

Jednokomorová cirkulace

- to nejlepší ze všech špatných možností ?

Jana Rubáčková Popelová

Centrum pro dospělé s vrozenými srdečními vadami
Nemocnice Na Homolce, Praha 5

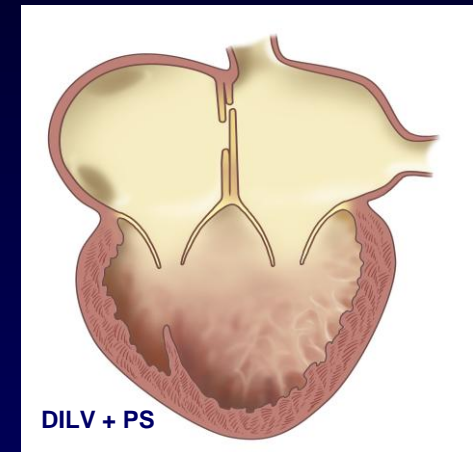
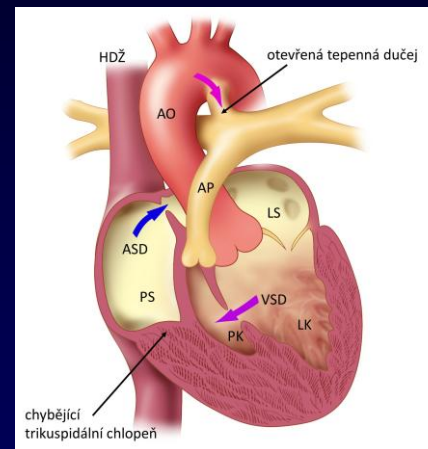
XXXI. Výroční sjezd ČKS, Brno, 15.5.2023

Které vady se řeší jednokomorovou cirkulací?

Jednokomorovou cirkulací řešíme VSV s jednou výrazně dominantní (systémovou) komorou a s druhou komorou těžce hypoplastickou nebo chybějící,

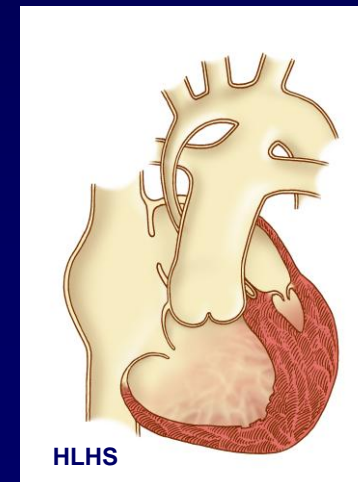
Systémová komora je **morfologicky levá**:

- Trikuspidální atrézie (TA)
- Dvojitková levá komora (DILV) s PS
- a další



Systémová komora je **morfologicky pravá**:

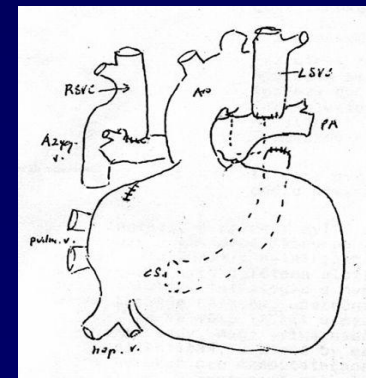
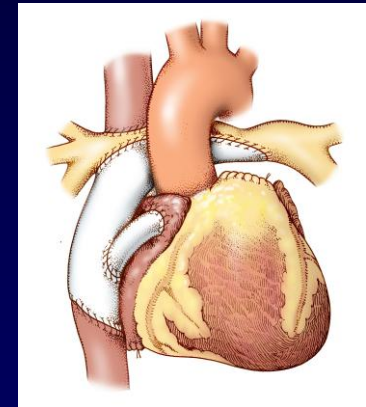
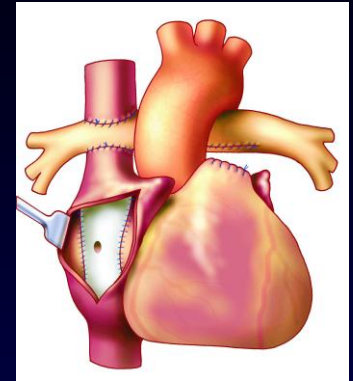
- Syndrom hypoplastického levého srdce (HLHS)
- Mitrální atrézie (MA)
- a další



Jak funguje TCPC ?

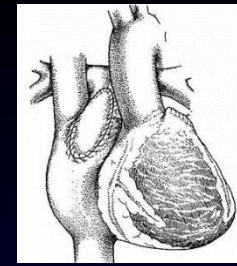
= totální cavo-pulmonální spojení

- Horní dutá žíla je napojena většinou na pravou větev plicnice.
- Dolní dutá žíla je napojena na plicnici intraatriálním tunelem nebo konduitem nebo extrakardiálním konduitem.
- Zcela chybí funkce subpulmonální komory.
- Fenestrace do síňového prostoru sníží vysoký žilní tlak v systému TCPC za cenu zvětšení pravo-levého zkratu.
- Při perzistující levostranné horní duté žíle jsou obě horní duté žíly napojené na obě větve plicnice.
- Při současné agenezi dolní duté žíly se mohou napojit hepatální žíly na plicnici konduitem (Kawashimova modifikace).



