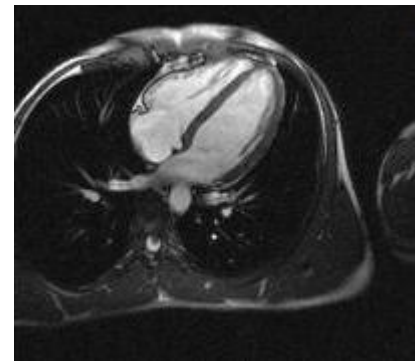
Segment	1	2	3	4	5	6
Volume (ml)	123,23	124,15	117,87	104,82	52,31	52,80
Volume (ml)	71,93	83,84	58,91	49,03	59,80	52,71
Volume (ml)	14	10	16	18	17	10
Volume (ml)	54,30	44,24	74,12	78,29	41,30	96,44
Volume (ml)	90,88	93,91	119,48	119,29	128,71	128,36
Volume (ml)	25					
Volume (ml)	128,80					

# — Magnetická rezonance

- anatomie, funkce PK
- flow velocity mapping – regurgitační frakce
- MR angiografie – velké tepny
- gadolinium enhancement – fibróza
- myocardial tagging - dyssynchronie
  - Možná variabilita hodnocení



- » Výpočet objemů z krátké osy, není univerzální konsensus
- » Definice hranice endokardu /trabekulizace, papilární svaly)
- » Aneurysma RVOT





# Plicní hypertenze

- VSV – 5-10% PAH různé intenzity
  - Ovlivňuje kvalitu života, morbiditu, mortalitu
  - Extrémní manifestace - **Eisenmengerův syndrom**
    - 1% VSV
      - » Zkrácené přežití (45% dožije 50 r.)

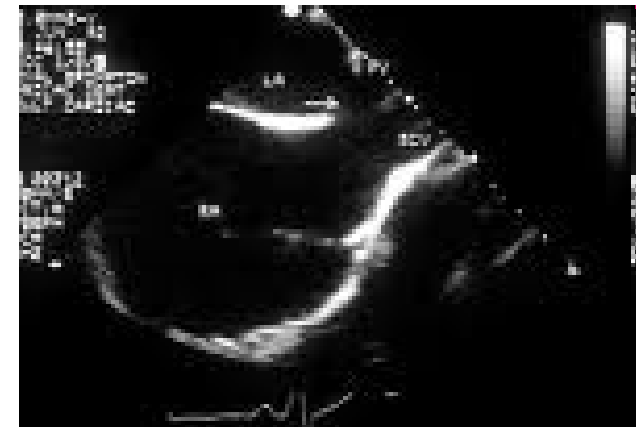
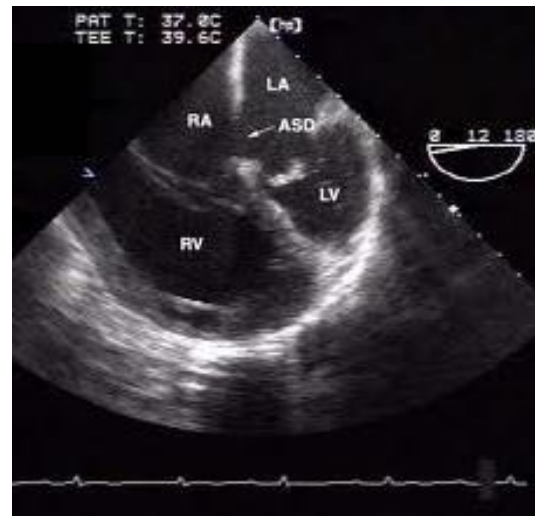
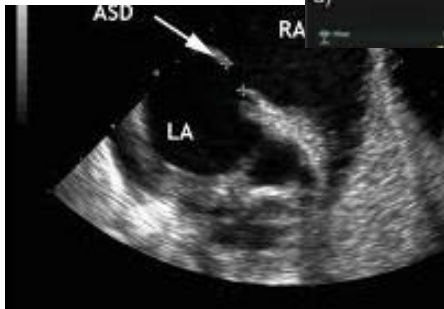
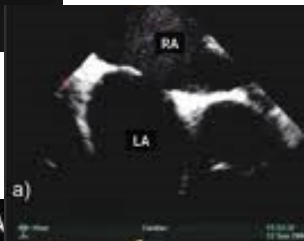
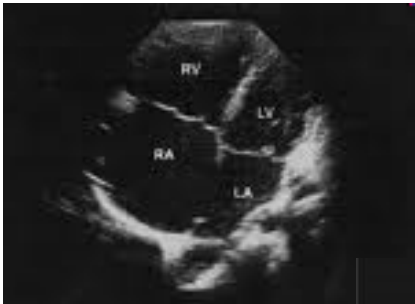
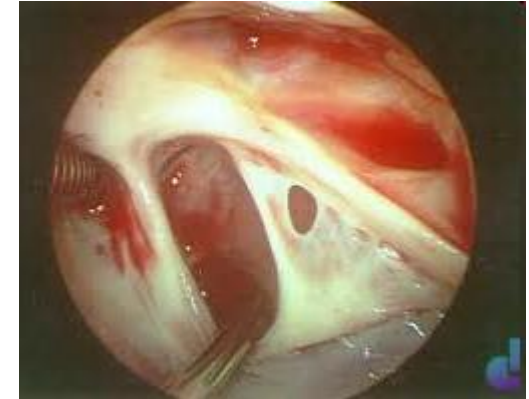
# Klinická klasifikace PAH u VSV

