

Specifika srdečního selhání u jednokomorové cirkulace

V. Chaloupecký

Dětské kardiocentrum 2. LF UK
Fakultní nemocnice v Motole

33. výroční sjezd České kardiologické společnosti
Brno 4. 5. 2025

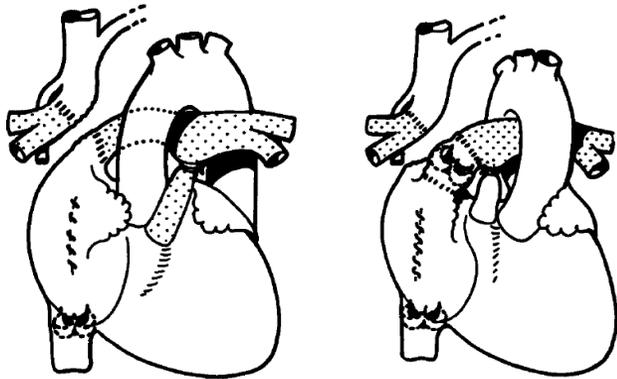
Surgical repair of tricuspid atresia

F. FONTAN and E. BAUDET

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

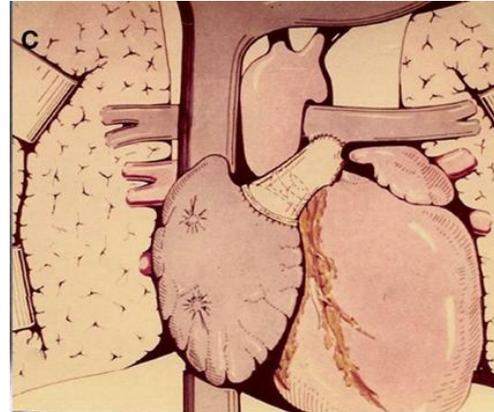


Fontan 1971



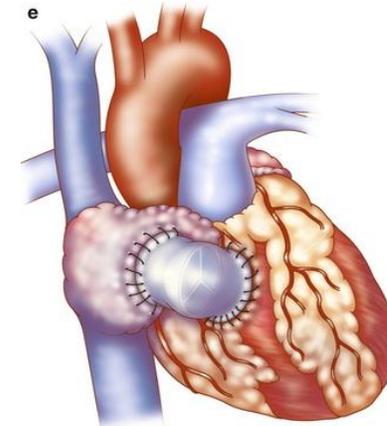
Kreutzer 1973

Atriopulmonální anastomóza



Bjork 1979

RA - RV anastomóza





Total cavopulmonary connection: A logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations

> TCPC

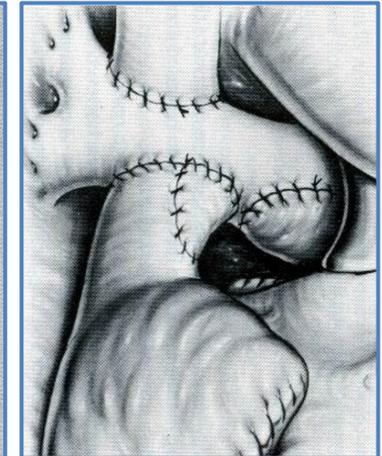
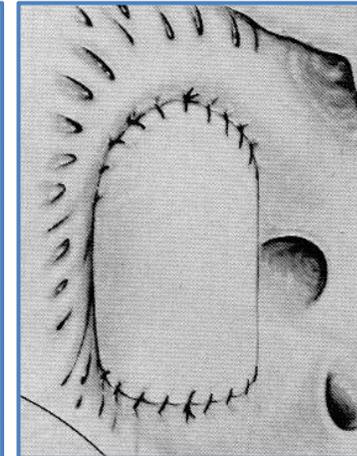
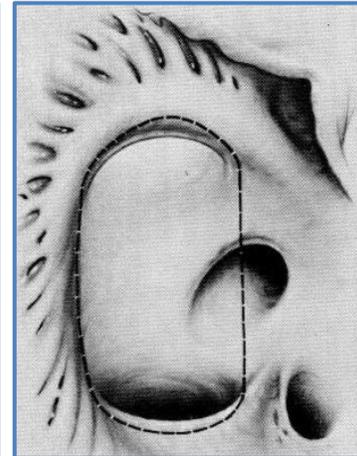
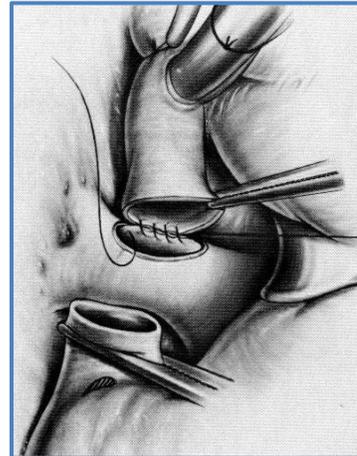
Marc R. de Leval, MD (by invitation), Philip Kilner, MD (by invitation),
Marc Gewillig, MD (by invitation), and Catherine Bull, MD (by invitation),