Obrázek poskytl laskavě prof. Hučín

Jaké jsou jiné (špatné) možnosti?

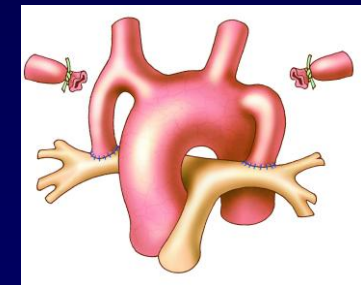
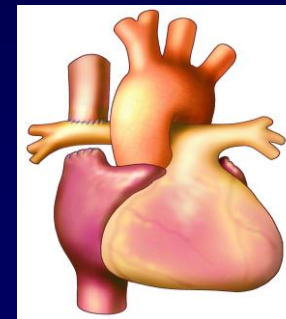


Fontanova atrio-pulmonální korekce dle Dotyho



BCPA

BT spojka



Centrální spojka
dle Waterstona

- **Klasická Fontanová korekce** (atrio-pulmonální spojení), vedle k těžké dilataci pravé síně se stagnací krve, SEC, tromby, významně vyšší riziko tromboembolických komplikací a arytmií
- **Samotná bidirekční cavo-pulmonální anastomoza** (BCPA) jako definitivní řešení. Zůstává určitý stupeň cyanózy, ale může fungovat dlouhodobě, (1,5 cirkulace), veno-venozní kolaterály – zhoršení cyanózy
- **Paliativní spojky arterio-venozní** (BT, centrální, Waterstone, Potts, aj) – zůstává cyanóza, může se vyvinout PH, spojky nemusí být funkční
- **Konzervativní přístup** bez operace, dodržování opatření u cyanotických VSV, nízká saturace O₂, těžká erythrocytoza, infekty, nevykonnost....
- **Transplantace srdce nebo srdce a plic, event. + jater** většinou nejsou akceptovány (obtížná morfologie, riziko krvácení, četné aorto-pulmonální kolaterály, srůsty po reoperacích,) TX: 1,9 -3,6 %

(Khairy 2008 Boston; Pundi, 2015, Mayo Clinic)

Srovnání pacientů se společnou komorou po TCPC a po jiné paliaci

Náš soubor z NNH	SV + TCPC N = 47	SV without TCPC N = 15	p
mortality	6 % 3/47	27 % 4/15	< 0.0001
WL for transplantation	2 % 1/47	27 % 4/15	< 0.0001
age (years)	31 ± 8,7 (19 – 55)	44 ± 11 (26 – 61)	0,0004
NYHA class	2,1 ± 0,6	3 ± 0,75	0,0002
SpO2 at rest	91 ± 5 %	81 ± 6,7	< 0,0001
SpO2 walking	85 ± 10 %	60 ± 11,8	< 0,0001
6-minute walking test (m)	526 ± 78	389 ± 92	0,0006
arrhythmias	40 %	40 %	NS
stroke / TIA	19 % 9/47	27 % 4/15	< 0.0001

Rizika a nevýhody TCPC

- **Zvýšený centrální žilní tlak**

- CŽT u ideální TCPC 10-12 mmHg, selhávající Fontan 16 - 20 mmHg
- Městnavá hepatopatie
- PLE, otoky, ascites, pleurální a perikardiální výpotky...

- **Riziko selhání Fontanovské cirkulace při vzestupu PAP a PVR z jakékoliv příčiny**

- Pomalý nepulsatilní tok v plicnici může vést k endoteliální dysfunkci a zvýšení PVR
- Tromby v systému TCPC s distální embolizací, klinicky němé plicní mikroembolizace – zvýšení PVR
- Postkapilární PH při dysfunkci systémové komory, levostranné chlopenní vady