- **1. PAH sdružená se zkraty syst.-pulm. řečiště**
  - » Střední defekty, mírné až střední zvýšení PVR, L-P zkrat, v klidu bez cyanózy
- **2. PAH u malých defektů**
  - » ASD 2cm, VSD 1 cm, klinický obraz podobný iPAH
- **3. PAH po korektivním kardiochirurgickém výkonu**
  - » Po KCH výkonu PAH přetrvává nebo se znovu objeví po měsících až letech
- **4. Eisenmengerův syndrom**
  - » Velké zkraty, významné zvýšení PVR s P-L nebo bidirekčním zkratem
  - » Cyanóza, erytrocytóza, mnohočetné orgánové postižení



## Anatomicko-patofyziologická klasifikace

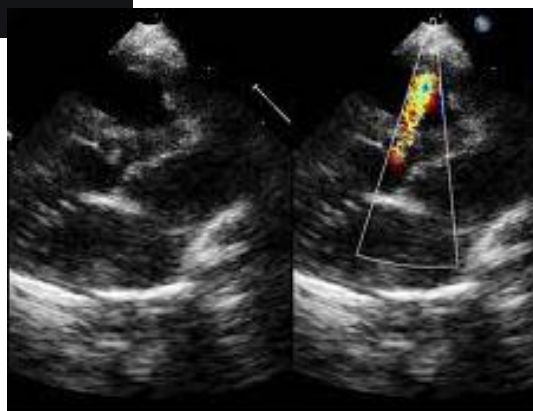
