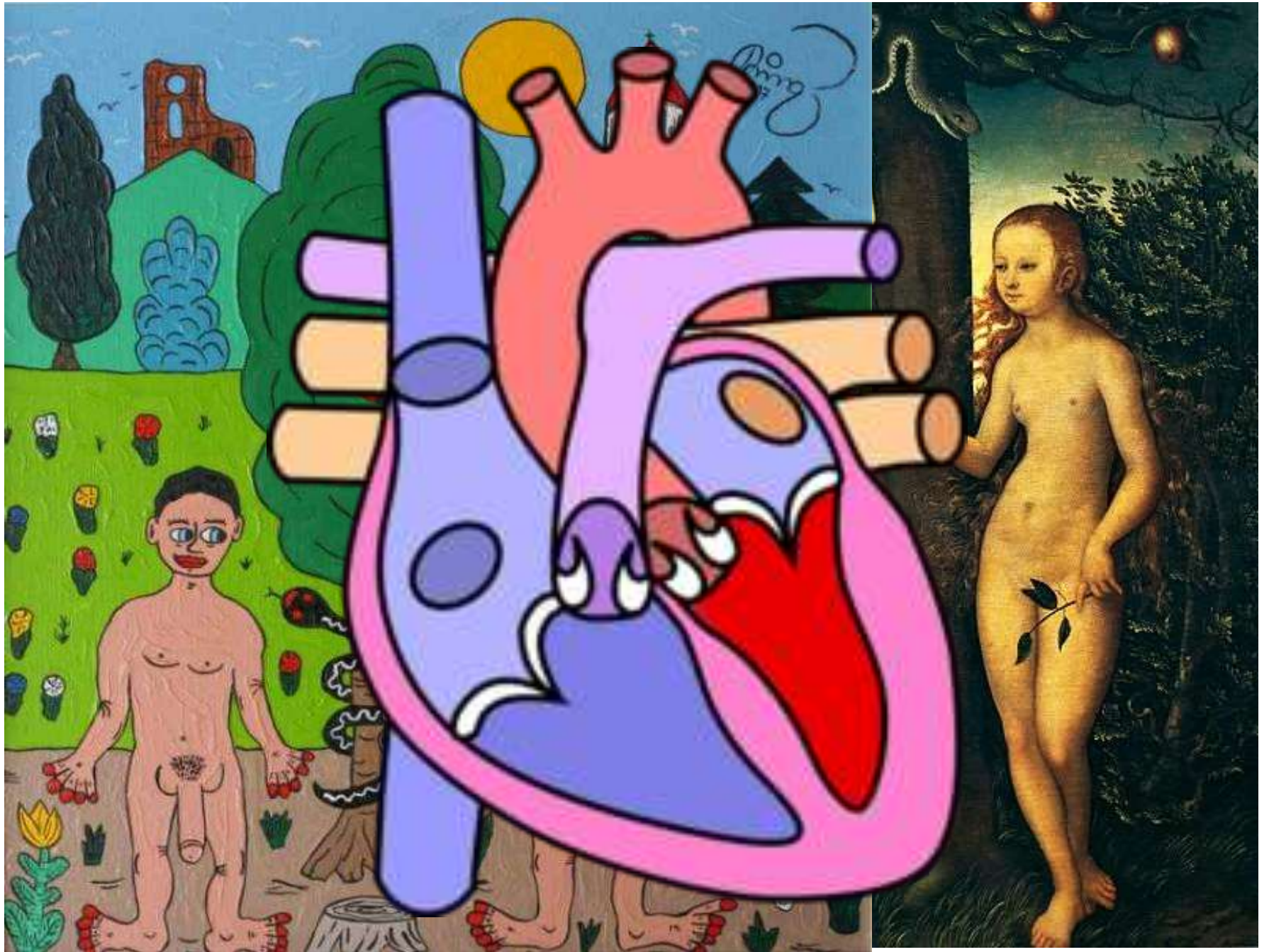


# Funkčně společná komora s fontanovskou cirkulací

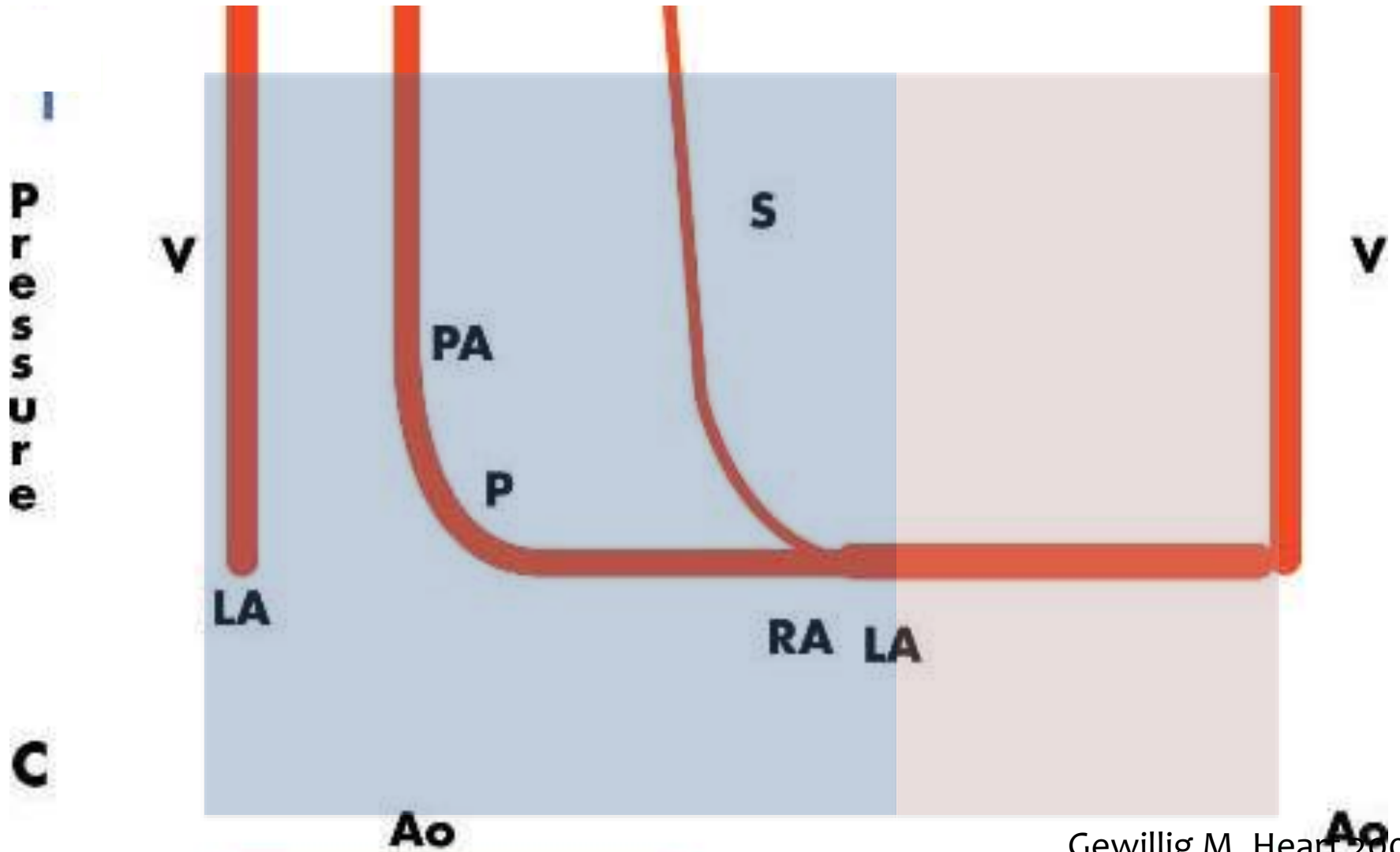
---

Roman A. Gebauer

UNIVERSITÄT LEIPZIG  
HERZZENTRUM



# Biventrikulární srdce



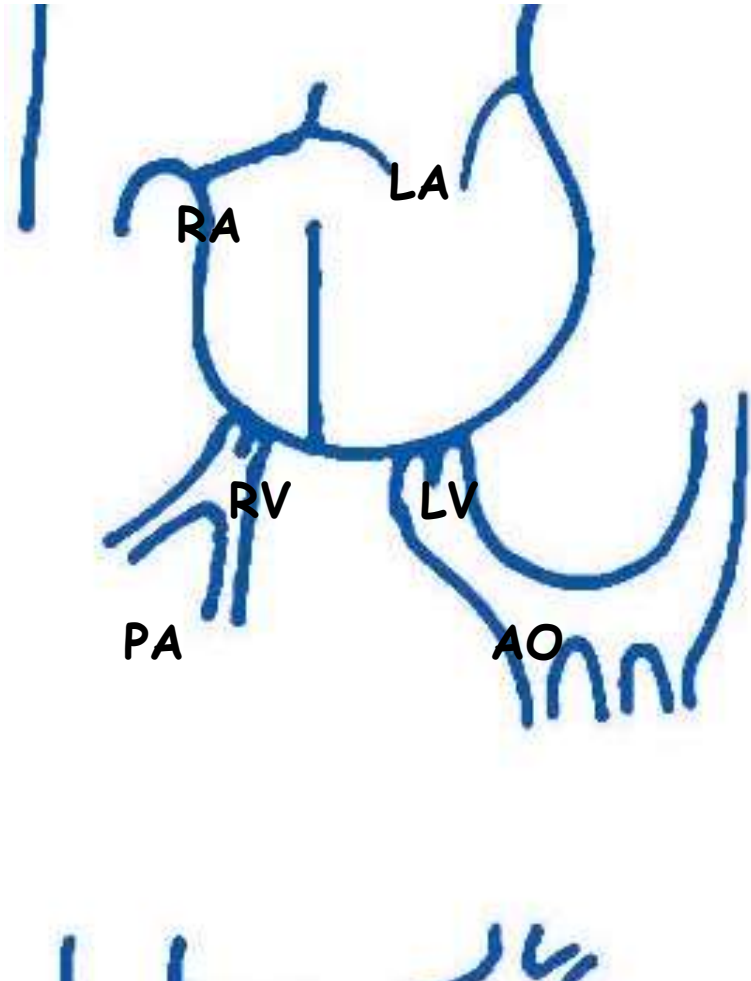
# Kdy je naším cílem "SV/F"

---

- Absence či hypoplasie  
AV - chlopně nebo celé  
komory

# Kdy je naším cílem "SV/F"

---

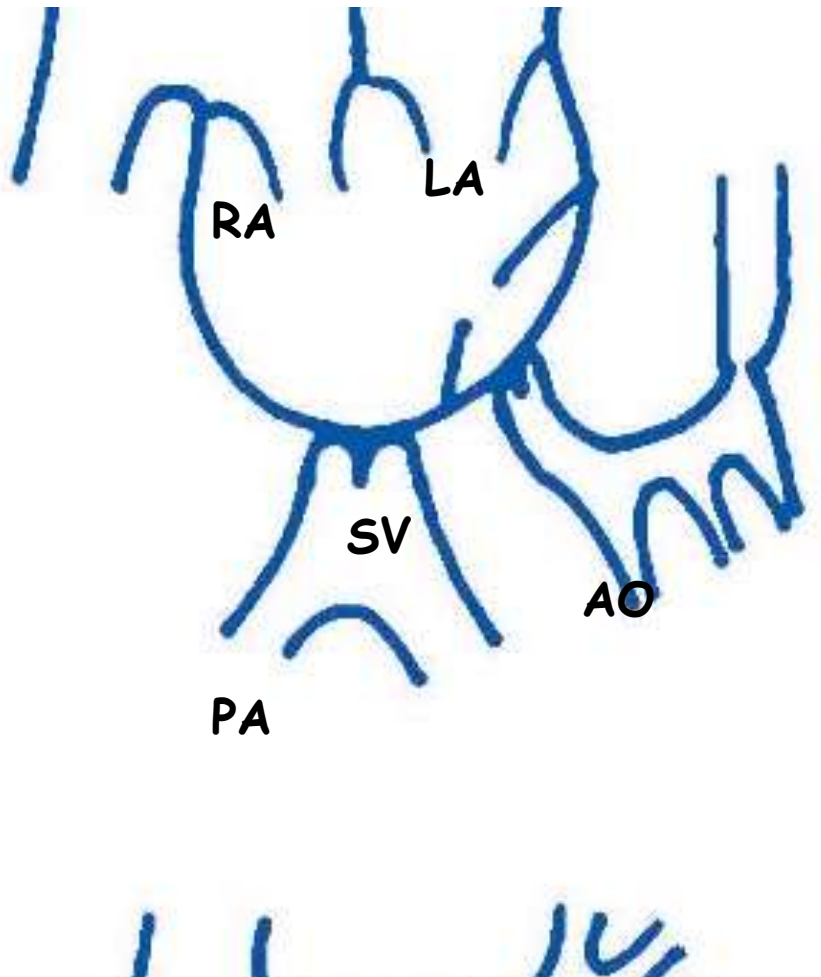


- Trikuspidální atresie / stenóza s hypoplázií RV
- Dvojvtoková morfologicky RV nebo LV
- Nebalancovaný defekt atrioventrikulár. septa
- Všechny formy syndromu hypoplastického levého srdce



# Kdy je naším cílem "SV/F"

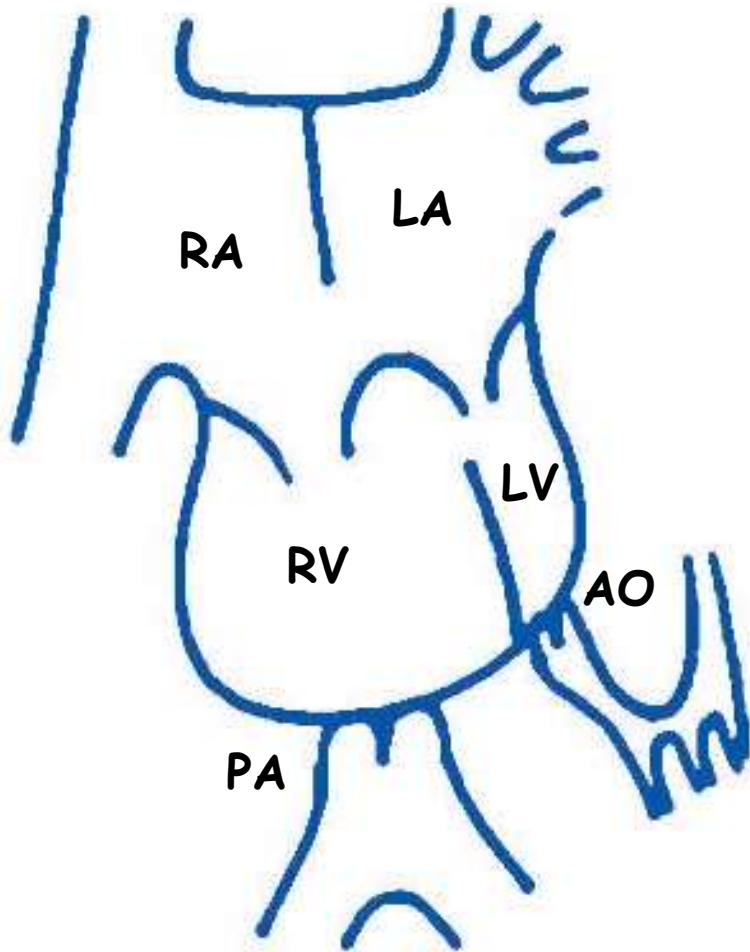
---



- Trikuspidální atresie / stenóza s hypoplázií RV
- Dvojvtoková morfologicky RV nebo LV
- Nebalancovaný defekt atrioventrikulár. septa
- Všechny formy syndromu hypoplastického levého srdce

# Kdy je naším cílem "SV/F"

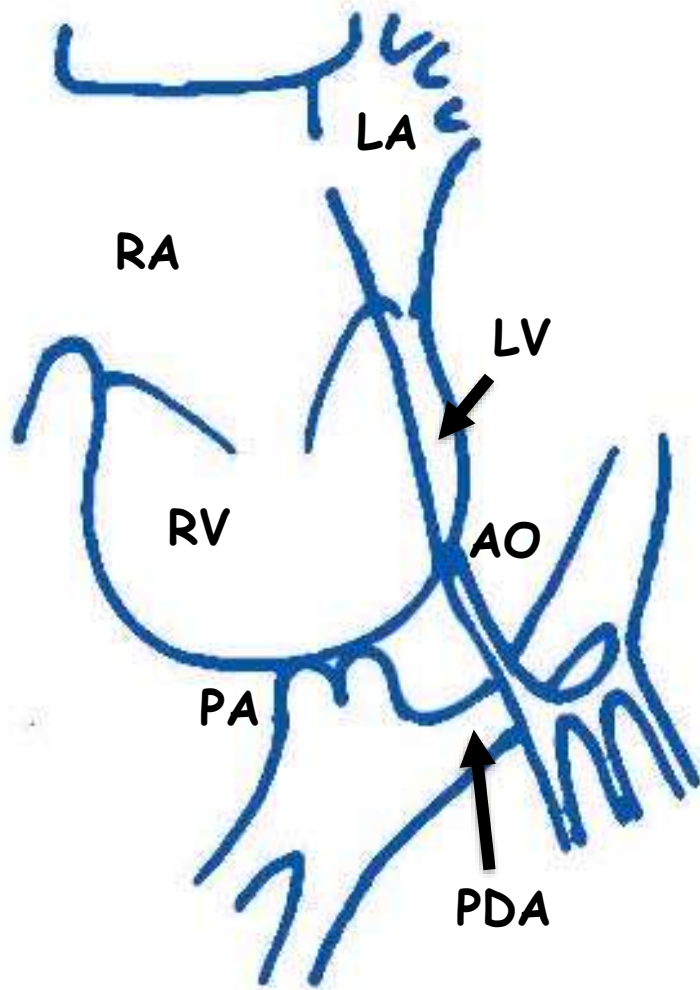
---



- Trikuspidální atresie / stenóza s hypoplázií RV
- Dvojvtoková morfologicky RV nebo LV
- Nebalancovaný defekt atrioventrikulár. septa
- Všechny formy syndromu hypoplastického levého srdce