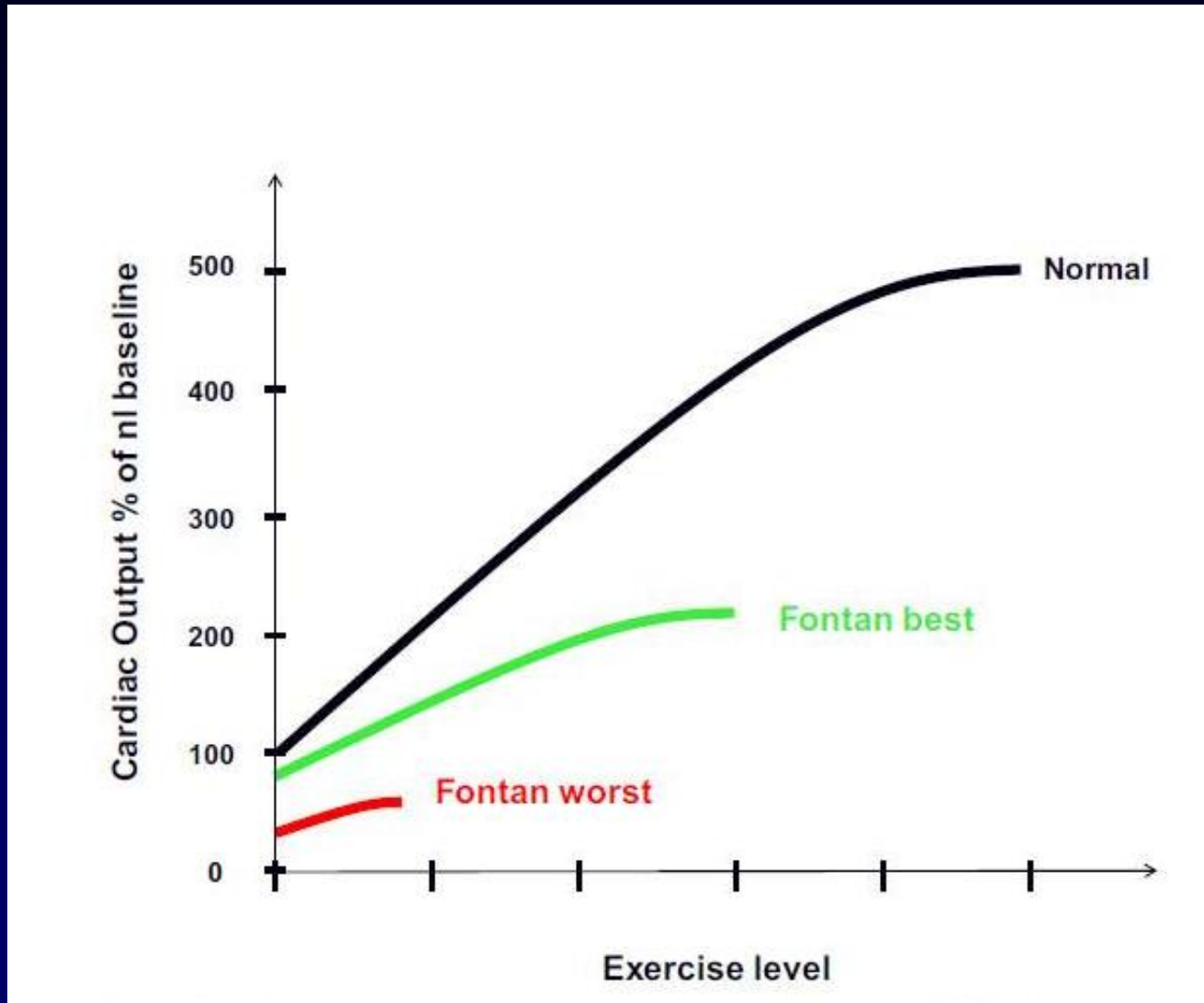
- **Arytmie**

- za 20 let 58% (Mayo), většinou SVT – riziko srdečního selhání,
- náhlá srdeční smrt: 5 - 9 % (v průměru 7 let od operace), RF: náhrada AV chlopně, tlak ≥ 20 mmHg, RFA je riziková (punkce tunelu, dálková navigace s retrográdním přístupem),

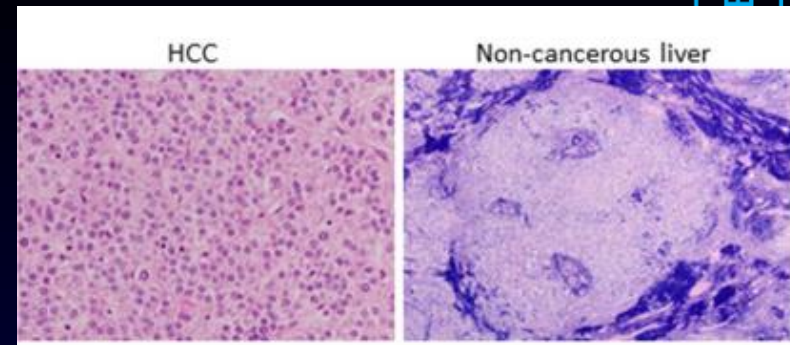
- **Neschopnost navýšení srdečního výdeje při zátěži**

- Neschopnost navýšit preload při zátěži,
- Závislost srdečního výdeje na PVR a tlaku v plicnici