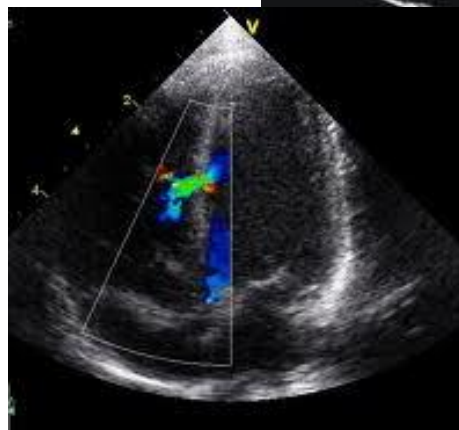
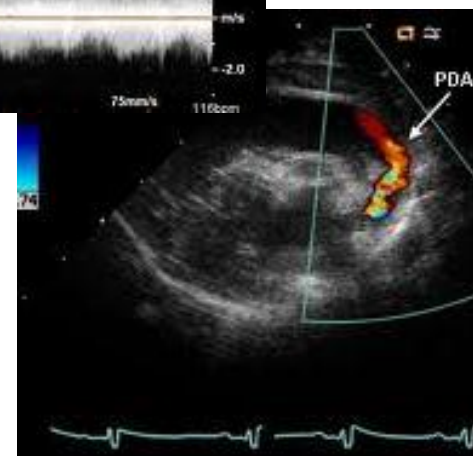
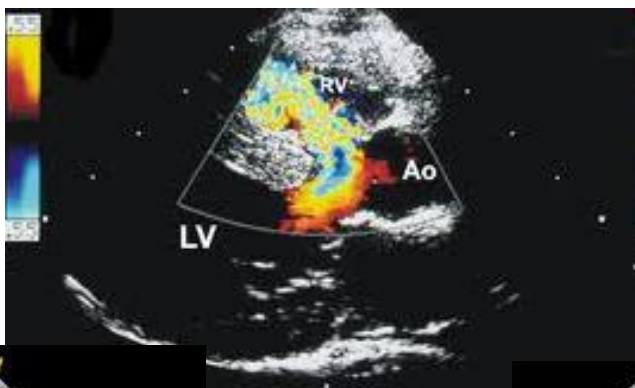
- Pretrikuspidální zkraty
  - ASD primum, secundum, sinus venosus  
(zkrat závisí převážně na compliance RV/LV)
  - Totální/parciální návrat plicních žil





## Anatomicko-patofyziologická klasifikace

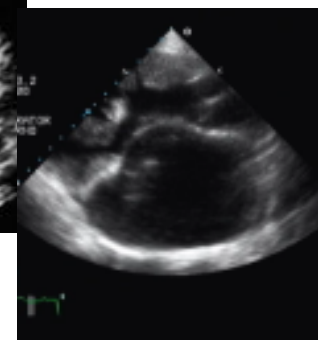
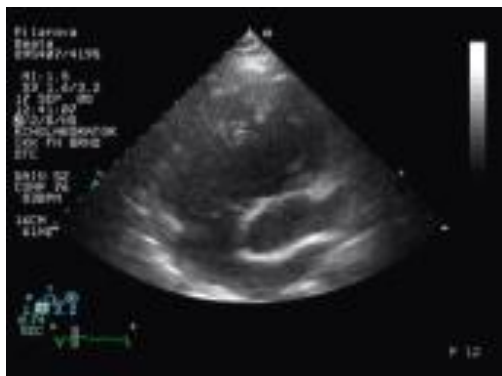
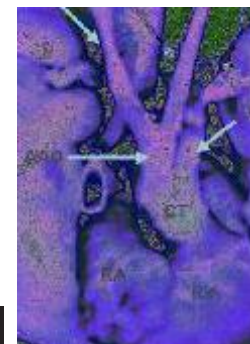
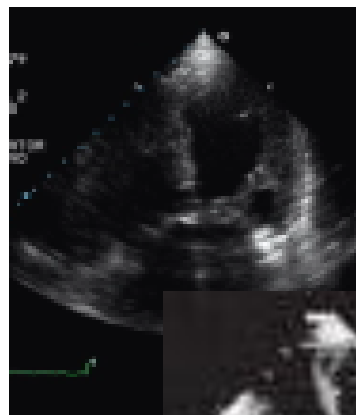
- Posttrikuspidální zkraty
  - VSD
  - PDA