# Kdy je naším cílem "SV/F"

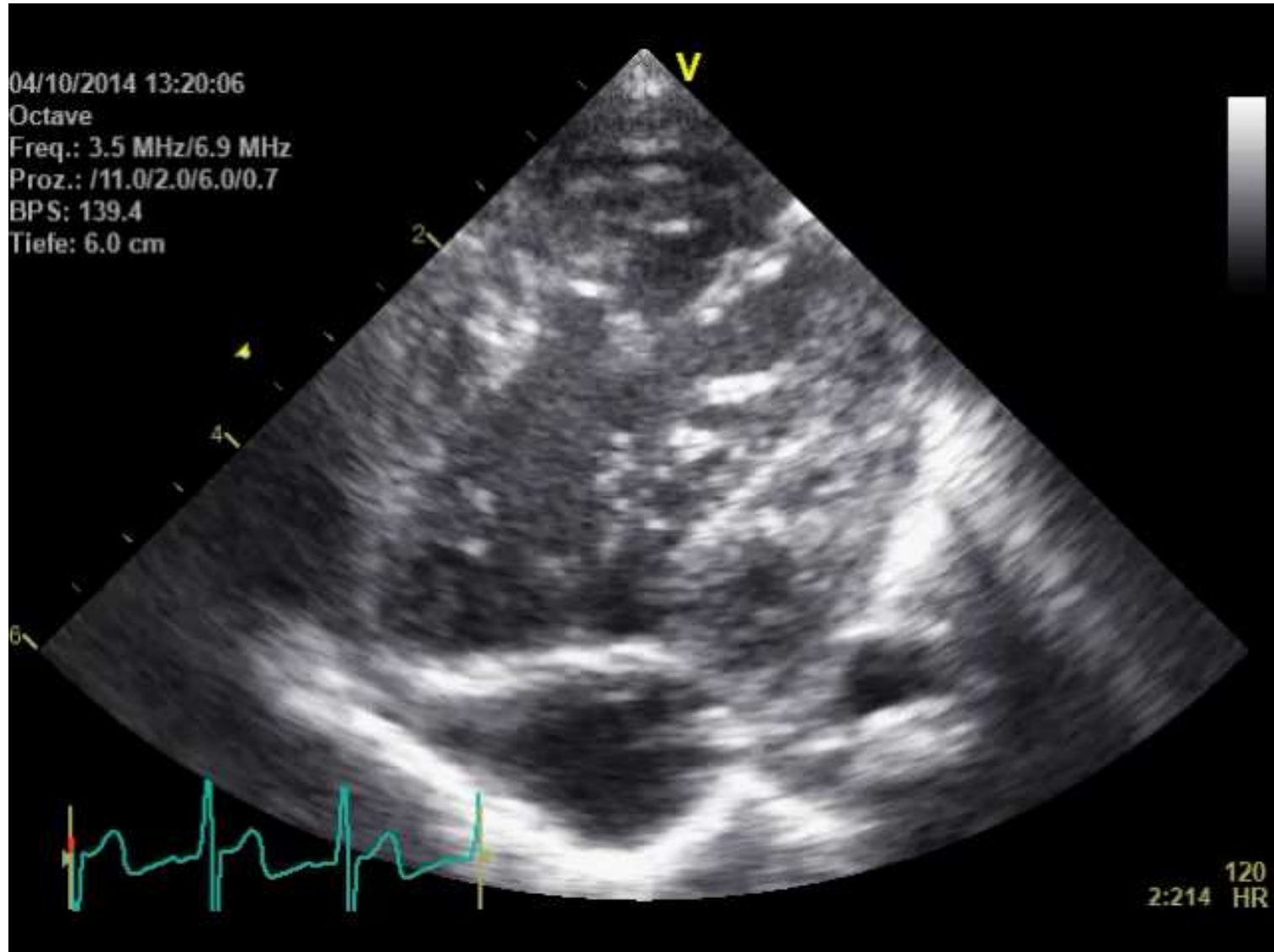
---



- Trikuspidální atresie / stenóza s hypoplázií RV
- Dvojvtoková morfologicky RV nebo LV
- Nebalancovaný defekt atrioventrikulár. septa
- Všechny formy syndromu hypoplastického levého srdce



# Echokardiografie

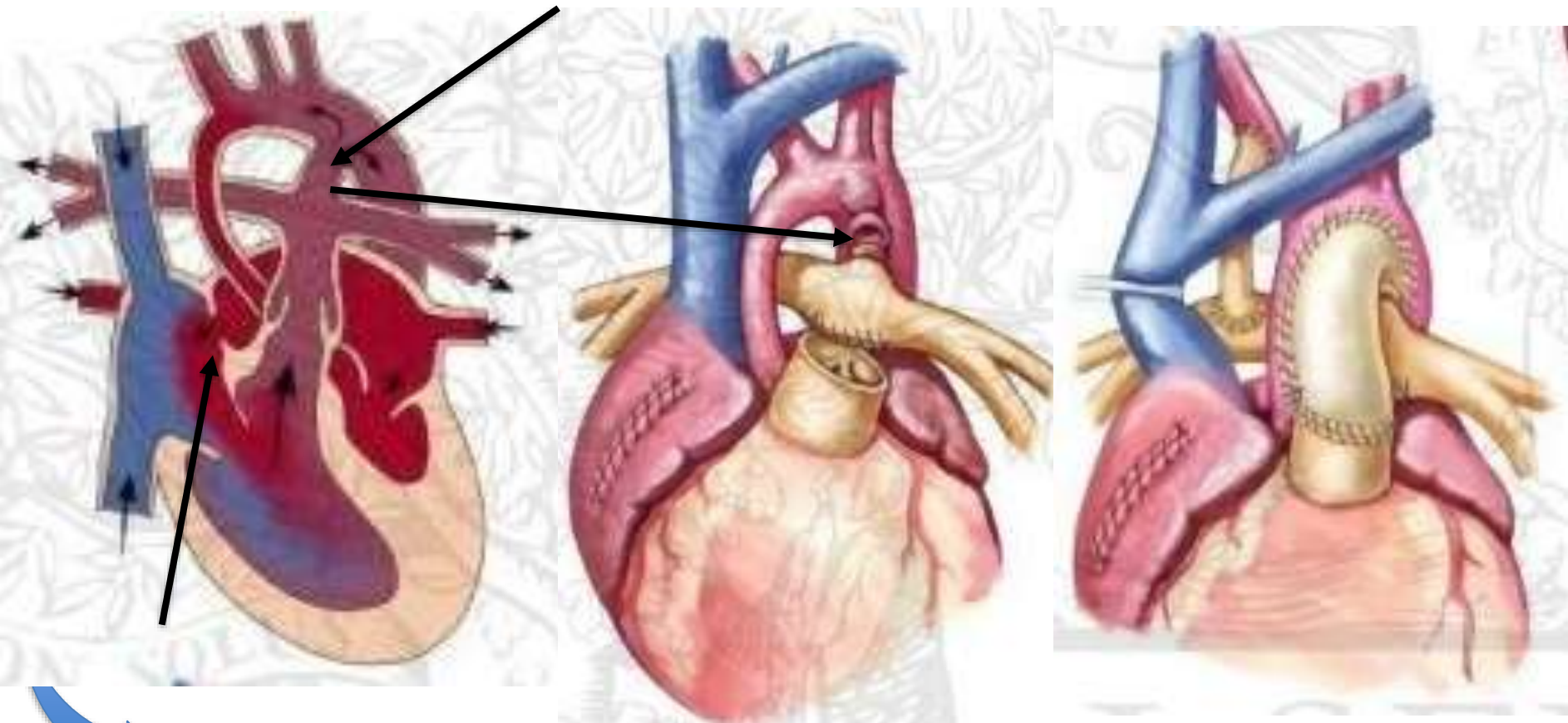


# Echokardiografie



# Management pac. s "SV/F" - - 1. fáze (věk "ideálně" 5-10 dní)

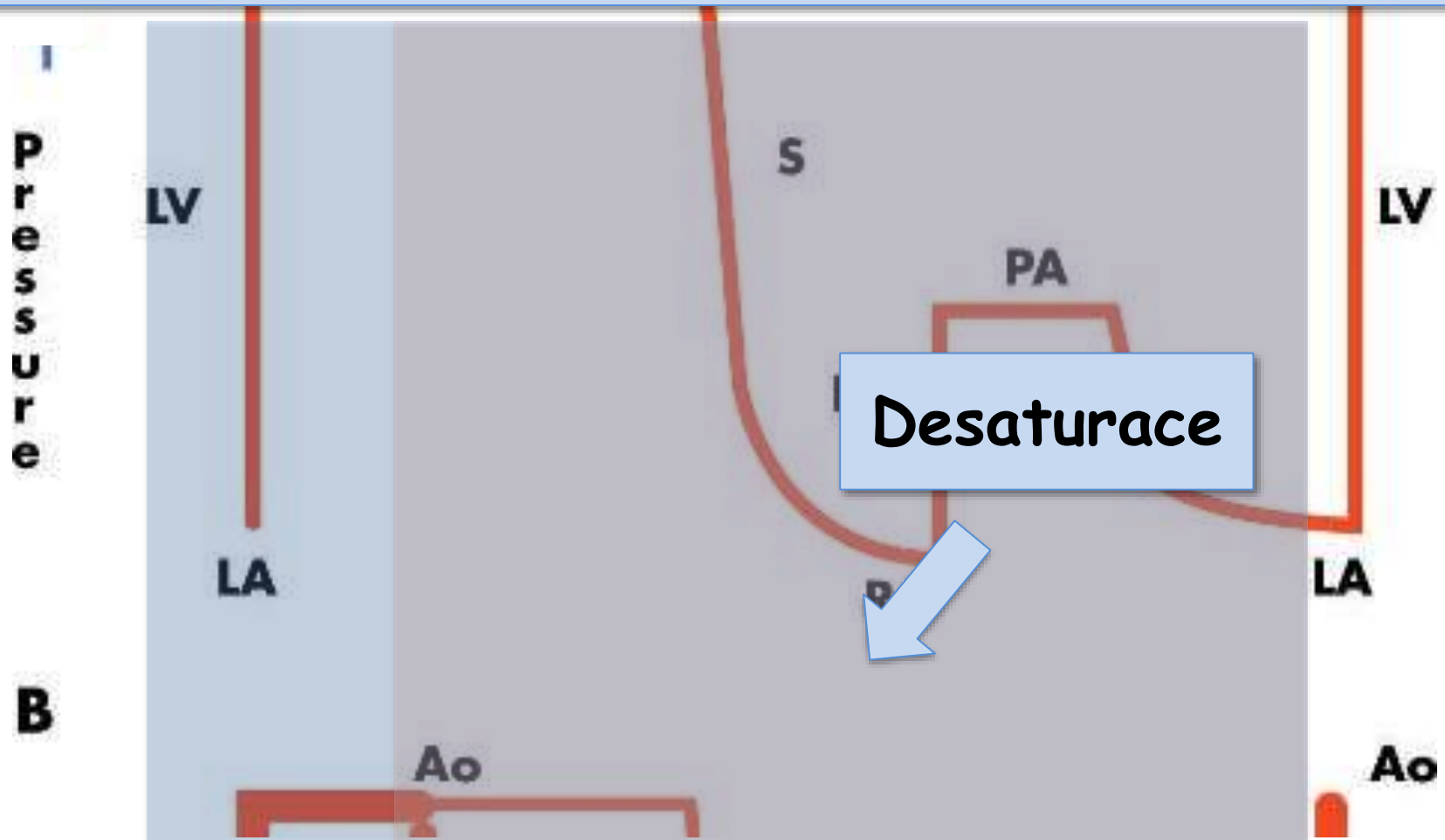
---



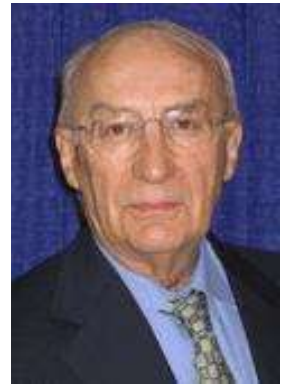
Prevence plicní hypertenze

# "funkčně společná komora"

Objemové přetížení funkčně společné komory





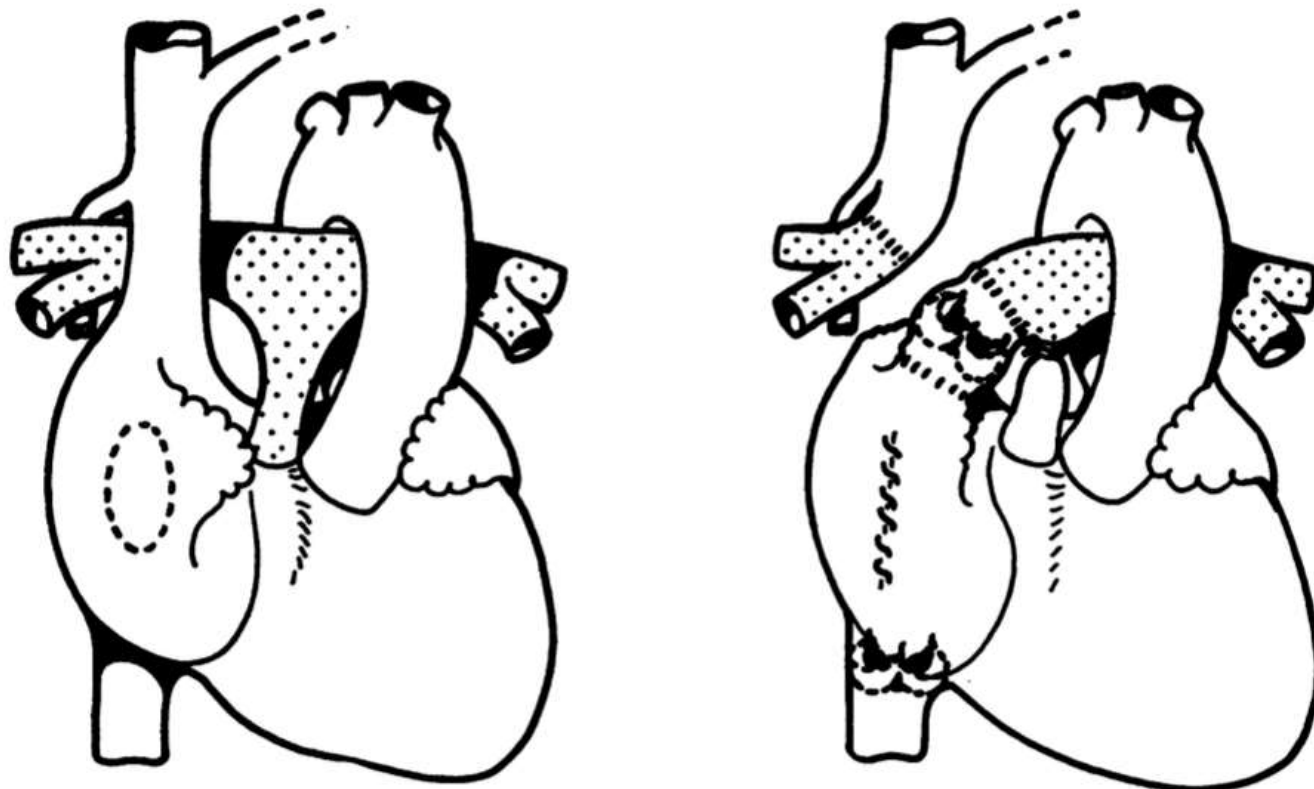


# Surgical repair of tricuspid atresia

F. FONTAN and E. BAUDET

Centre de Cardiologie, Université de Bordeaux II, Hôpital du Tondu, Bordeaux, France