Intolerance zátěže u Fontanovské cirkulace



Chronická hepatopatie

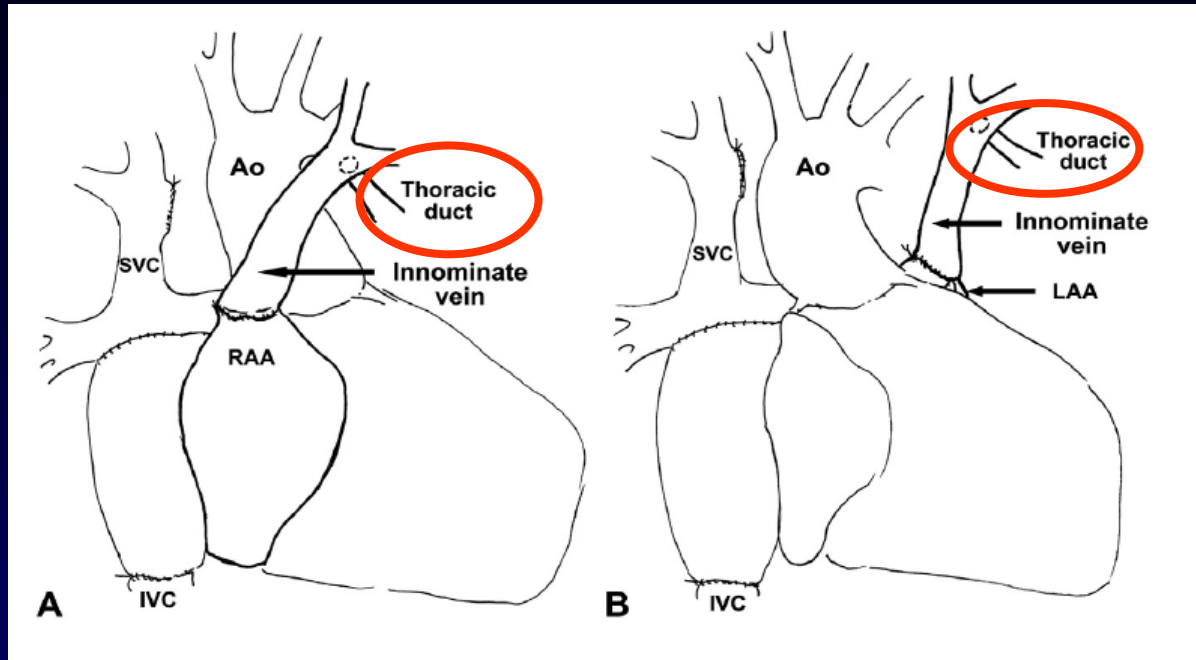


- **FALD** : Fontan associated liver disease
- **Městnavá hepatopatie** s fibrotickou přestavbou – téměř všichni při biopsii jater : 100 % abnormální nález, v 93 % portální fibróza stupeň fibrózy koreluje s dobou od fontanovské operace (*Surrey, 2016*) spontánně prodloužené INR (v 17 %), zvýšená alkal.fosfatáza, bilirubin, hypalbuminemie, zvýšené GMT (v 54 %) - odpovídá stupni městnání porucha syntézy prokoagulačních a antikoagulačních faktorů (*Chaloupecký, 2005*)
- **Cirhoza** – u 5,4 % až 29 % (laboratorní změny, biopsie, sono, tuhost jater na elastografii MRI), mortalita 29 %.
- **Hepatální tumory, hepatocelulární ca** – ve 2,9 % TCPC
- roční riziko vzniku HCC u cirhozy je 1,5 – 5%
- zobrazovací metody á 6 měsíců, alfa-1-fetoprotein (*Kogiso, 2020*)

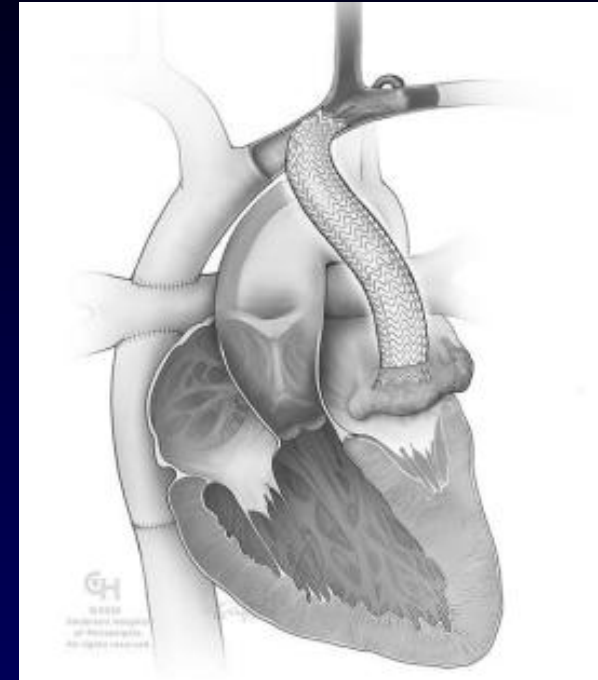
Protein-losing enteropatie (PLE)