## Anatomicko-patofyziologická klasifikace

### •Komplexní VSV

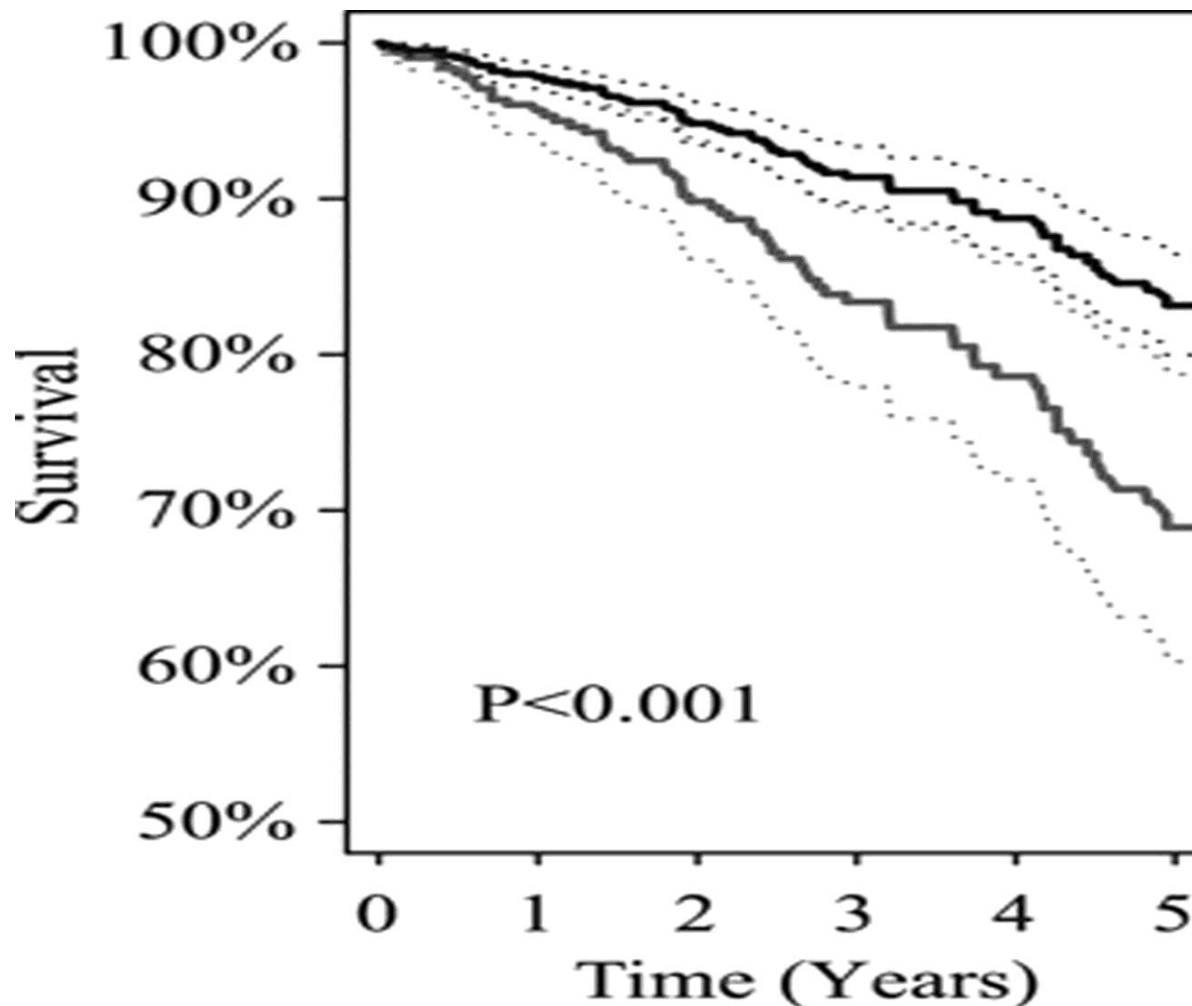
- Kompletní AVSD
- Truncus arteriosus
- Společná komora + volný tok do plicnice
- TGA + VSD (bez PS) n/a PDA
  - *bude proporcionálně narůstat*