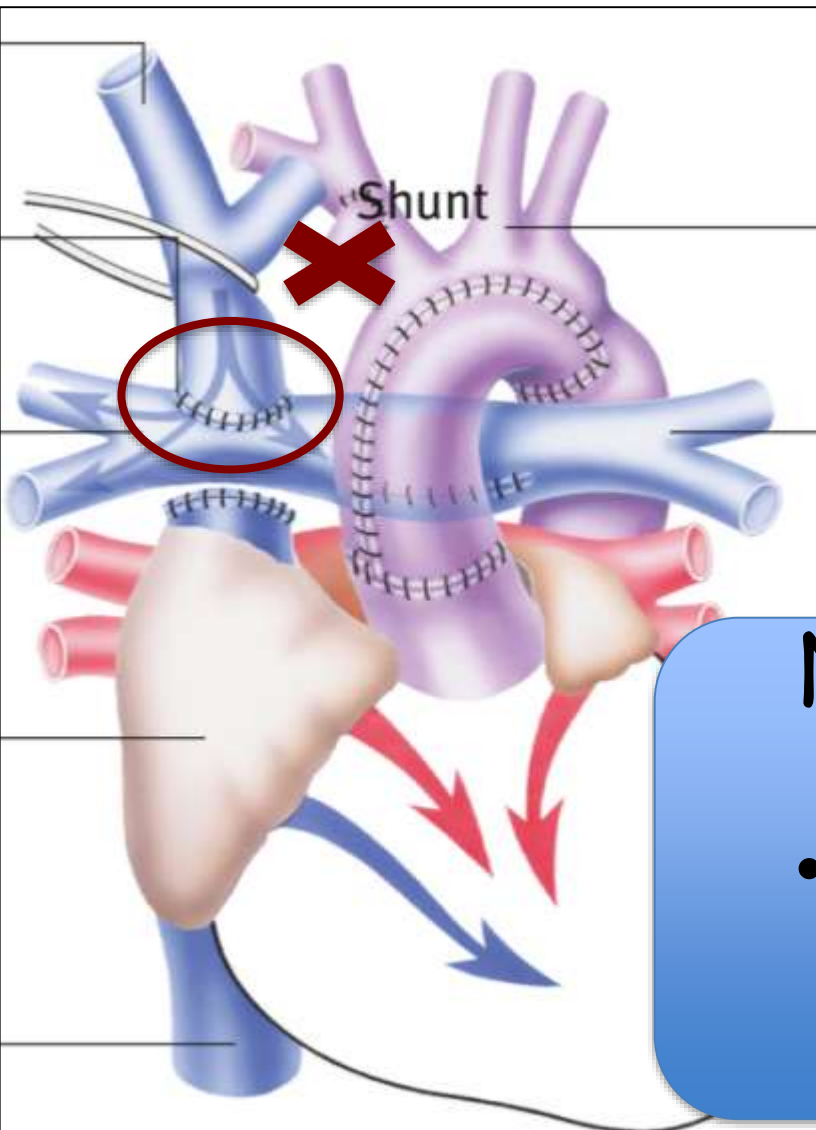
• 19  
• 2  
ko  
pli  
"s  
—  
—



ci  
ce  
e

FIG. 1. Case 2. Tricuspid atresia type II B. Drawing illustrates steps in surgical repair: (1) end-to-side anastomosis of distal end of right pulmonary artery to superior vena cava; (2) end-to-end anastomosis of right atrial appendage to proximal end of right pulmonary artery by means of an aortic valve homo-

# Management pac. s "SV/F" - - 2. fáze (věk 4-6 měsíců)



pojky

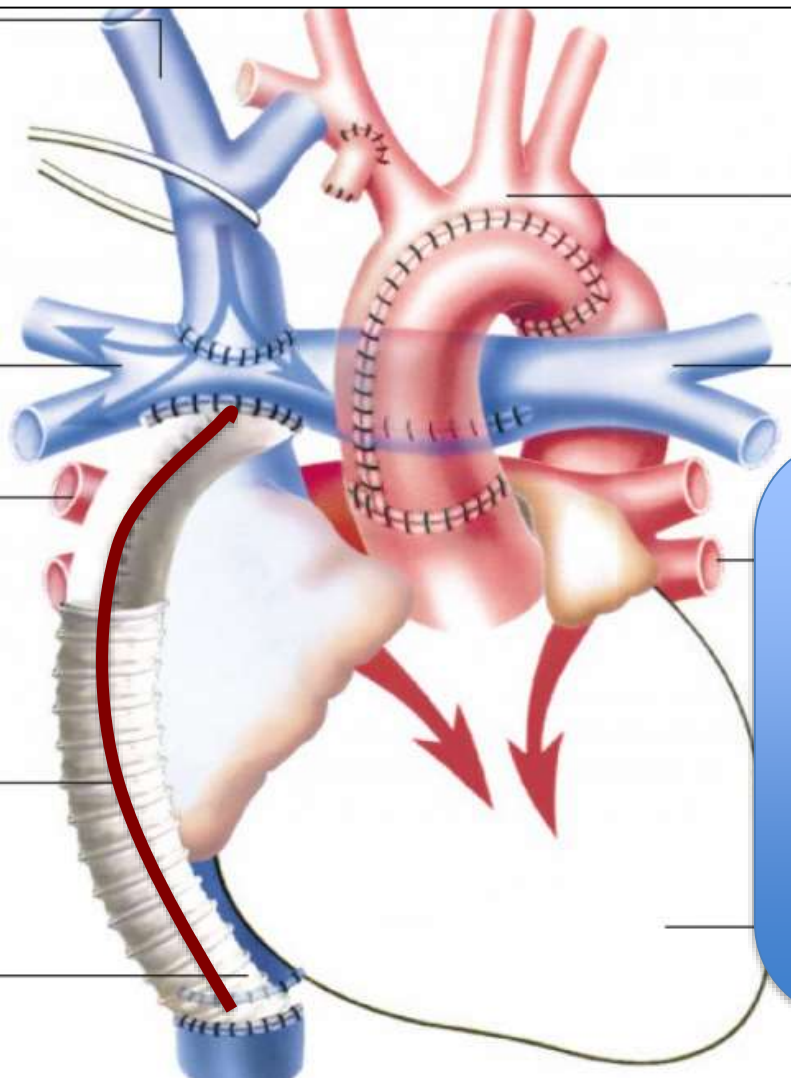
duté žíly na větev plicnice  
REKČNÍ GLENN

Nutnou podmínkou je...

- dostatečný růst plicnic
- nízká plicní cévní rezistence



# Management pac. s "SV/F" - - 3. fáze (věk 2-4 roky)



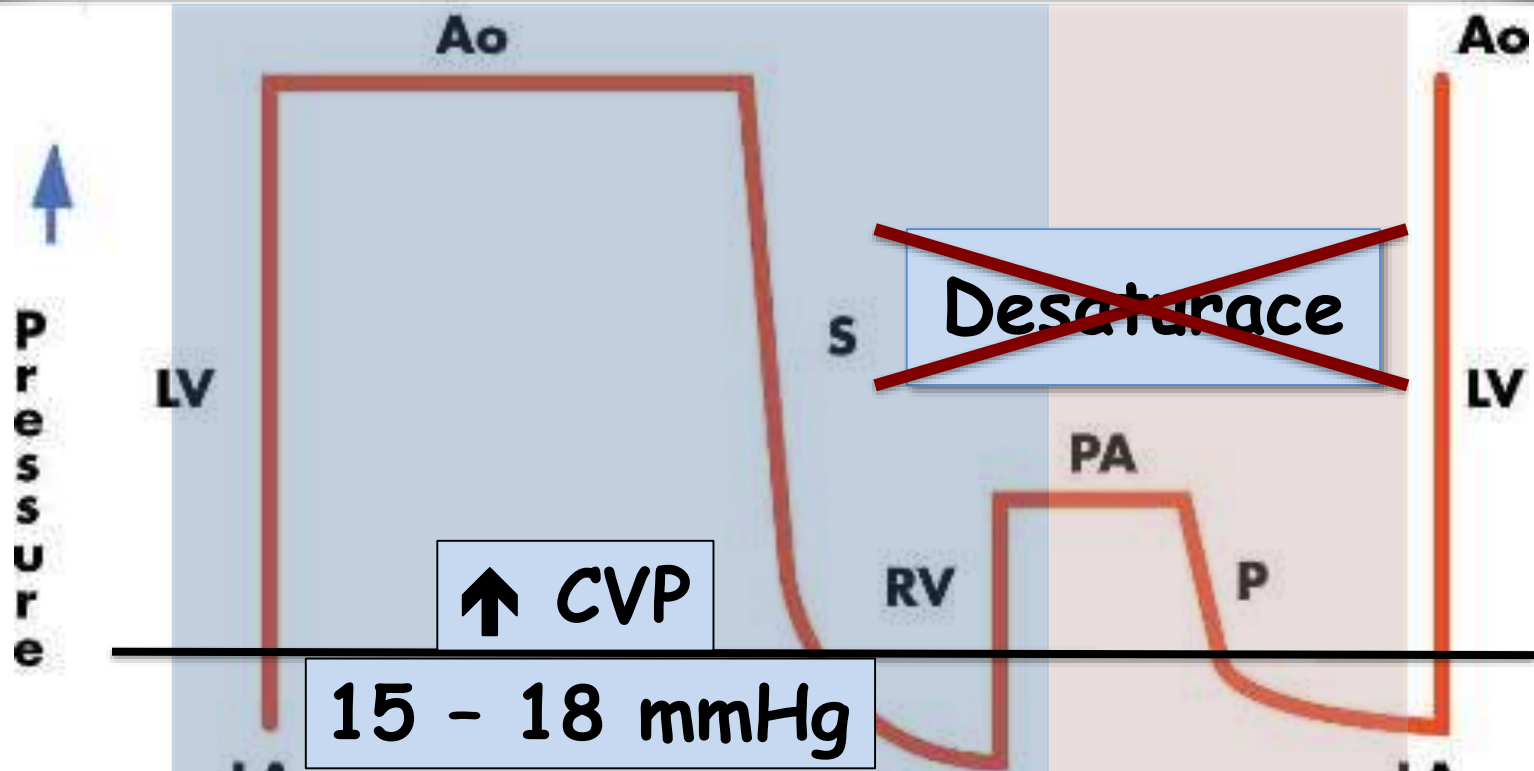
duté žíly na větev plicnice  
Í KAVOPULMONÁLNÍ  
DJENÍ (TCPC)

Nutnou podmínkou je...

- dostatečný růst plicnic
- nadále nízká plicní cévní rezistence
- dobrá funkce SV/F

# Fontan circulation

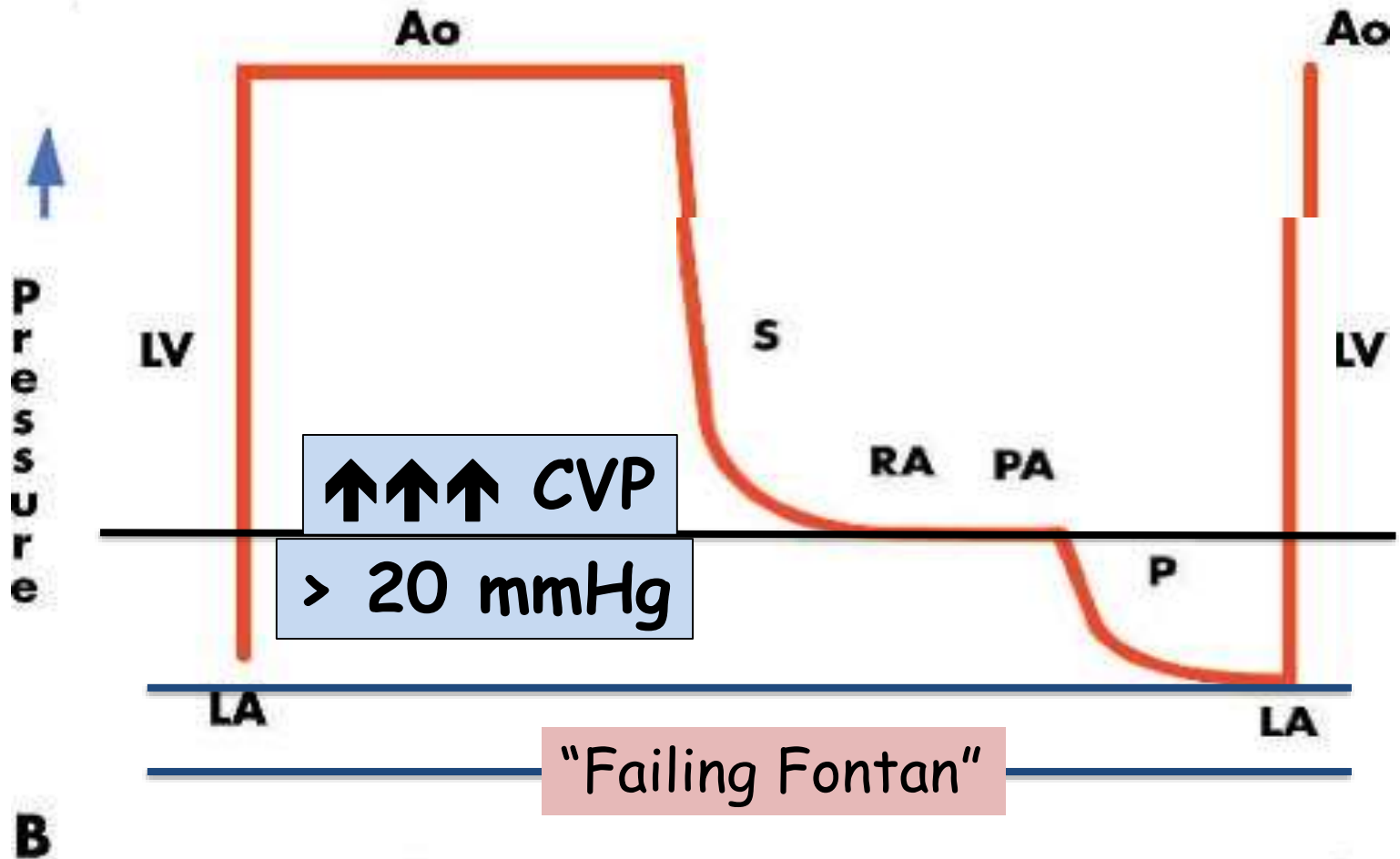
~~Objemové přetížení funkčně společné komory~~



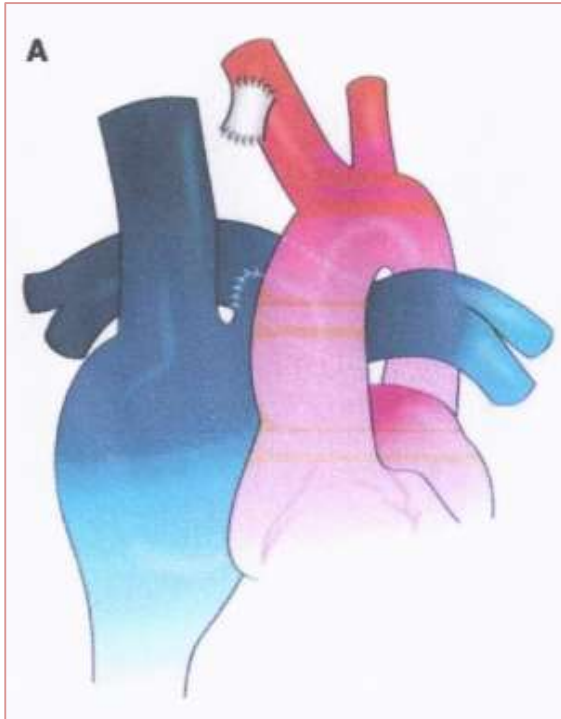
- Snížený srdeční výdej v klidu a v zátěži
- Srdeční výdej je funkcí plicního průtoku / rezistence

# Fontan circulation

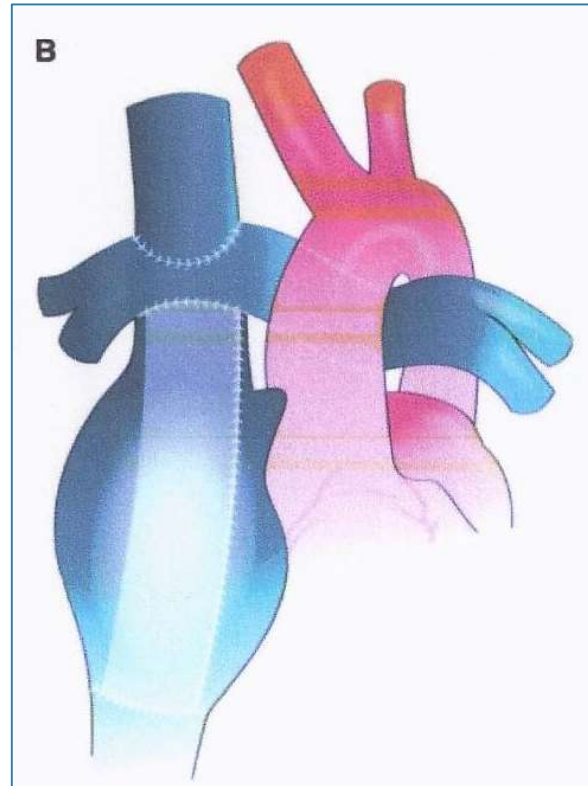
Poor SV function



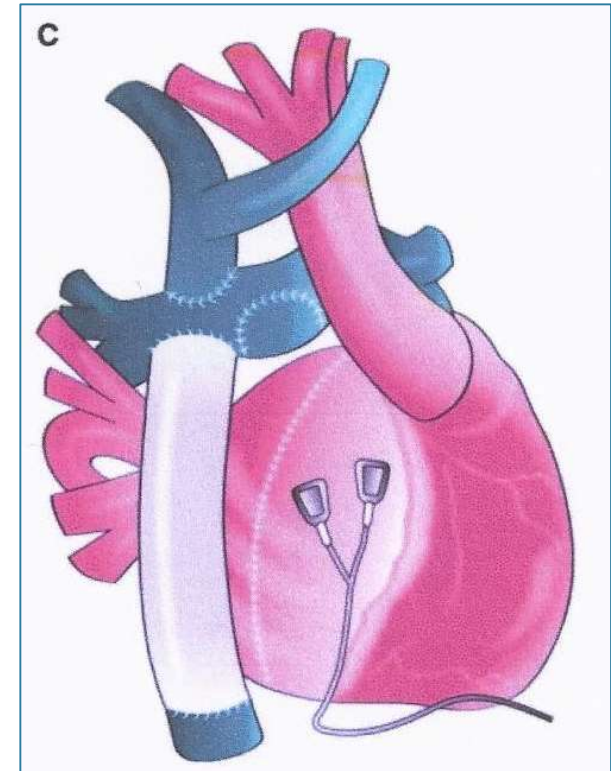
# Variations of Fontan surgery



Modified  
classic Fontan  
(1971-85)