- Vysoce rizikový stav u 10 % pacientů za 10 let po Fontanovské operaci
- Mortalita byla dříve vysoká, 5-leté přežití od dg. bylo 50 % a 10-leté 35%. (Pundi, JACC, 2015)
- v současnosti je 5-leté přežívání od stanovení dg 88 % a 10-leté 72 %. (John, JACC, 2014)
- Příčina: selhávající fontanovská cirkulace, vysoký CŽT (> 15mmHg), i vysoký tlak v ductus thoracicus s poruchou lymfatické střešní drenáže, střešní lymfangiektázie s trvalou ztrátou bílkovin do střeva.
- Zvýšená tvorba intersticiální tekutiny, otoky DK, ascites, pleurální výpotky
- Dg: hypoproteinemie, hypalbuminemie (≤ 30 g/l),
- Zvýšená koncentrace alfa1-antitrypsinu ve stolici (> 54 mg/dl)
- Obtížná léčba: snaha o snížení vysokého CŽT:
- fenestrace, odstranění stenóz v anastomózách TCPC,
- heparin, diuretika, spironolacton, lokální kortikoidy, plicní vasodilatační léčba, aj.
- V posledních letech možnost chirurgické či katetrizační dekomprese ductus thoracicus.....

Dekomprese ductus thoracicus u PLE (TDD)



Hraška, Ann Thor Surg, 2013



Smith, Circ Cardiovasc Interv. 2022

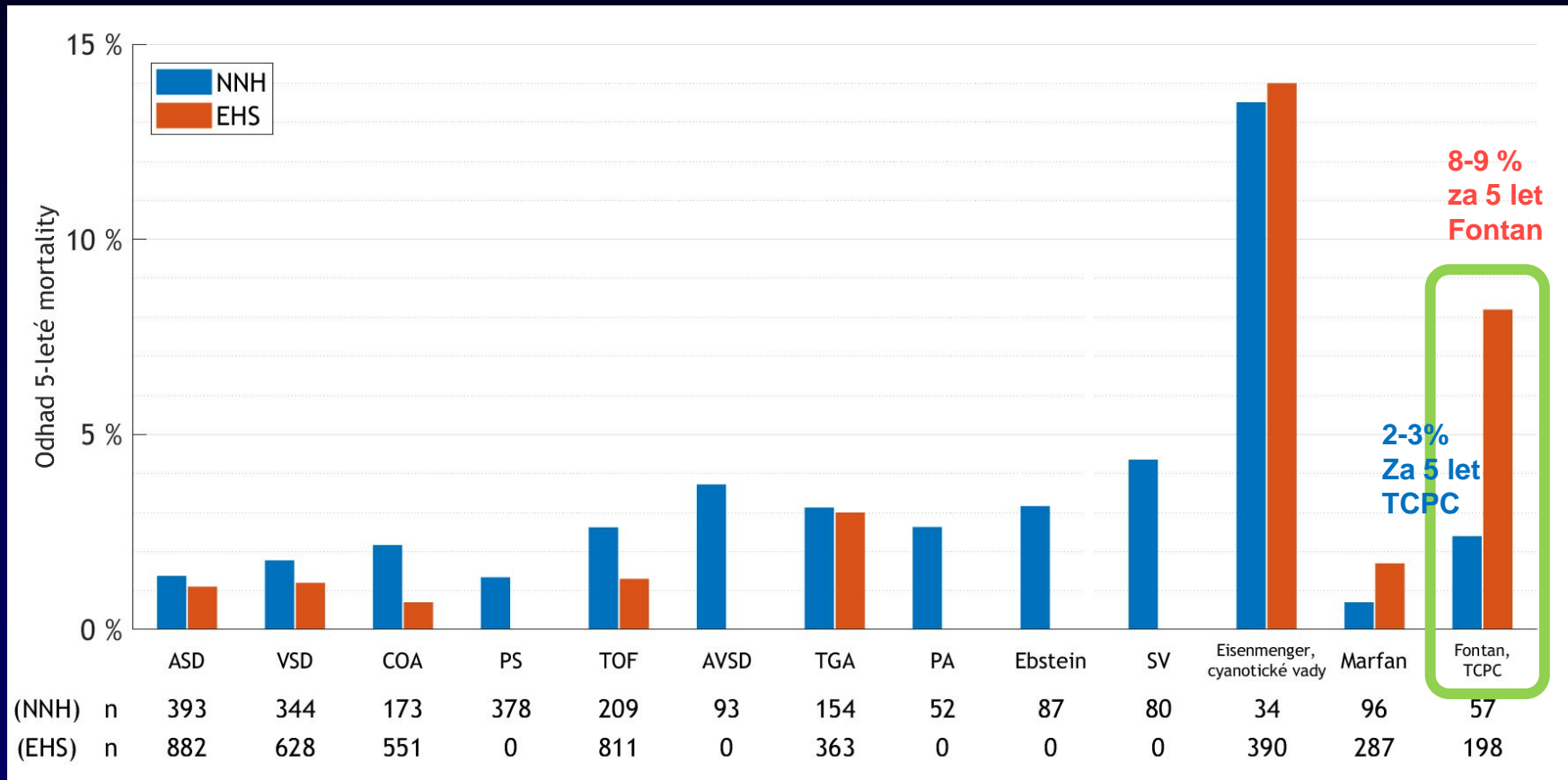
Snížení tlaku v d. thoracicus při napojení v. anony na společný síňový prostor,
 Chirurgicky nebo katetrizačně pomocí stentgraftu z veny anony do ouška LS
 Po několika týdnech: ústup hypalbuminemie,