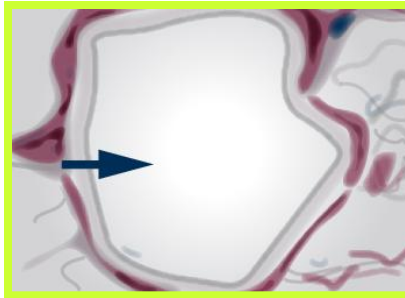
# Predictors of Death in Contemporary Adult Patients With Eisenmenger Syndrome

## Kempny, Circulation 2016

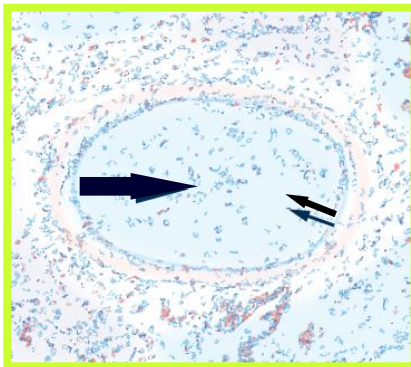
Pretrikuspídální versus posttrikuspídální zkrat



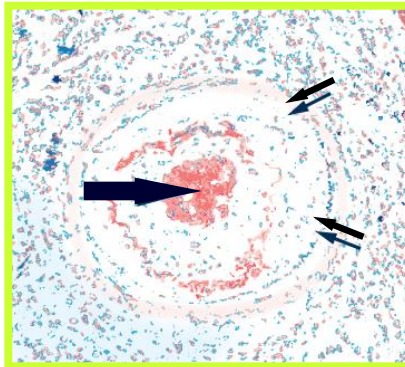
# — Vaskulární změny u PAH



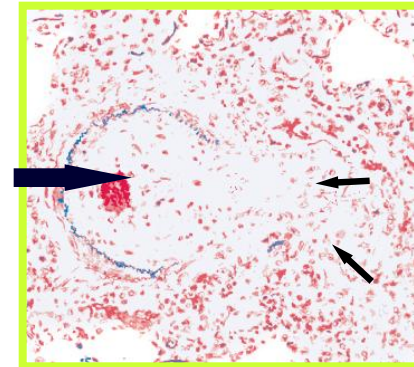
Normální pulmonální arterie



Proliferace intimy

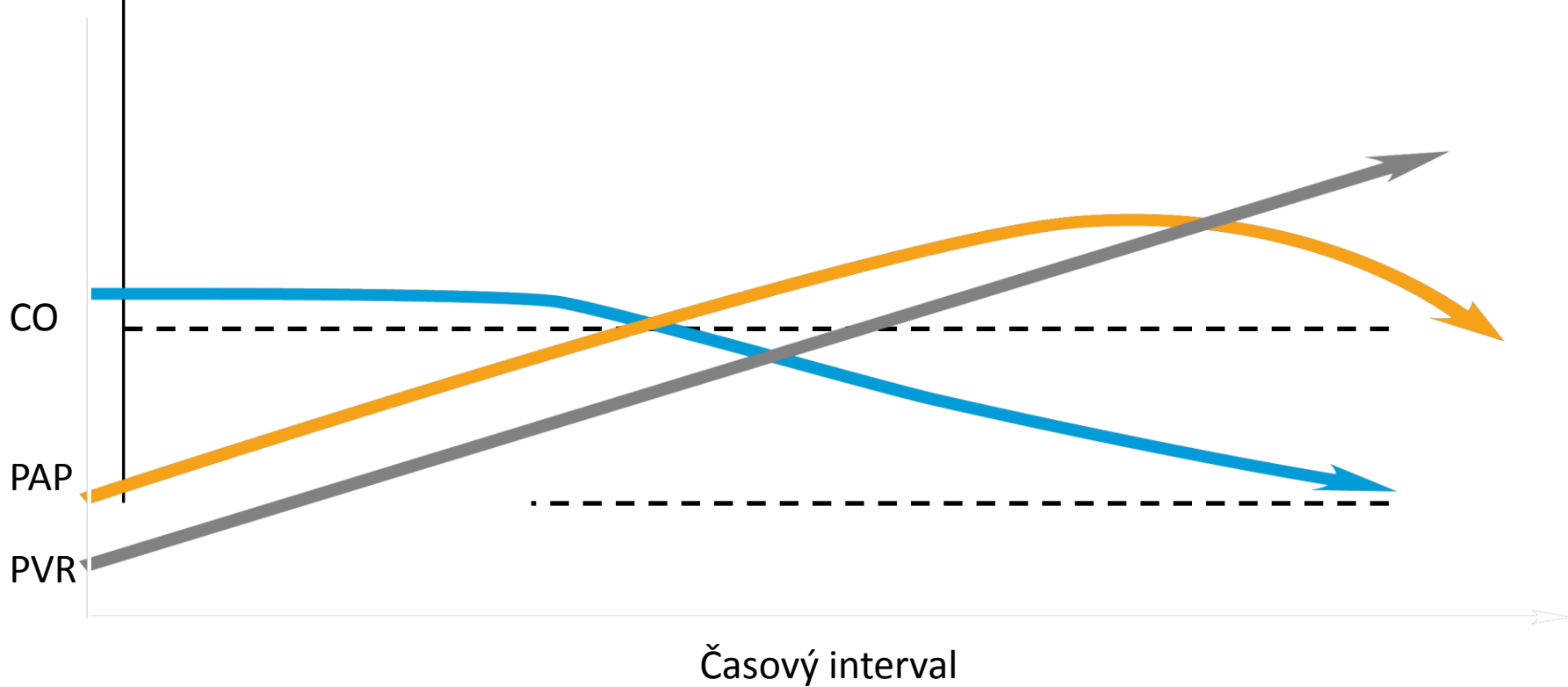


Hypertrofie medie



Plexiformní leze

# Schéma progrese PAH



# — Selhání pravé komory

## Hypertrofie PK

## Postupně dilatace a selhání

Snížení tepového objemu vede ke snížení preloadu levé komory a následné hypotenzi  
Ventrikulární interdependence a shift septa doleva způsobují snížení výdeje LK

Snížení koronárního průtoku myokardem pravé komory

Terapie – *restrikce tekutin a soli,  
diuretika, digoxin*

# Komorbidity u Eisenmengerova syndromu

- Hemoptýza a plicní embolizace
  - » V rozšířených plicních cévách může docházet ke vzniku trombů a embolizacím, ruptura může být fatální
- Mozkové emboly a abscesy
  - » Paradoxní embolizace, mikrocytóza
- Endokarditida, pneumonie
- Renální insuficience
- Dnavá arthritida, hypertrofická osteoarthropatie, kyfoskopiosa
- Náhlá smrt a arytmie, srdeční selhání

# Konvenční péče Eisenmengerův syndrom

- Režimová opatření - vyhnout se dehydrataci, nadměrné fyzické námaze
- Těhotenství – 40% mortalita
- Očkování chřipka, pneumokok
- Oxygenoterapie nepomáhá, neškodí
- Hydratace před kontrastním vyšetřením
- Neléčit hyperurikemii
- NE NSAID!!!