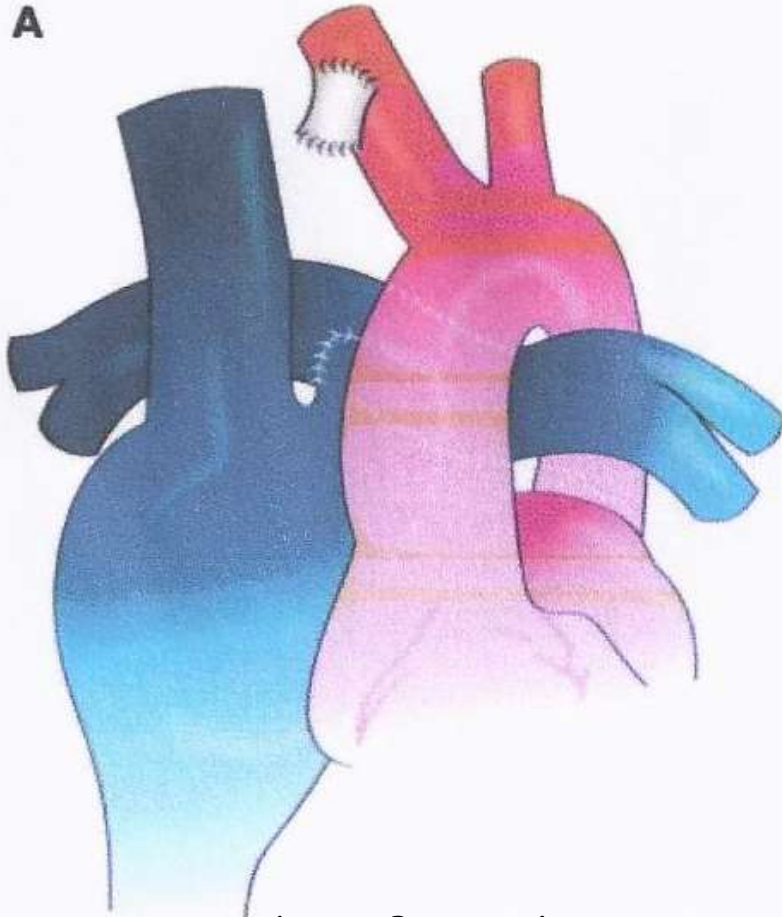
Intracardiac  
lateral tunnel  
(1980-90)



Extracardiac  
tunnel  
(od 1991)

# Variations of Fontan surgery

A



Khairy P. *Circulation*, 2007

Modified classic  
Fontan

## Progresivní dilatace RA

✓ ztráta kinetické energie  
venózního návratu

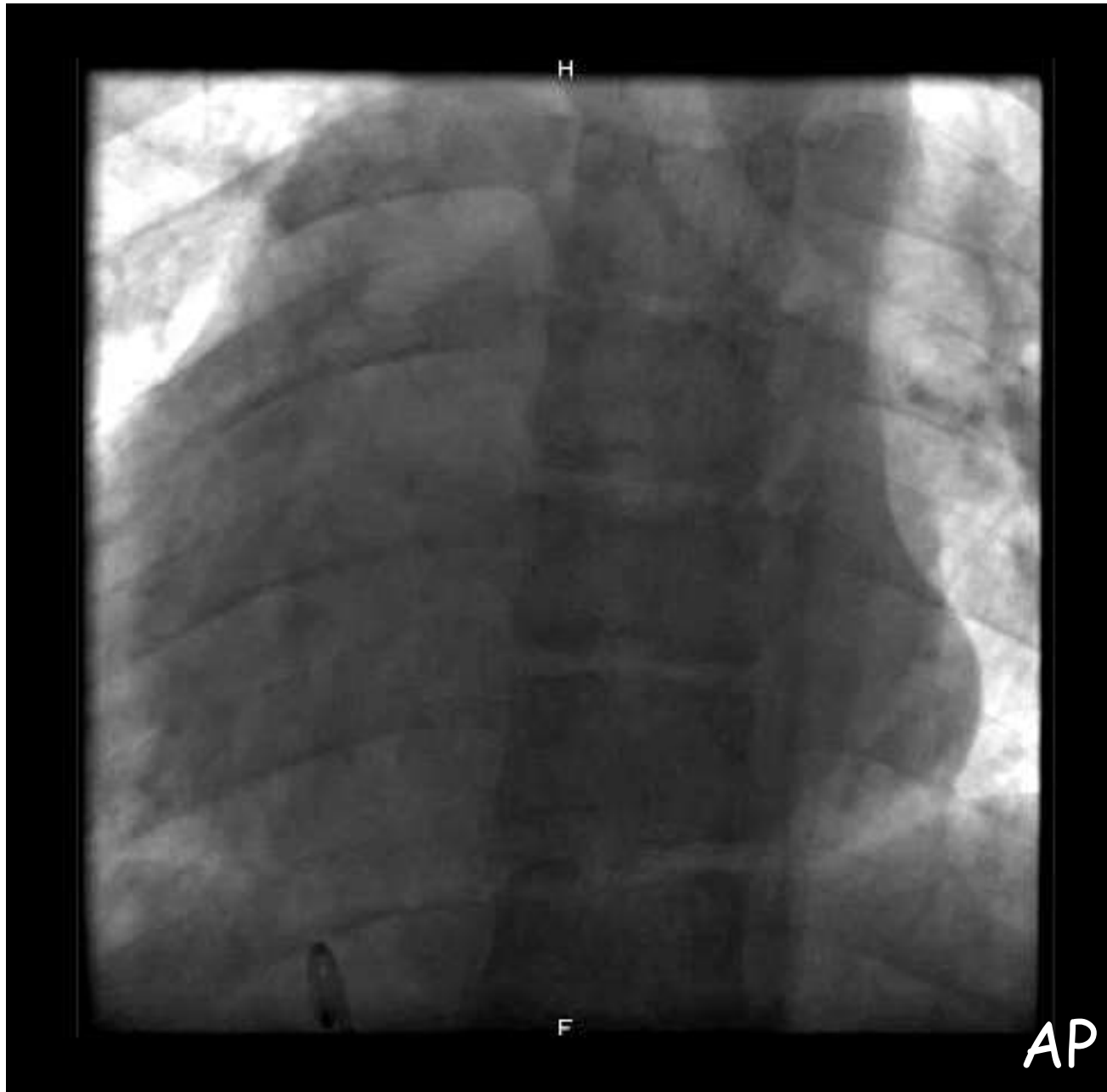


zhoršení srdečního výdeje  
hlavně při zátěži

✓ Síňové arytmie  
IART  
AF

✓ Trombembolické  
komplikace

# "Classic Fontan"



Dg.  
TA, PA, DXC  
23 let



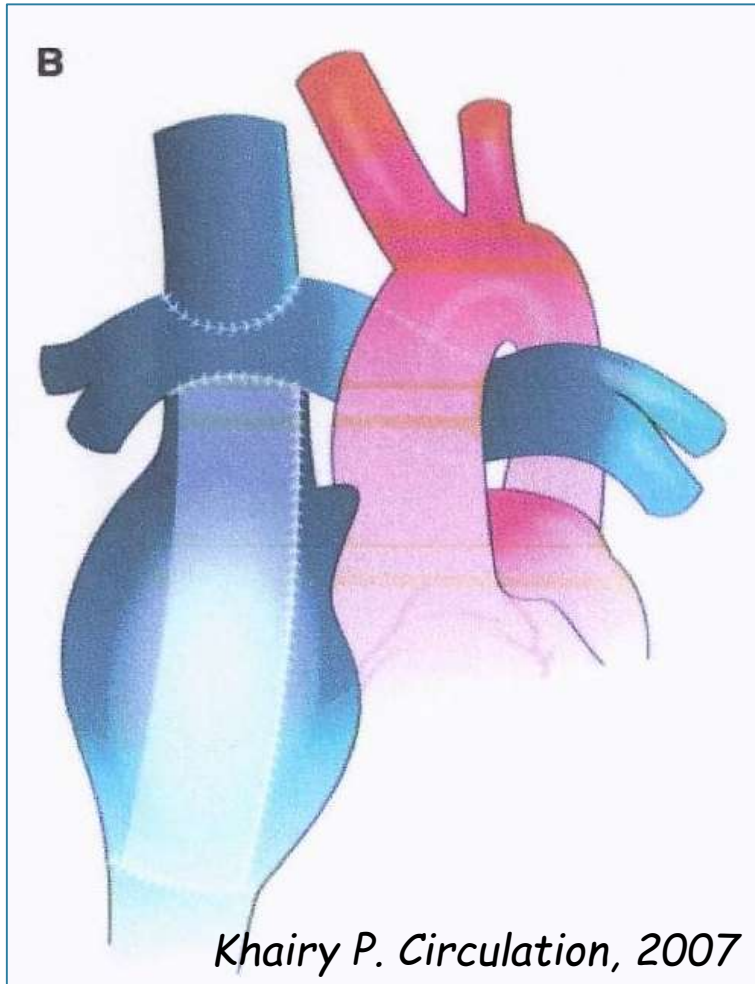
# "Classic Fontan"