- ➔ za cenu zvětšení P-L zkratu a progresu cyanozy,
- ➔ Není vhodné při vysokém tlaku ve společném síňovém prostoru

...máme také nějaké dobré zprávy ?



5-letá mortalita dospělých s VSV podle dg.



EHS: Euro Heart Survey on ACHD (GUCH 2003-2004), retrospektivní 5-letá mortalita

NNH: databáze dospělých s VSV, 5-letá mortalita

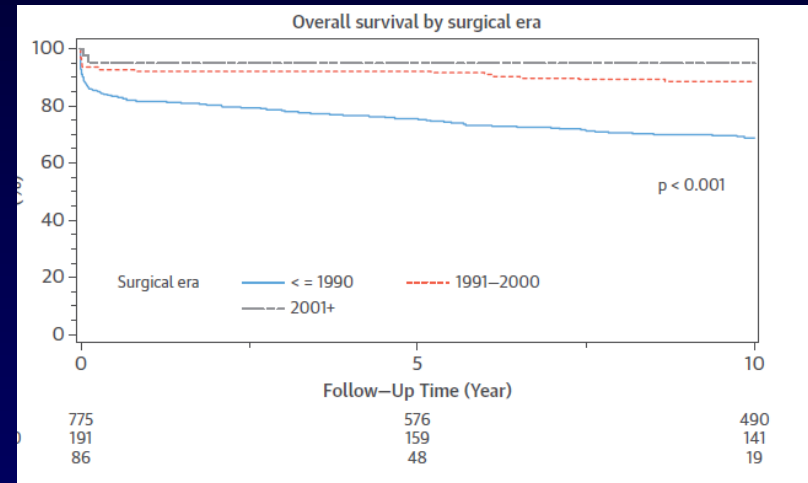
Dlouhodobé přežívání

Náš soubor TCPC v NNH:

23-leté přežívání v dospělém věku: **87%** - ze 75 předaných pacientů s TCPC zemřelo 10 pacientů (13%)

Dg	10-leté přežití	20-leté přežití	zdroj
TCPC	80 %		Hučín, 2012
Klasická Fontanova operace	60 %		Hučín, 2012
TCPC a Fontani, kteří přežili časné pooperační období		82 %	Khairy, 2008
TCPC – sledování v NNH		87 %	Popelová, 2023
TCPC + Fontan, kteří přežili časné pooperační období	74 % 83 %	61 % 68 %	Pundi, Mayo, 2015
PLE	35 %		Pundi, Mayo, 2015

Přežívání závisí na době operace bylo významně horší před r. 1990



Pundi, Mayo, JACC, 2015

- **Příčiny úmrtí:**
 - z 83% kardiální příčiny, nejčastěji:
 - srdeční selhání,
 - náhlá smrt (arytmie),
 - tromboembolické komplikace

Reoperace pacientů s fontanovskou cirkulací v dospělosti v NNH a na Mayo Clinic

	NNH: No	NNH: %		Mayo Clinic: No	Mayo Clinic: %
Pacienti s fontanovskou cirkulací	75			932	
Reoperace	30	40 %		397	42 %
Kardiostimulátor epikardiální	5/75	7 %		212	23 %
výkon na chlopni: Mitrální plastika 5x Uzávěr trikuspidální chlopně 4x Ostranění subvalvární aortální stenózy 2x	16/75	21 %		66/932	7 %
Kompletace a konverze na TCPC	7	16 %		117	13 %
Zemřeli po konverzi	2/7	28 %		37/117	32 %
Jiné operace (tumor mediastina, stenóza plicních žil	2	3 %			

Těhotenství u žen s Fontanovskou cirkulací

- Multicentrická studie (*Gouton, 2015*)
- Vybraných 37 žen s příznivým nálezem po TCPC
- Úspěšný porod živého dítěte **61 %** těhotenství
- 70 % matek mělo systémovou komoru levou
- Pacientky sledované v NNH:
 - Úspěšný porod živého dítěte **64 %** těhotenství po TCPC
 - (9 žen porodilo 12 živých dětí)
- **27 %** spontánní abortů
- **8 %** úmrtí plodu nebo novorozence
- **69 %** předčasných porodů
- 19 % tromboembolických komplikací
- 8 % hemorhagických komplikací po porodu