# Eisenmengerův syndrom

## terapie

- Diuretika velmi opatrně ( průtok plícemi, SV, riziko trombózy), KI CCB
- Léčba arytmií (hemodynamika, KI transvenoóních svodů)
- Venepunkce
  - Pouze při hyperviskózních symptomech a hct 65%
  - Nesmí být dehydratace, hypervolemie, hyposideremie
  - Vzduchový filtr
  - náhrada objemu VŽDY/ 750-1000 ml FR na 400-500 ml krve
- Hemoptýza
  - Většinou spontánně ustane
  - Trf destiček, plazma, vitamin K a kryoprecipitát
- Antikoagulace kontroverzní (trombóza prox. PA vs. nekontrolovatelné intrapulmonální krvácení)

# Patofyziologické mechanismy účinku moderních léčiv

## Antagonisté Endotelinu

Bosentan

Macicentan

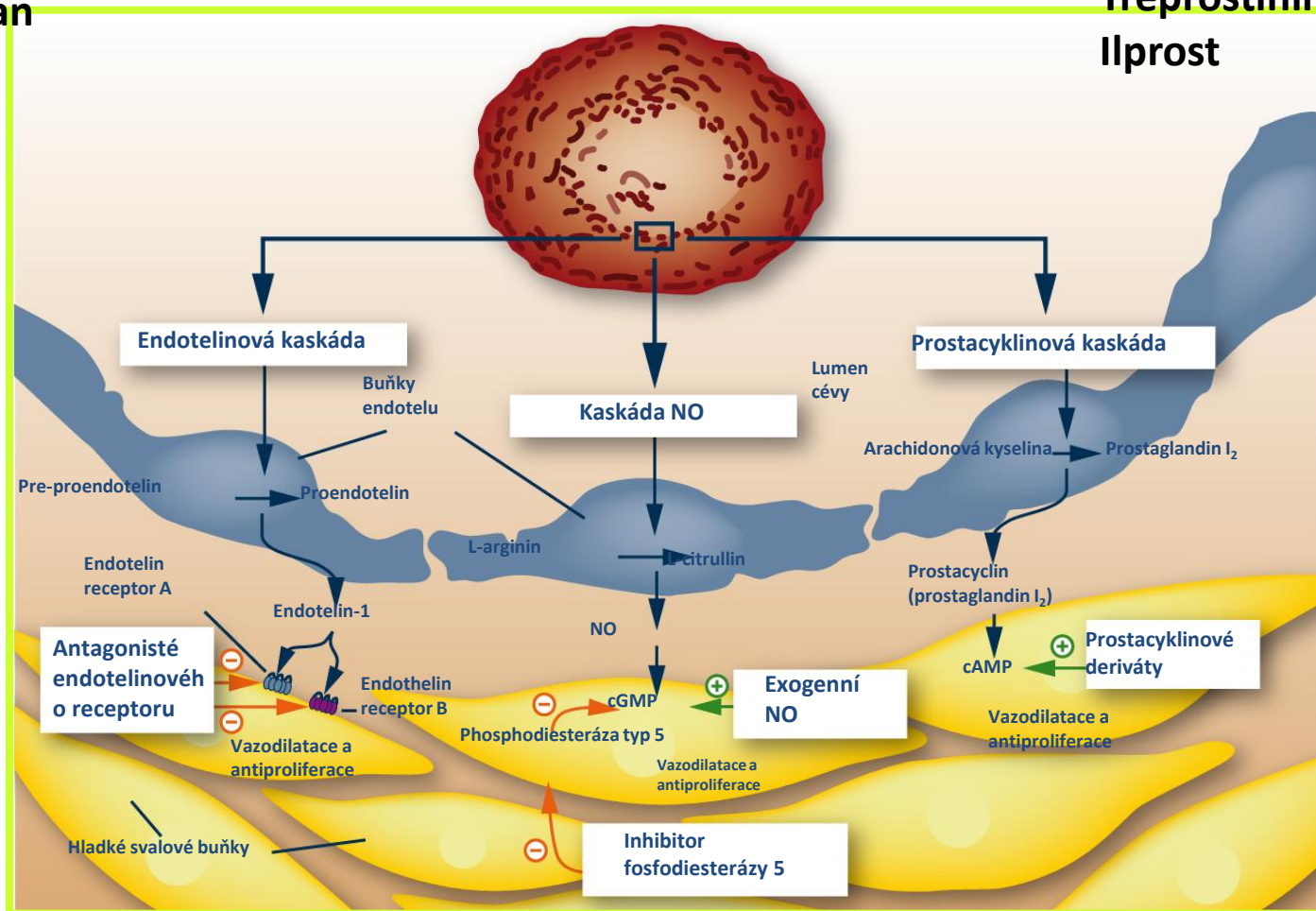
## moderních léčiv

## Analoga prostacyklinu

Epoprostenol – Flolan

Treprostinil – Remodulin

Ilprost



## Inhibitory PDE Sildenafil

# — Předoperačně

- Příznaky pravostranného srdečního selhání
- Etiologie PH
- Echokardiograficky měření PH  
katetrizace zlatý standard
- Nepřerušovat medikaci PH

# — Perioperačně

Morbidita až 50%

Mortalita u Eisenmengerova syndromu 18%

Sildenafil – neužívat nitráty (hypotenze)

Monitoring – arteriální linka, CŽK – vyhnout se provokaci arytmií;

Swan-Ganz dobrý u PH ale KI u Eisenmengerova syndromu (provokace arytmiie, ruptury plicnice, tromboembolismu)