Dg.  
TA, PA, DXC  
23 let

LAT

# Variations of Fontan surgery



Intracardial lateral  
tunnel

## Mírná dilatace zbytku RA

- ✓ Část stěny tunelu tvoří vlastní tkáň RA

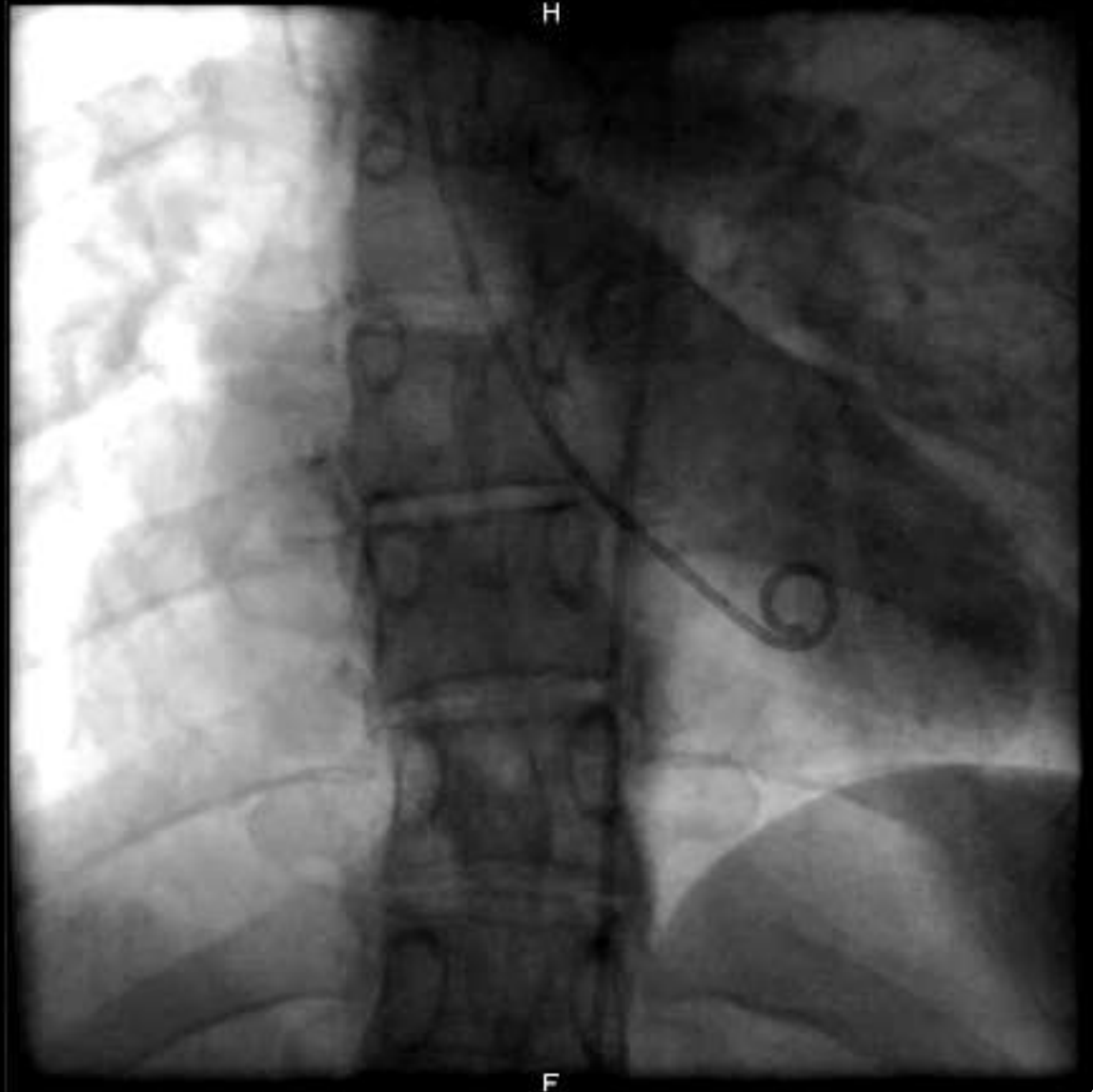


Potenciál k růstu

- ✓ ↓ síňové arytmie  
IART

- ✓ ↓ trombembolické komplikace

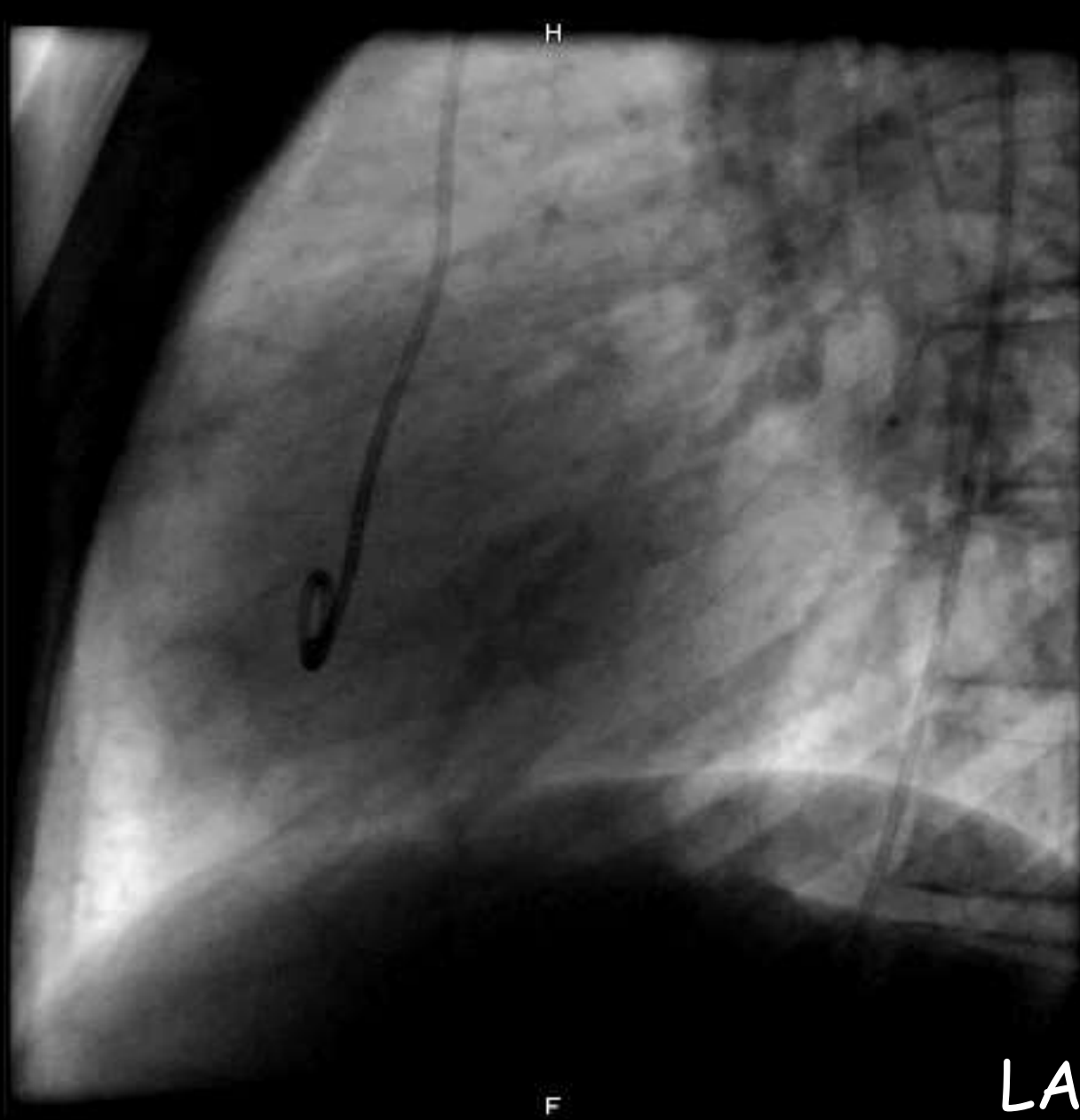
# Intracardial lateral tunnel



Dg.  
DORV, VSD,  
d-MGA,  
TV-straddling  
25 let

AP

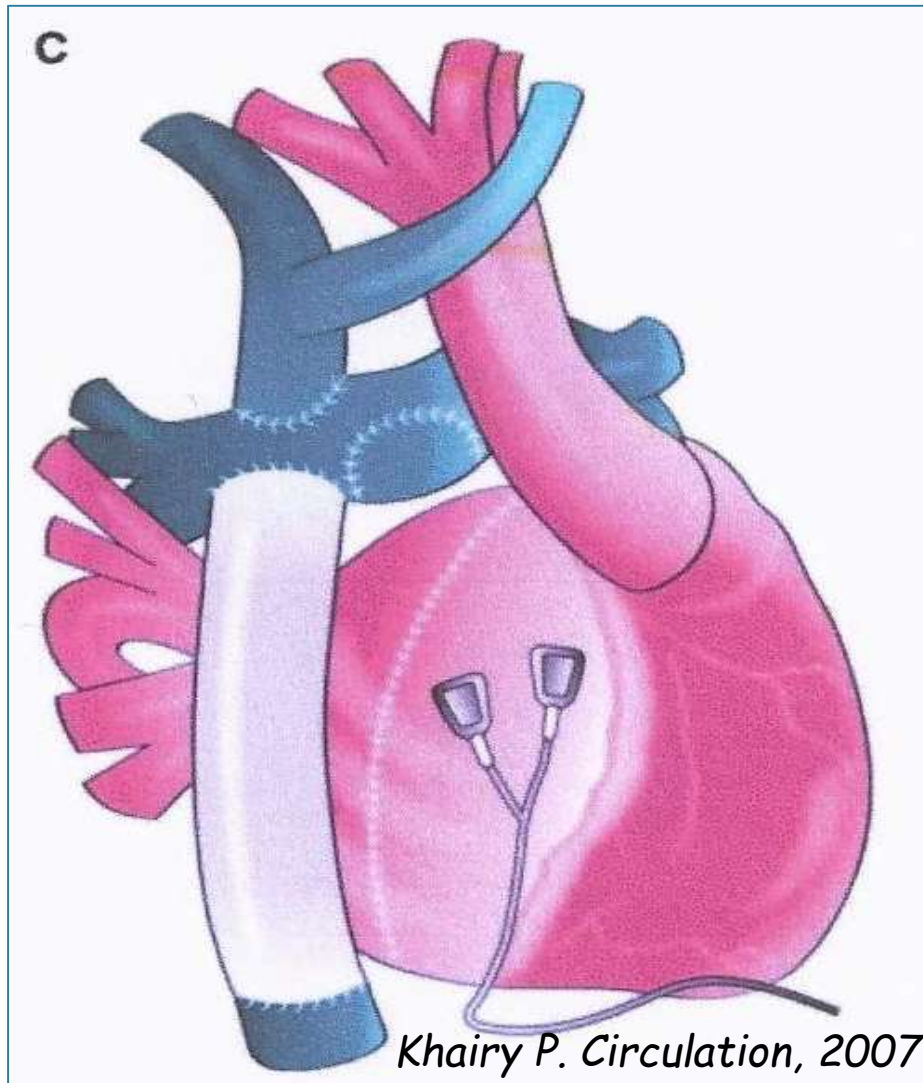
# Intracardiac lateral tunnel



Dg.  
DORV, VSD,  
d-MGA,  
TV-straddling  
25 let

LAT

# Variations of Fontan surgery



Extracardiac tunnel

## Vyloučení RA z tunelu

✓ Tlak v síni zůstává nízký

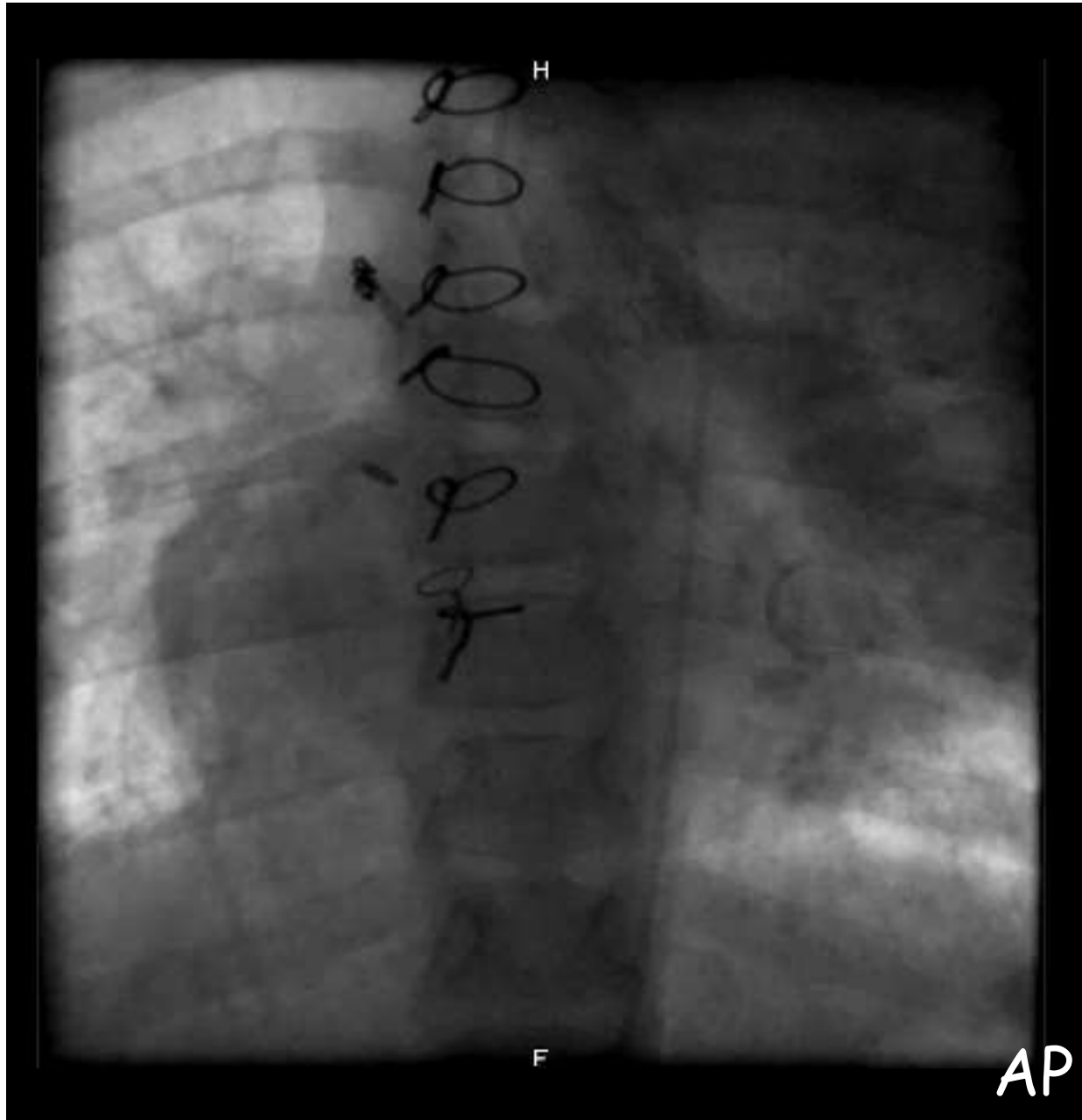


žádná dilatace síně  
minimalizace ztrát kinetiky  
venózního návratu

✓ ↓↓↓ síňové arytmie??

✓ ↓↓↓ tromboembolické  
komplikace

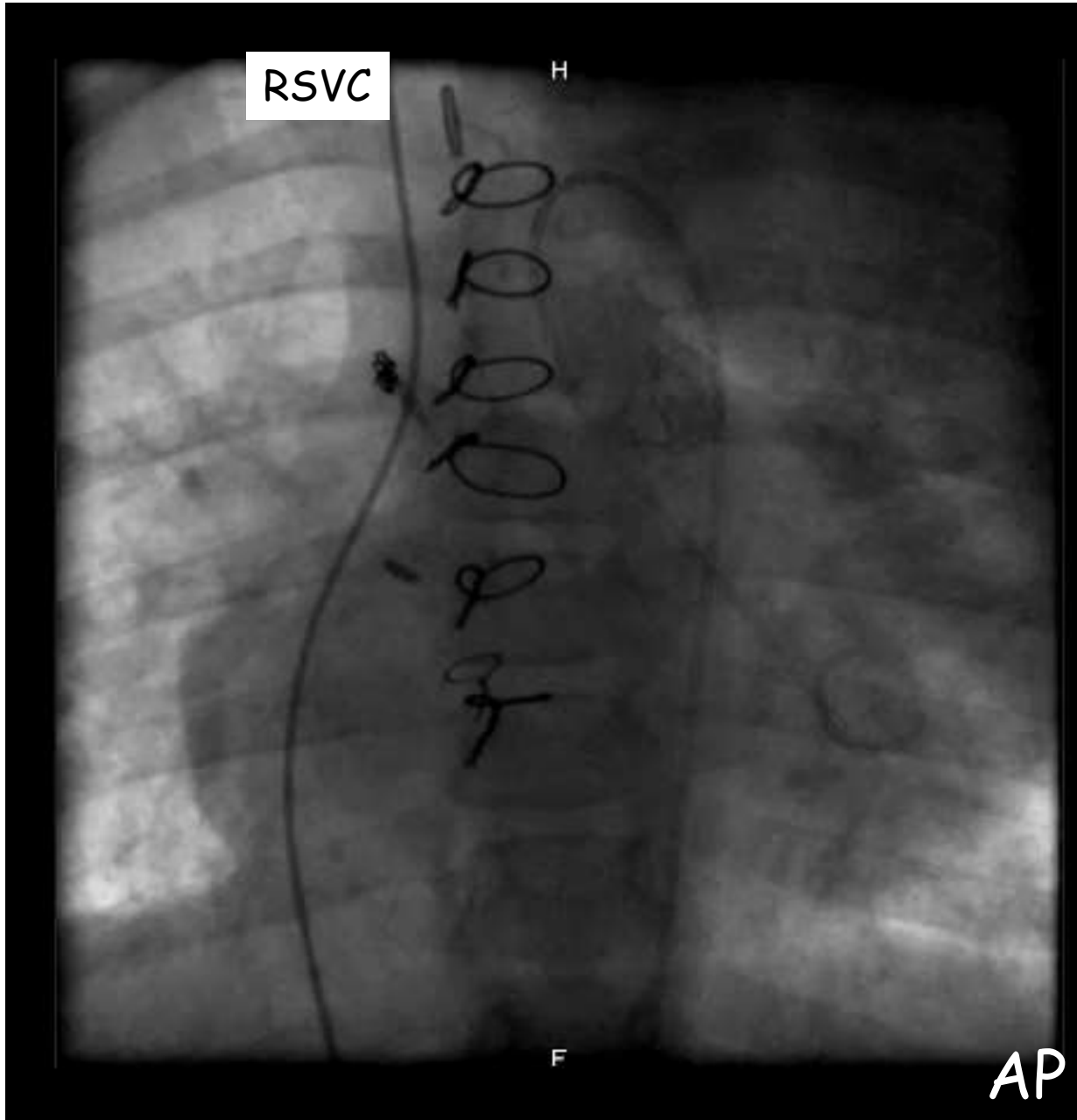
# Extracardiac tunnel (Goretex, 16mm)



Dg.  
HLHS, MA,  
AS, VSD,  
TAPVD, LSVC  
7 let

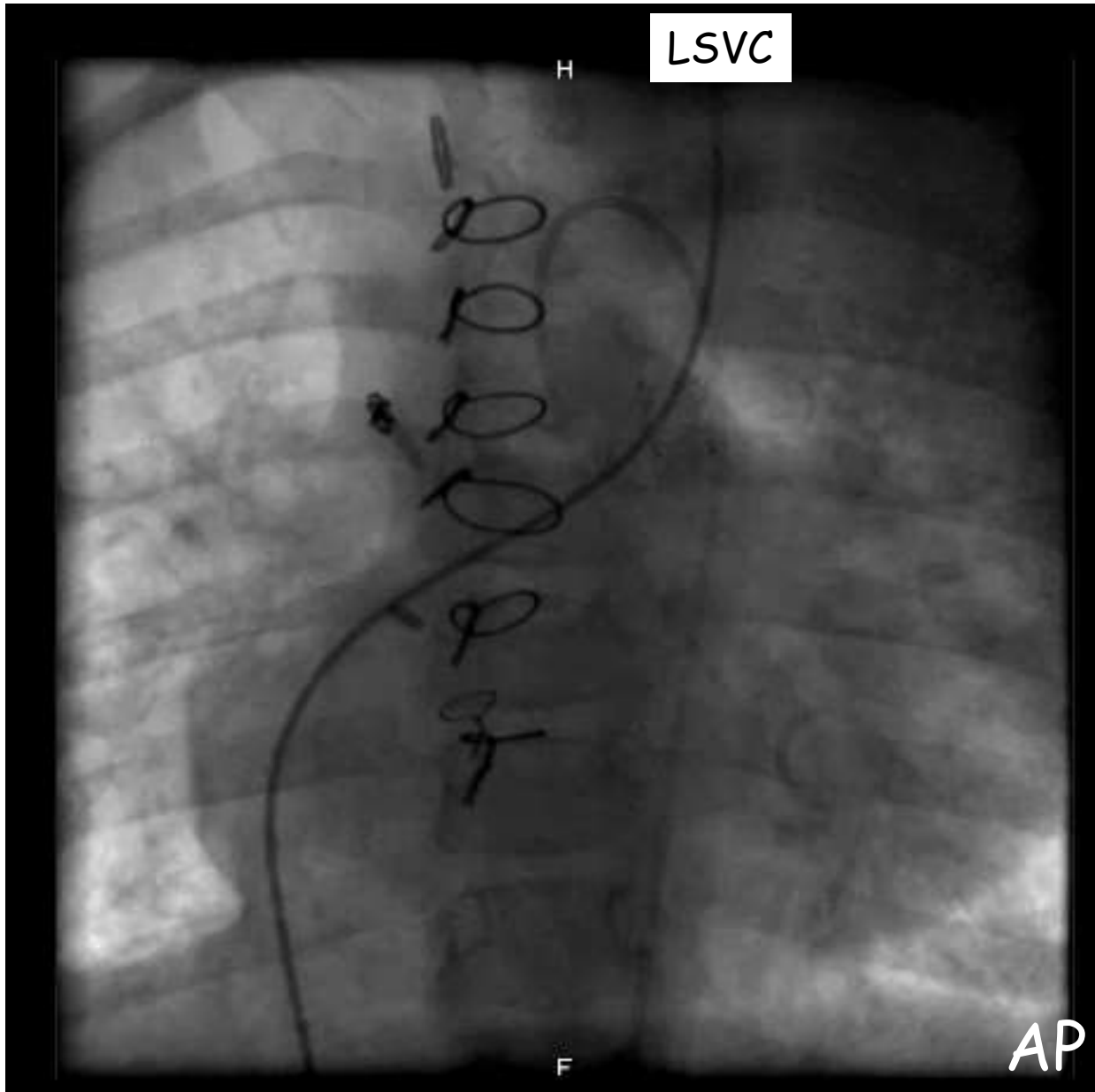


# Extracardiac tunnel (Goretex, 16mm)



Dg.  
HLHS, MA,  
AS, VSD,  
TAPVD, LSVC  
7 let

# Extracardiac tunnel (Goretex, 16mm)



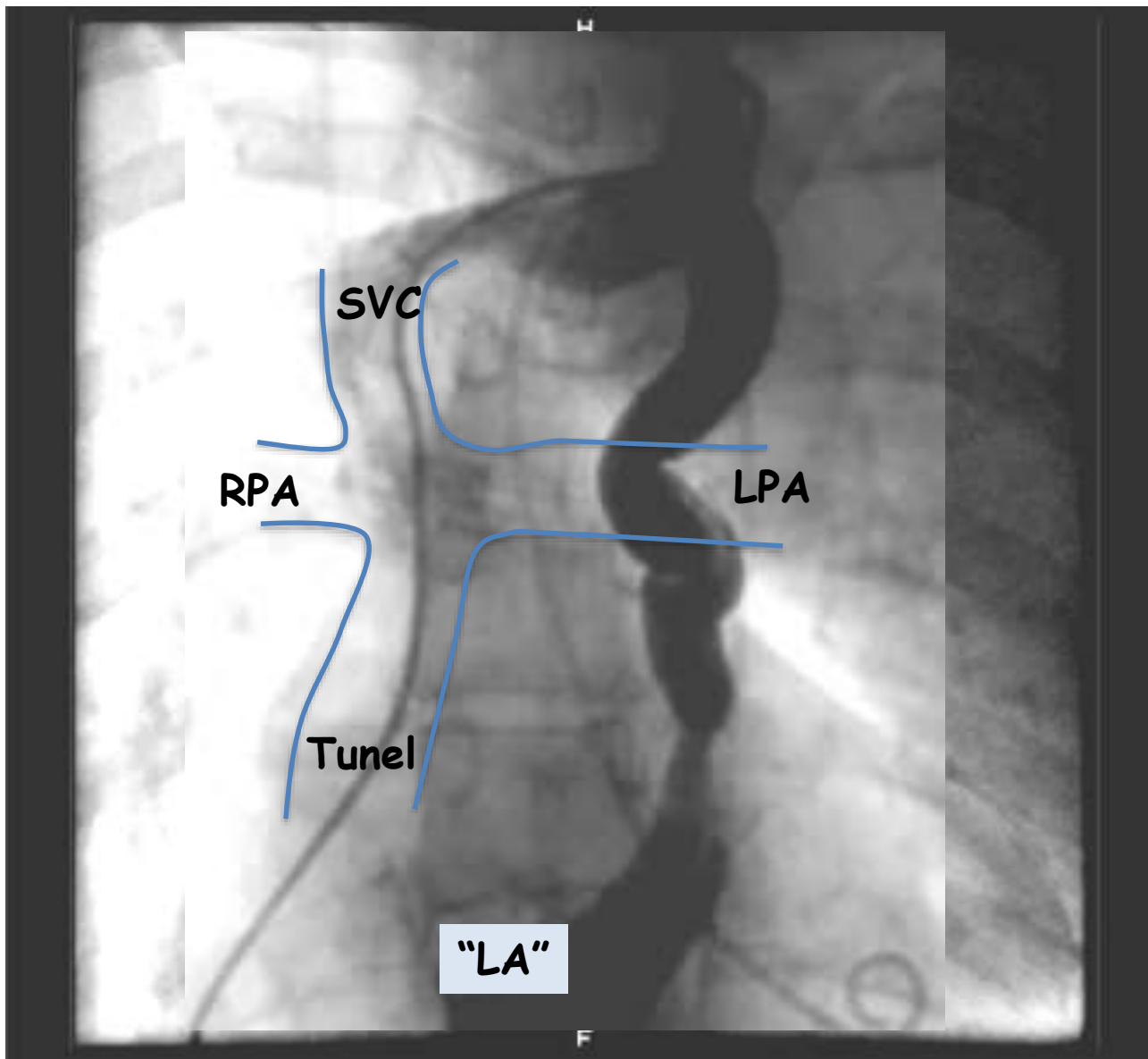
Dg.  
HLHS, MA,  
AS, VSD,  
TAPVD, LSVC  
7 let