Vybrané ženy s TCPC bez závažných reziduálních nálezů, s dobrou tolerancí zátěže ($VO_2\max \geq 25$ ml/kg/min) mohou podstoupit těhotenství se zvýšeným rizikem (mWHO třída III-IV)

Tolerance zátěže u TCPC

Naši pacienti průměrného věku 31 let, v průměru 16 let po TCPC

Neschopnost dostatečného zvýšení srdečního výdeje při zátěži

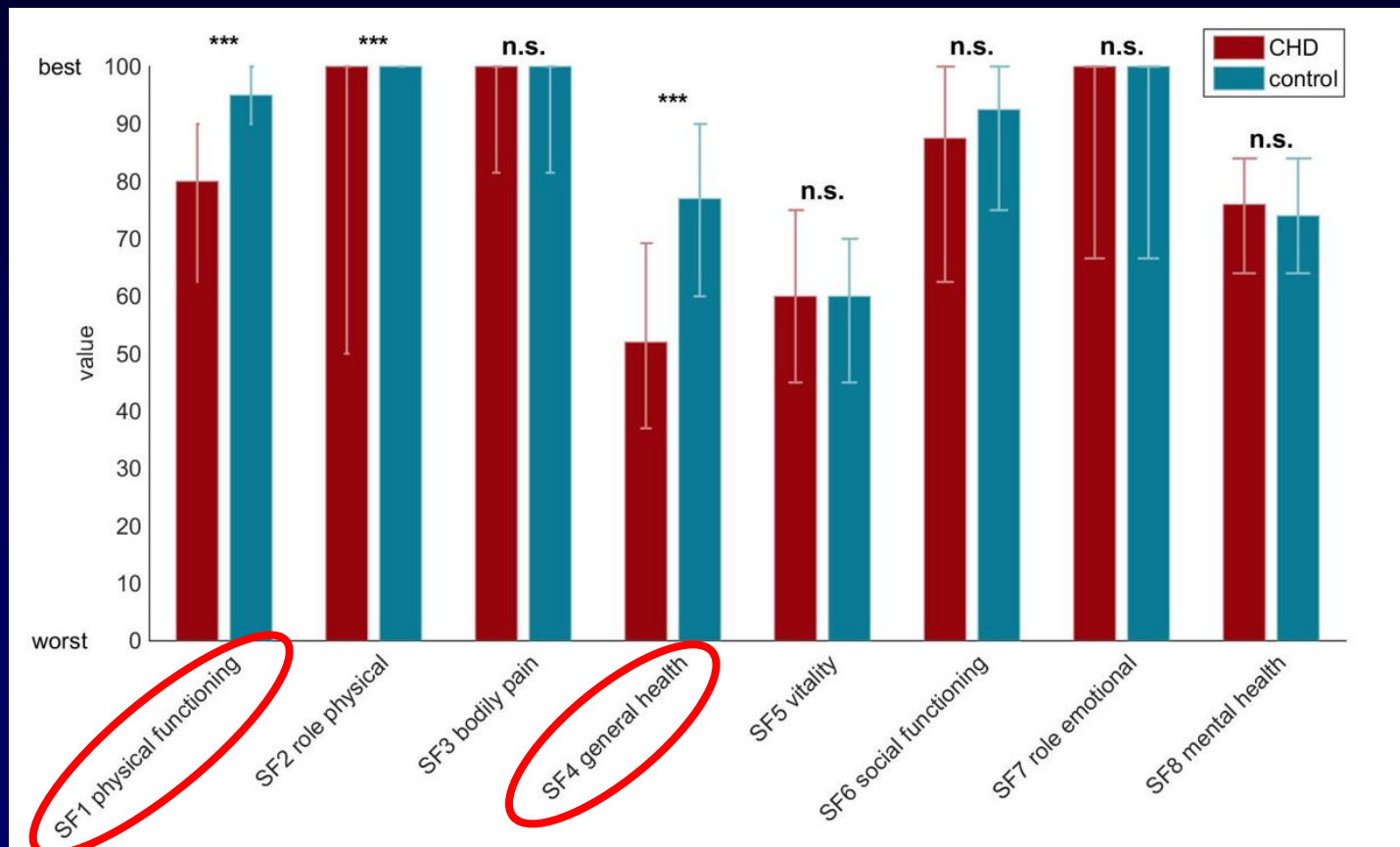
- Funkční třída NYHA: **2,1** ± 0,6
- 6-minutový test chůzí: **526** ± 78 m
- Zátěžová kapacita: **2** W/kg
- SpO2 klidově: **91** ± 5 %
při chůzi: **85** ± 10 %
- Reziduální menší pravo-levý zkrat: u **40 %** pacientů s TCPC