Vyhnout se elevaci PVR – hypoxie, acidoza, hyperkarbie, bolest, vždy oxygenoterapie

Udržet SVR – pokud klesne, dojde k dramatickému poklesu srdečního výdeje („fixovaná PVR“)

Udržet kontraktilitu (nepodávat myocardial depressants)

Udržet preload ... monitorovat prostřednictvím TEE

Udržet sinusový rytmus

Ke snížení PVR možno NO inhalačně (CAVE vysazovat pomalu) nebo prostacyklin inhalačně

---

# Pooperačně

vysoké riziko NS  
trvá až 6 týdnů

nutnost ICU monitorace

pečlivá analgetická terapie

# Závěr

NUTNÁ znalost diagnózy, patofyziologie

POTŘEBNÁ znalost operačních a katetrizačních zákroků

S VÝHODOU pravidelné sledování s využitím moderních diagnostických metod

S ROZVAHOU zvážit přínosy a rizika terapeutických zákroků



**Centrum pro  
dospělé s vrozenou  
srdeční vadou**

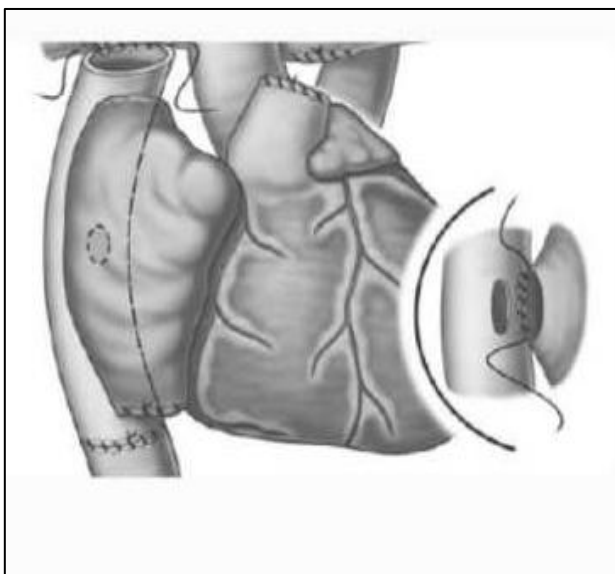
Klinika kardiiovaskulární  
chirurgie FN Motol



# Příčiny arteriální desaturace u Fontanů

- fenestrace nebo leak
- žilní kolaterály
- plicní AV píštěle
- koronární sinus ústící do systémové síně ( $\pm 2\%$ )
- ventilačně-perfuzní mismatch
- $\downarrow$  difuzní kapacita

uzávěr?



fenestrace  $\uparrow$  srdeční výdej  
a  $\downarrow$  splanchnické městnání  
za cenu  $\downarrow$  SaO<sub>2</sub>