# Komplikace fontanovské cirkulace

---

- časná a pozdní mortalita
  - první "fontanovská éra"
    - ✓ nevhodná selekce pacientů
- dysfunkce SV/F
  - morf. RV / morf. nedeterminovaná komora
- progresivní insuficience systémové AV chlopně
- dysfunkce lymfatického oběhu - protein losing enteropathy (PLE)
  - lymfangiektasie - ztráty IG, ALB, iontů do GIT
- nově vzniklé P-L zkraty → desaturace

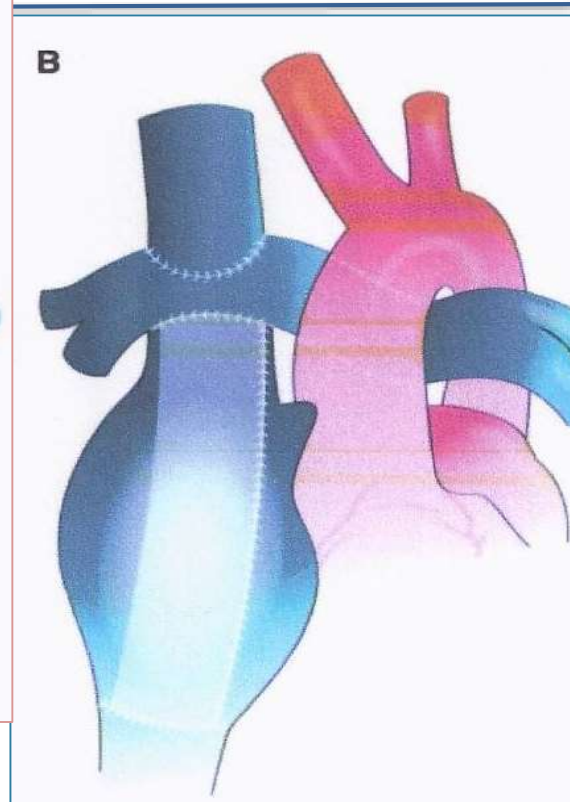
# Kolaterála s P-L zkratem "LSVC-like"



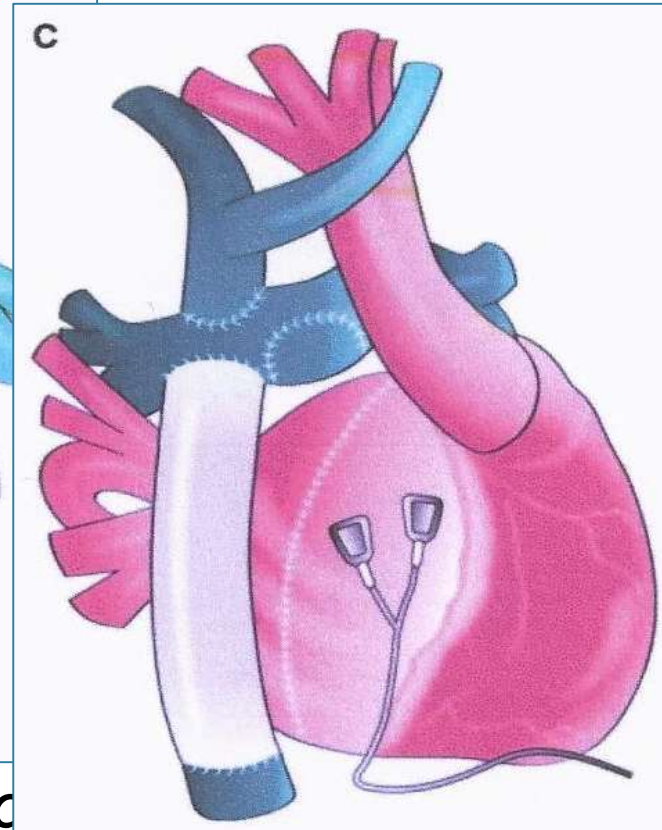
# Komplikace fontanovské cirkulace



Modified classic  
Fontan



Intracardiac lateral  
tunnel

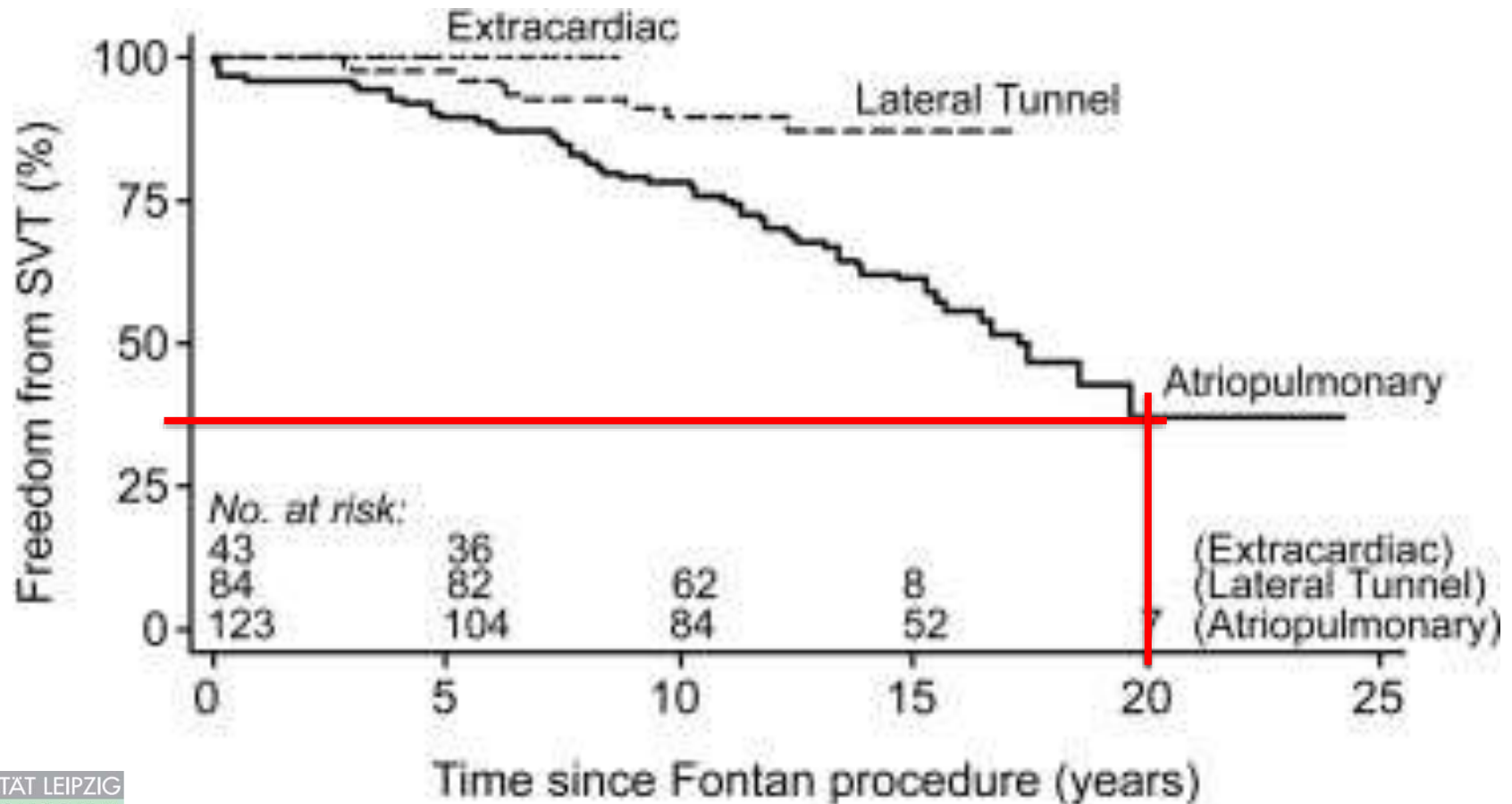


Extracardiac  
tunnel

**Arrhythmias**

## The Fontan Procedure: Contemporary Techniques Have Improved Long-Term Outcomes

Yves d'Udekem, Ajay J. Iyengar, Andrew D. Cochran, Leanne E. Grigg, James M. Ramsay, Gavin R. Wheaton, Dan J. Penny and Christian P. Brizard  
*Circulation* 2007;116;I-157-I-164





# Comprehensive rhythm evaluation in a large contemporary Fontan population<sup>†</sup>

Sjoerd S.M. Bossers<sup>a,b</sup>, Nienke Duppen<sup>a,b</sup>, Livia Kapusta<sup>c,d</sup>, Arie C. Maan<sup>e</sup>, Anouk R. Duim<sup>a</sup>, Ad J.J.C. Bogers<sup>f</sup>,  
Mark G. Hazekamp<sup>g</sup>, Gabrielle van Iperen<sup>h</sup>, Willem A. Helbing<sup>a,b,\*</sup> and Nico A. Blom<sup>ij</sup>

---

- N=115 pts, age 12.5 ± 3.1 years
- LT 46, ECC 59 pts.
- ECG, exercise testing, Holter
- Results
  - SND in 29 %
    - ✓(no difference LT vs ECC)
  - Atrial arrhythmias
    - ✓LT 15 %, ECC 1 % (P = 0.004)

# Terapie síňových arytmií

---

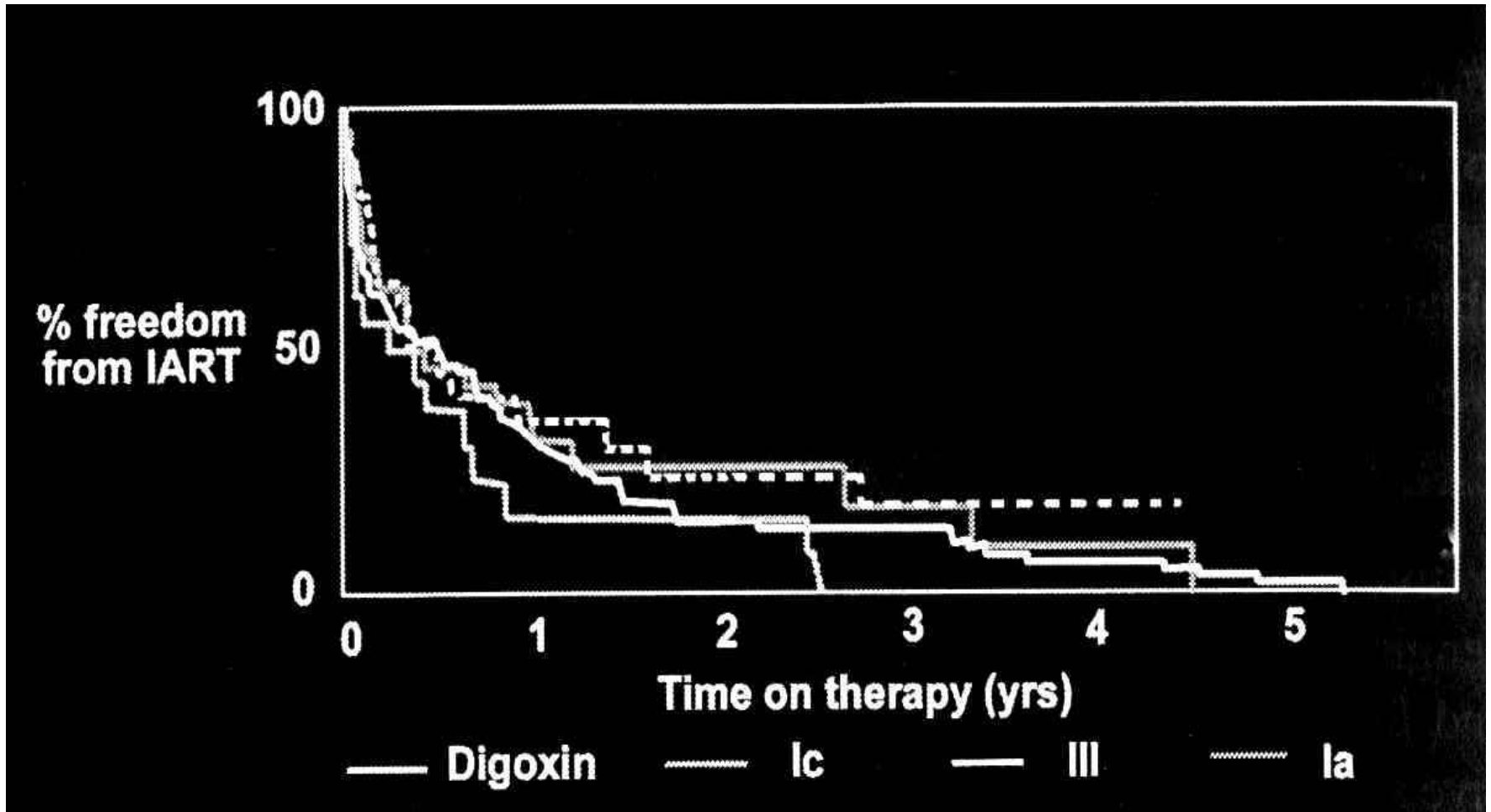
- Akutní terapie
  - špatná hemodynamická tolerance arytmie
    - ✓ Dysfunkce SV
    - ✓ Hypertrofie a relativní ischémie myokardu  
(Singh TP, JACC 2001, Hornung TS, Am J Cardiol 2002)
  - el. kardioverze >>> farmakoterapie

# Terapie síňových arytmií (pokrač.)

---

- Dlouhodobě efektivní terapie je velmi svízelná...
  - farmakoterapie neefektivní ☹️
  - RF ablace 😊
    - ✓ často komplexní a vícečetné reentry okruhy u jednoho pac.
    - ✓ Carto - nutnost, Stereotaxis - výhoda

# Farmakotherapie IART



Walsh EP, Saul JP, Triedman JK.