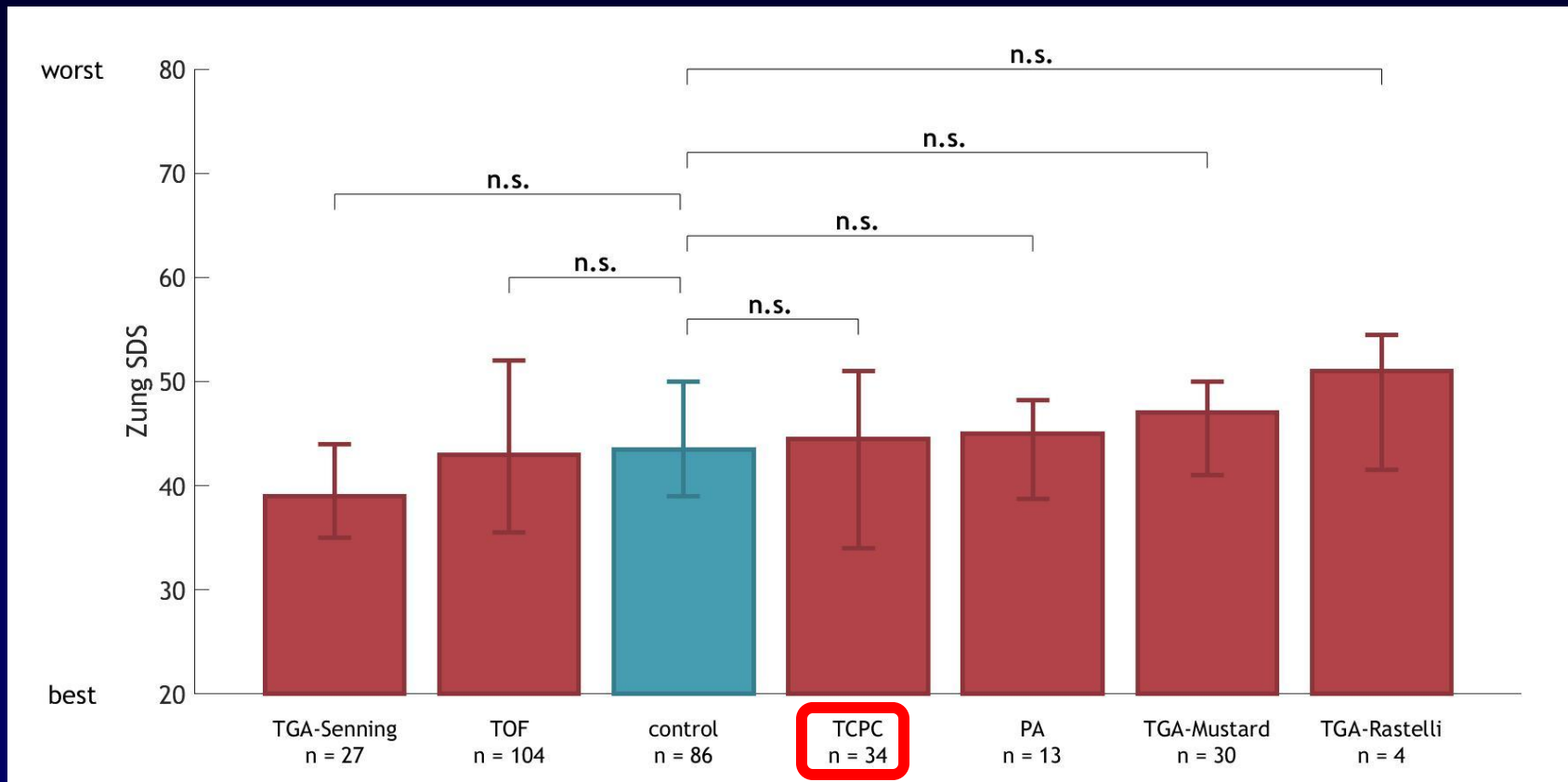
Vzdělání a zaměstnání u pacientů s TCPC

- Vysoká nebo střední škola: **49 %**
- Zaměstnání na plný nebo částečný úvazek: **66 %**
- Bez zaměstnání bylo 44 % se základním vzděláním
9 % se středním a vyšším vzděláním

Kvalita života pacientů s TCPC hodnocená dotazníkem SF-36



Výskyt deprese cyanotických VSV po korekci (dotazník podle Zunga)



Závěr

- TCPC je **paliativní** řešení komplexních VSV s mnoha riziky, ale je lepší než jiné možnosti.
- Je nutné eliminovat všechny příčiny plicní hypertenze (prekapilární i postkapilární),
- Otázka uplatnění a efektu specifické plicní vasodilatační léčby ??
- Je vhodné řešit včas chlopenní vady, **ale** operace je riziková.
- Je vhodné eliminovat arytmie, **ale** ablace je riziková (punkce tunelu, retrográdně s dálkovou navigací)
- Je vhodný nízký práh pro antikoagulační léčbu (arytmie, P-L zkrat), **ale** je riziko krvácení (jícnové varixy, po porodu)
- **Přesto** - při správné péči mohou mít pacienti s TCPC relativně dobrou kvalitu života