Cardiac arrhythmias in children with congenital heart disease, 2001

# Terapie síňových arytmií (pokrač.)

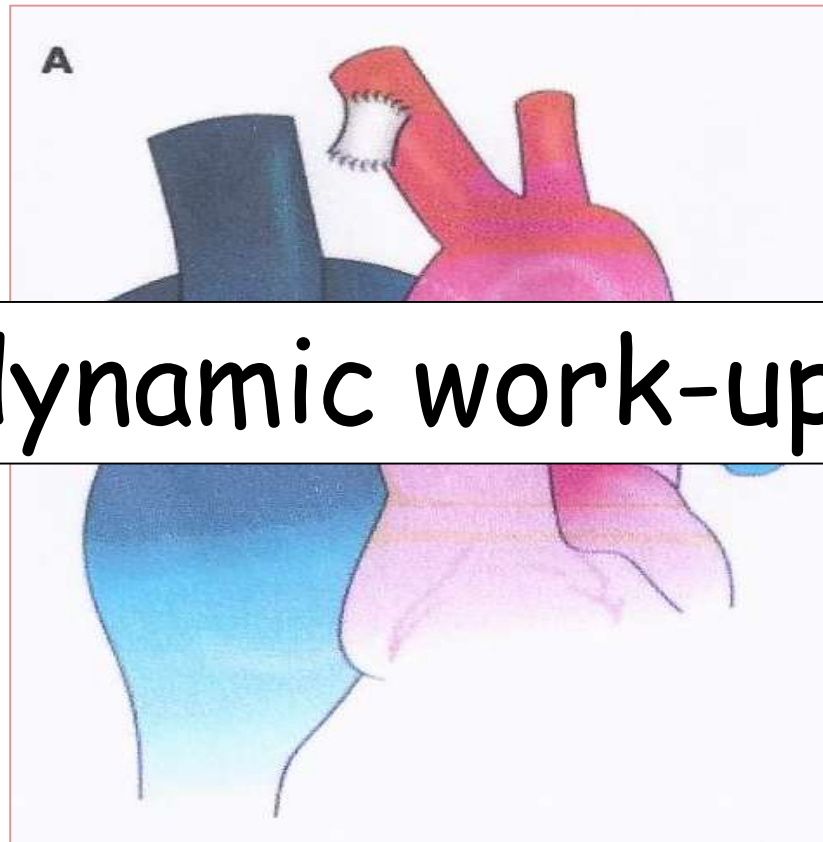
---

- Dlouhodobě efektivní terapie je velmi svízelná...
  - farmakoterapie neefektivní ☹️
  - RF ablace 😊
    - ✓ často komplexní a vícečetné reentry okruhy u jednoho pac.
    - ✓ Carto - nutnost, Stereotaxis - výhoda



# Catheter ablation in "classical" AP Fontan

---



**Hemodynamic work-up first !!!**

Modified classic Fontan

# Catheter ablation in "classical" AP Fontan

**Table 2** Results of Fontan revision without arrhythmia surgery

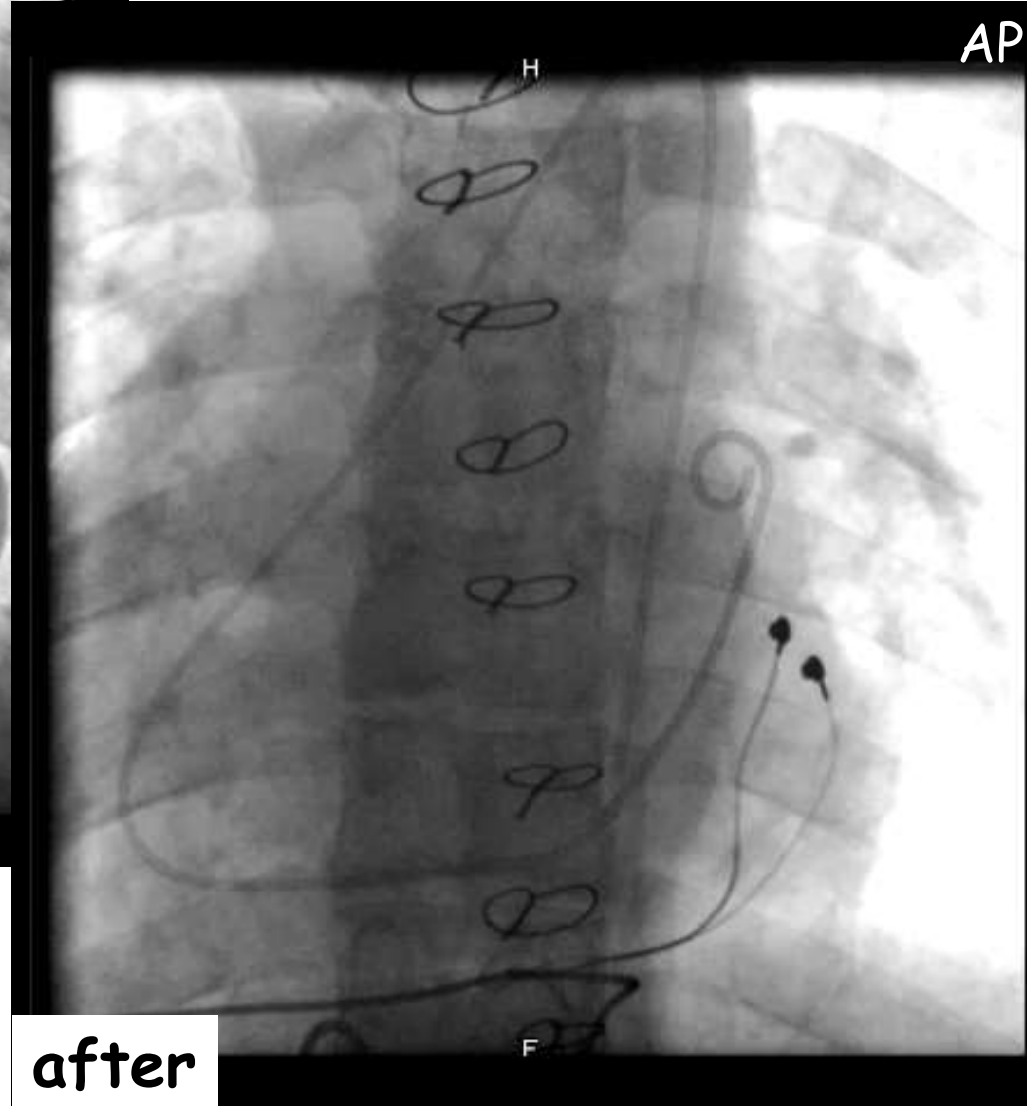
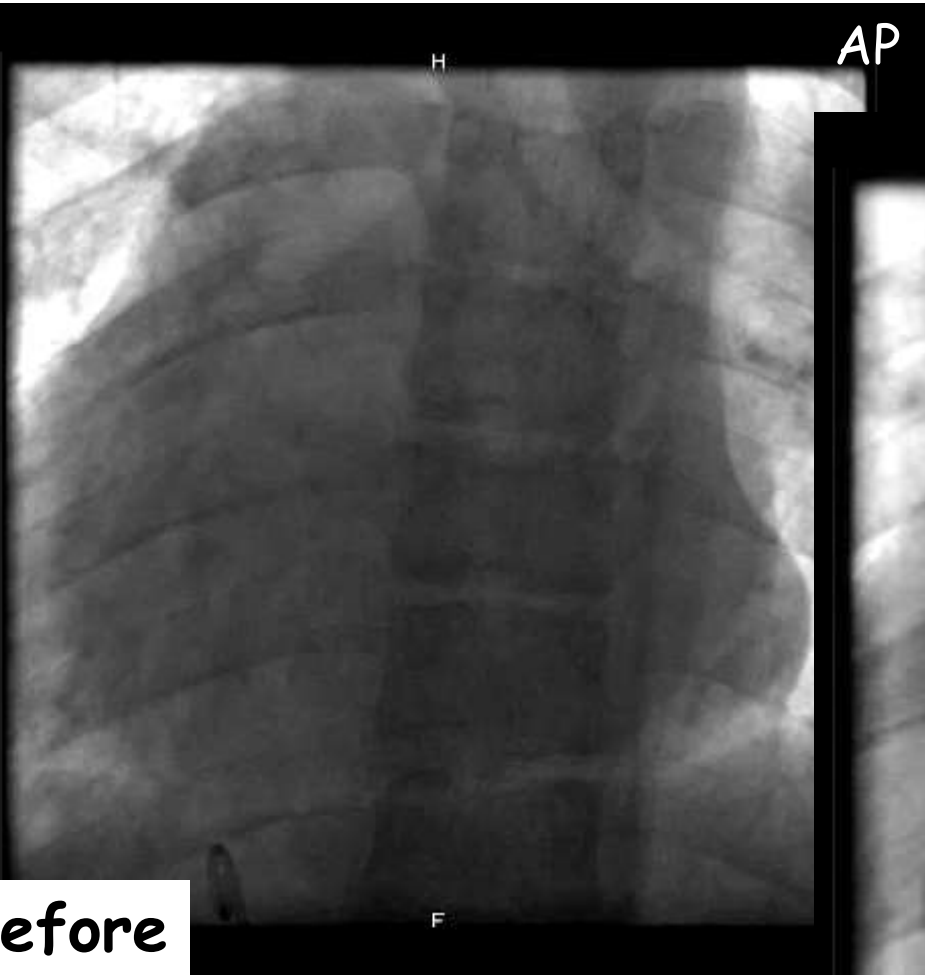
in Fontan patients

No. of patients	Acute success	Mean follow-up	Recurrence (%)
-----------------	---------------	----------------	----------------

Reference	No. of patients	Mortality (%)	Transplant (%)	Arrhythmia recurrence (%)
<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Combined approach</b></li> <li><b>Fontan conversion + periop. cryoablation</b></li> <li>• N=111 pts</li> <li>• Arrhythmia recurrence 13.5 %</li> <li>• Early resp. late mortality 0.9 % resp. 5.4 %</li> <li>• Follow-up (median) 50 months</li> </ul>				
Shekhi et al. [52]	4	0	0	75
Total	77	9	6	76

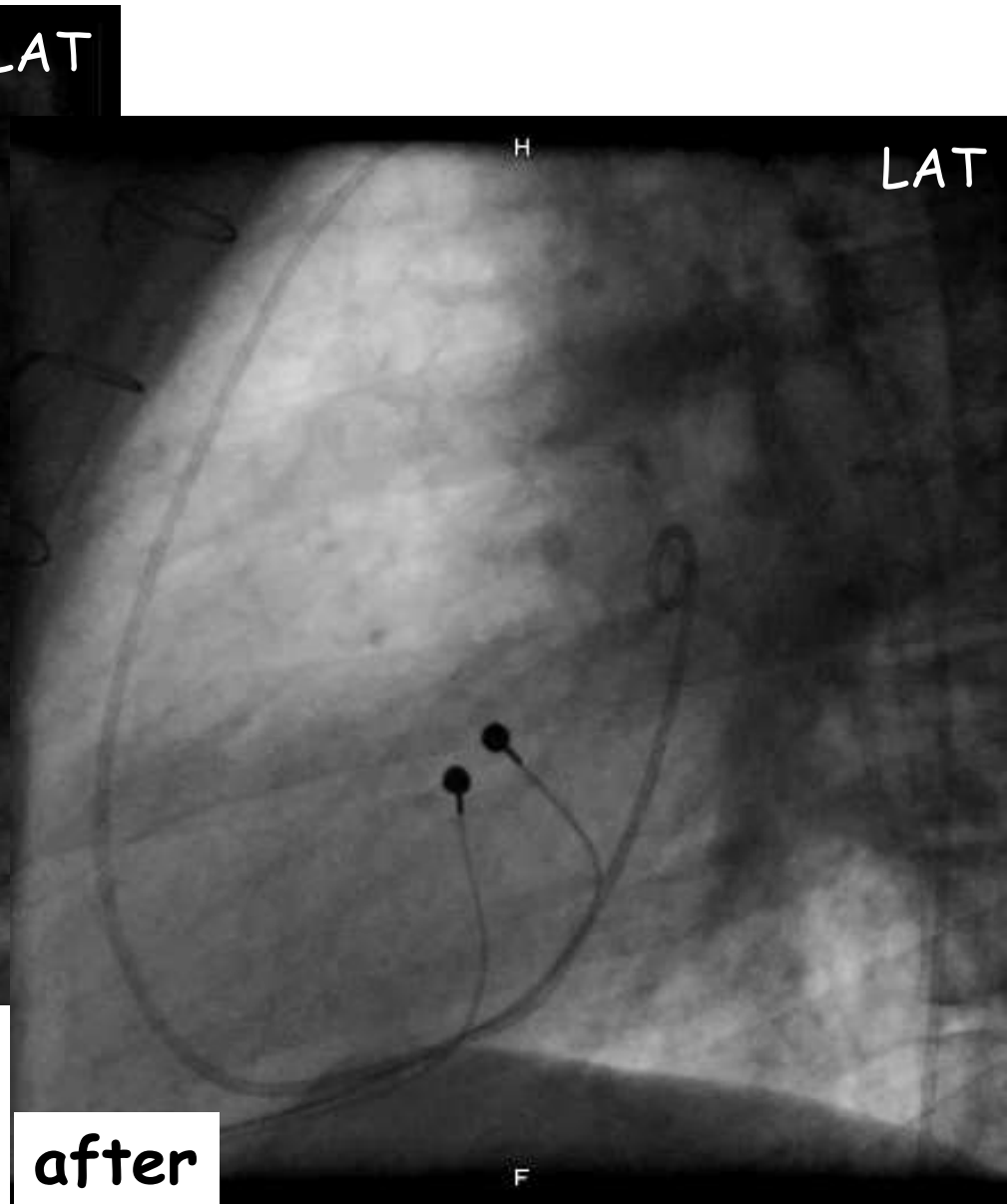
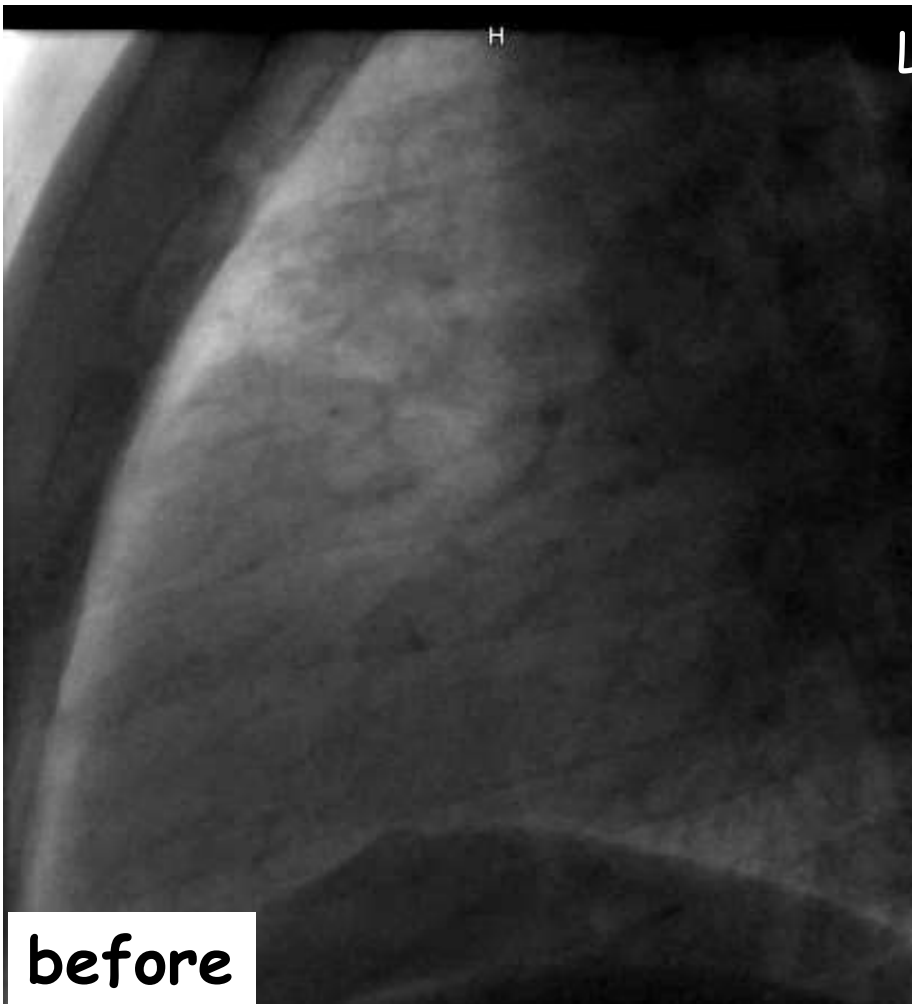
<sup>a</sup> Arrhythmia recurrence not specifically stated; 76% receiving anti-arrhythmic medications at follow-up

# Fontan conversion



Dg. TA, PA, DXC  
23 years

# Fontan conversion



before

Dg. TA, PA, DXC  
23 years

after

# Závěr

---

- Fontan s dobrou hemodynamikou...
  - žije řadu dekád kvalitní "normální" život
  - zvládne s vyšším rizikem graviditu i porod "per vias naturales"
- Snížená Fx SV (morfologie SV!), AV-insuficience, ... má zásadně negativní vliv na přežívání a kvalitu života



# Závěr - pokrač.

---

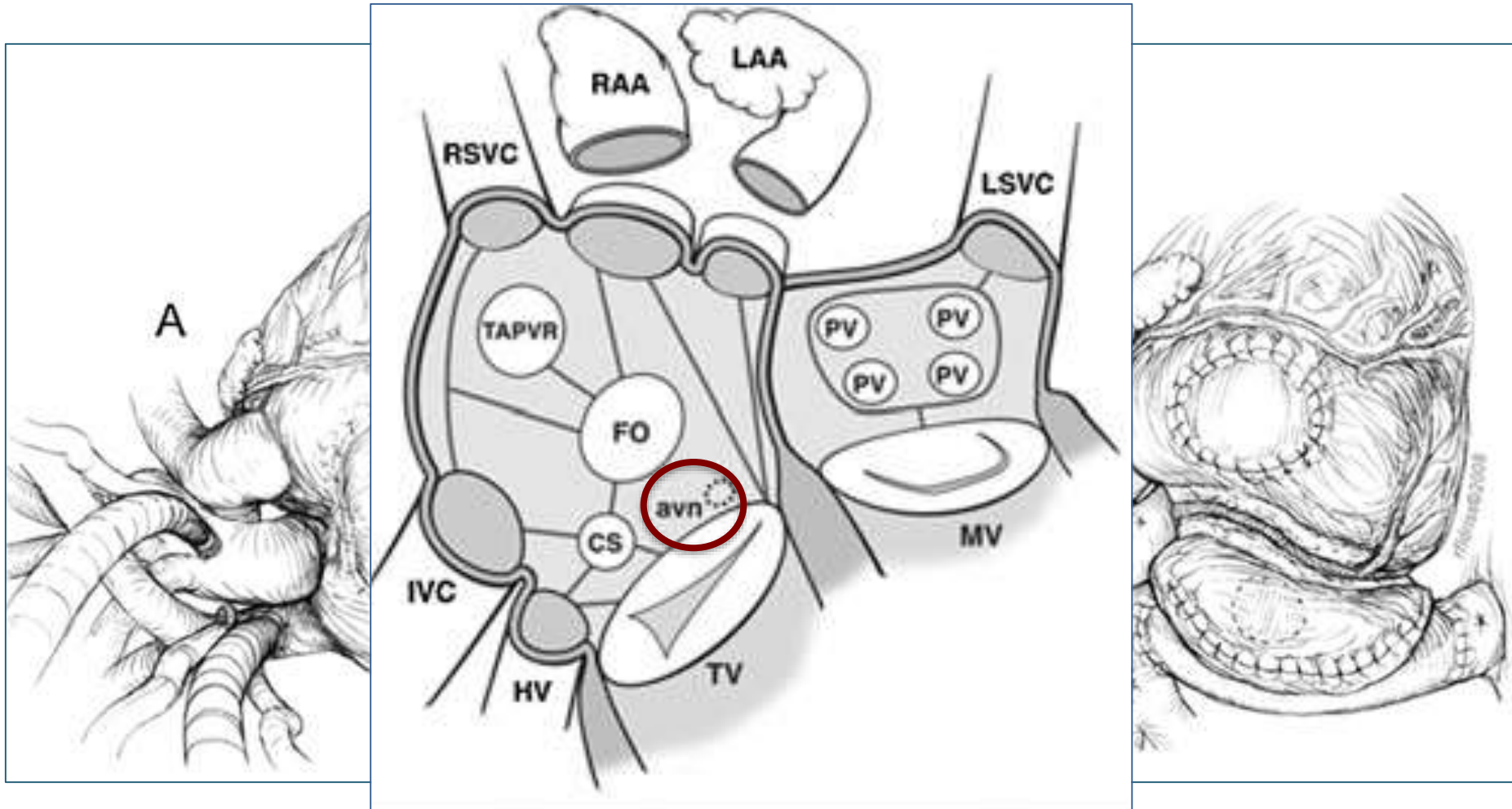
- Tachyarytmie
  - hemodynamicky velmi špatně tolerovaná
    - kardioverze!
  - vyšetření hemodynamiky!
  - katetrizační ablace >>>> farmakoterapie

Děkuji za pozornost!



"Zapadlí vlastenci"

# Fontan conversion and perioperative cryoablation

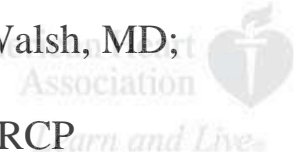


# Mechanism and Ablation of Arrhythmia Following Total Cavopulmonary Connection

Rafael Correa, MD; Elizabeth D. Sherwin, MD\*; Joshua Kovach, MD\*; Douglas Y. Mah, MD;

Mark E. Alexander, MD; Frank Cecchin, MD; Edward P. Walsh, MD;

John K. Triedman, MD; Dominic J. Abrams, MD, MRCP



- 
- 57 procedures in 52 pts (LT 48, ECC 4 pts)
  - Age  $18.4 \pm 11.8$  yrs,
  - FUP 18,2 (4-32) months
  - Indications for EPS
    - palpitations (n=33)
    - syncope with (n=6)
    - documented arrhythmia (n=10)
    - cardiac arrest (n=2)
    - asymptomatic WPW (n=1)

# Mechanism and Ablation of Arrhythmia Following Total Cavopulmonary Connection

Rafael Correa, MD; Elizabeth D. Sherwin, MD\*; Joshua Kovach, MD\*; Douglas Y. Mah, MD;

Mark E. Alexander, MD; Frank Cecchin, MD; Edward P. Walsh, MD;

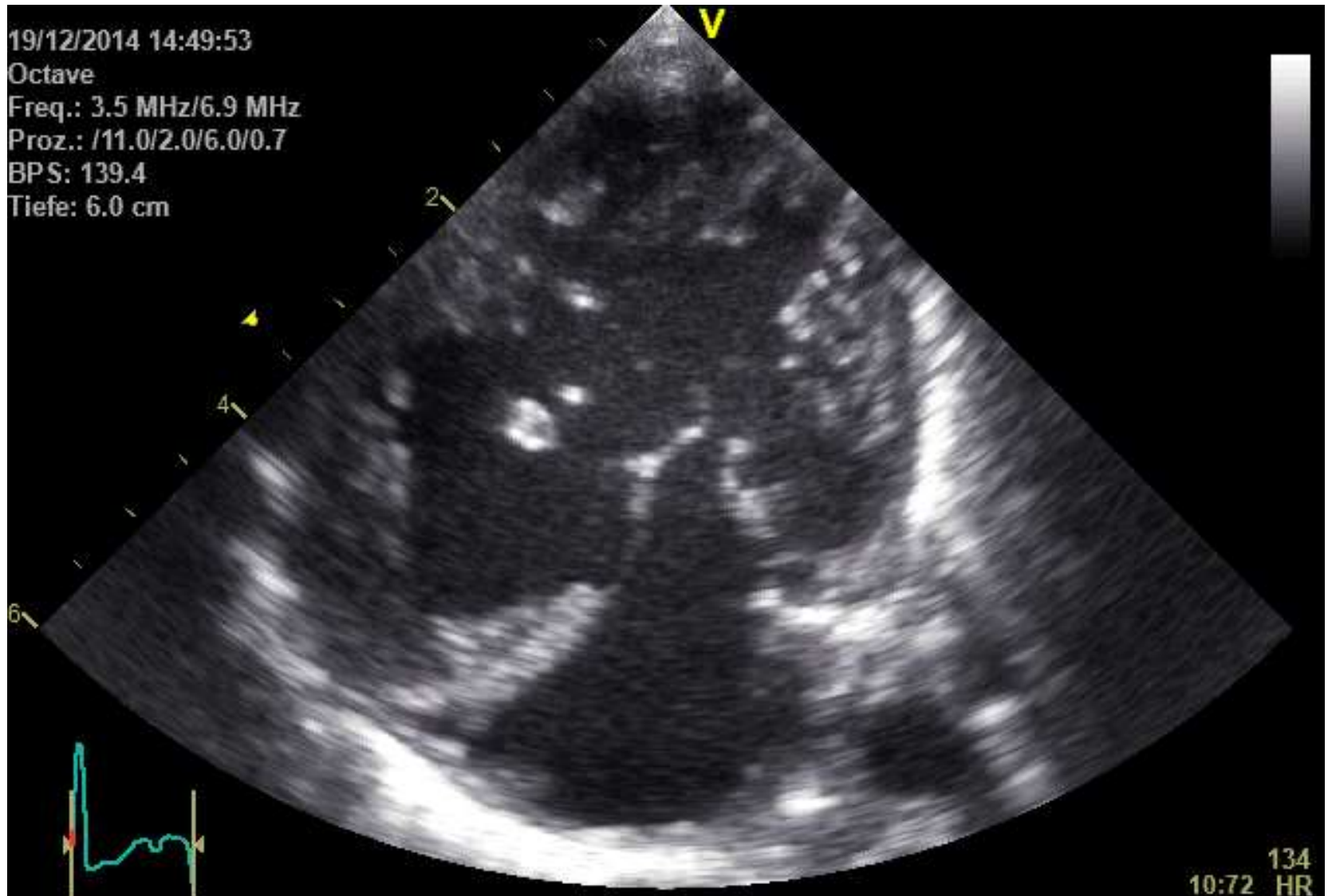


John K. Triedman, MD; Dominic J. Abrams, MD, MRCP

- 
- 80 arrhythmias in 47 cases
    - macroreentrant atrial tachycardia (n=25)
    - focal atrial tachycardia (n=8)
    - AVNRT (n=13)
    - AVRT (n=4)
    - twin AV nodes (n=4)
    - ventricular tachycardia (n=5)
    - undefined atrial tachycardia (n=21)
  - Acute success 76%, no recurrence 50%

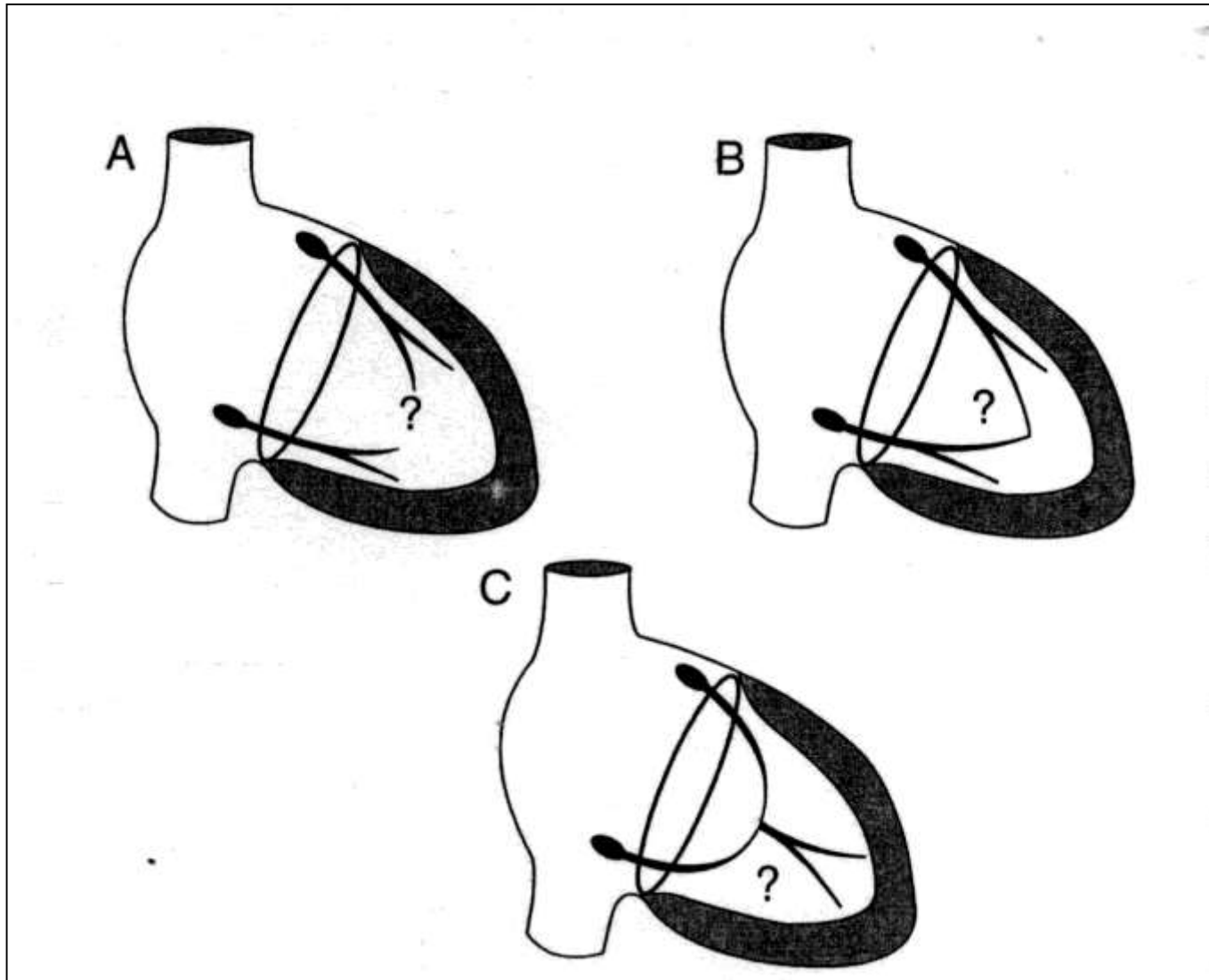


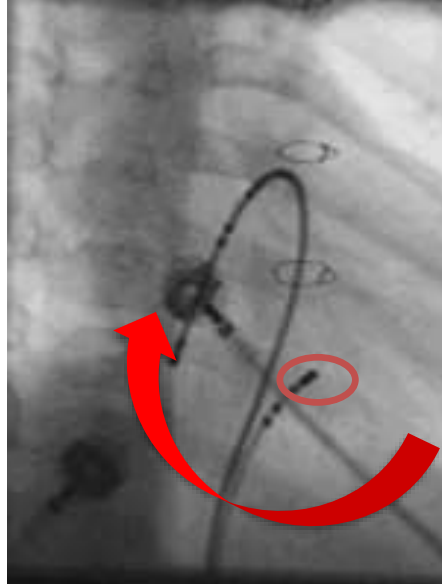
# Echokardiografie



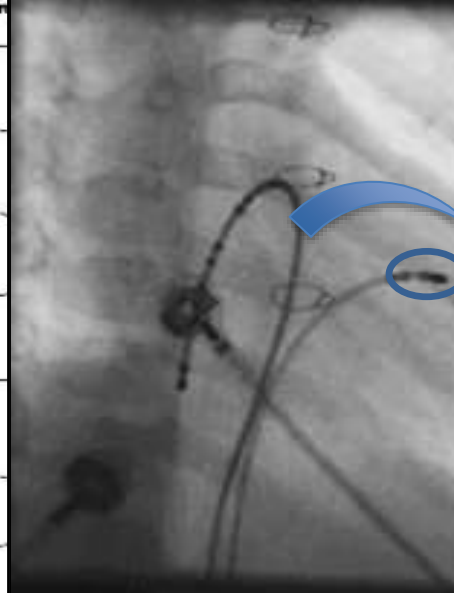
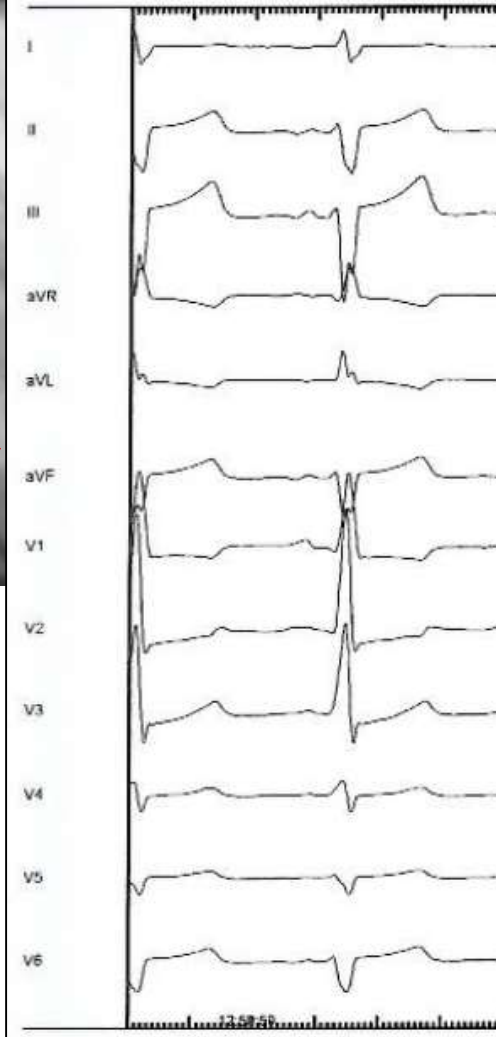


# Twin AV nodes

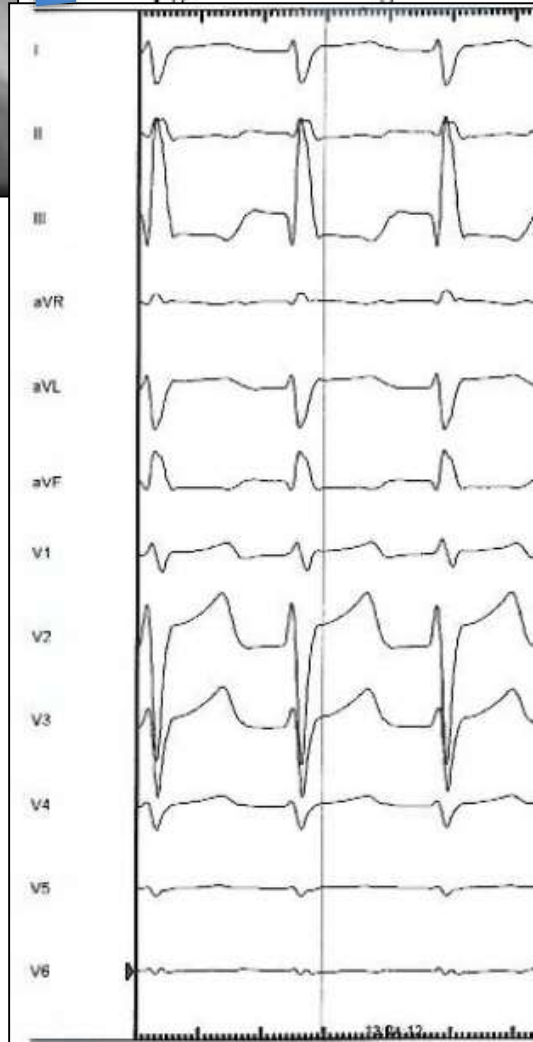
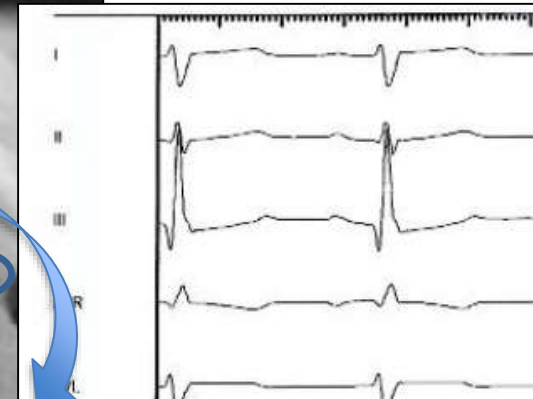




**AV node  
postero-inferior**



**AV node  
antero-superior**



# Catheter RF Ablation