J THORAC CARDIOVASC SURG 1988;96:682-95

Table I. Total cavopulmonary connection (March 1987 to March 1988)

Diagnosis	Patients
Double-inlet ventricle	11
Absent right AV connection	2
Pulmonary atresia, IVS	2
DORV, hypoplastic RV	1
VSD, hypoplastic RV	1
TGA, straddling TV	2
AV discordance, hypoplastic RV	1
Total	20

Doba sledování max. 38 let





Úplné kavopulmonální spojení (TCPC) v Dětském kardiocentru

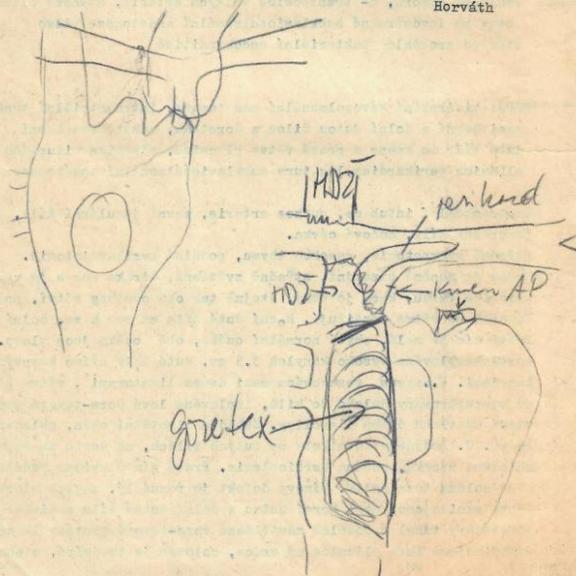
KL 5 let, DILV, TCPC 20.11.1991



MUDr. Pavel Horváth
+ 1994

centrálně kmen přešíváme ve dvou vrstvách. Uvolňujeme svorku z aorty, ohříváme mimotělním oběhem, odvoduňujeme srdce, které opakovaně elektricky defibrilujeme. Horní dutou žílu mediálně rozšiřujeme, kmen plicnice nastřihujeme podélně daleko do pravé větve, provádíme anastomozu 5-0 Prolenem, bifurkaci dále rozšiřujeme nástřihem do le. větve, provádíme plastiku vlastním perikardem. Závěrem našíváme do incise v kranální části pravé větve periferní pahýl horní duté žíly anastomozu provádíme 6-0 Prolenem. Srdce vydatně bije v sinusovém rytmu, ukončujeme mimotělní oběh. Tlaky na jedné komůrce v. jugulari 17 torr, v. femoralis 17 torr, LS 5 torr, systémový tlak 80 torr. Opticky jsou anastomozy široké. Kontrola hemostázy, protamin, dekantujeme srdce. 4 stimulační elektrody, 4 drainy, sutura rány v jednotlivých anatomických vrstvách. Překlad na 8D JIP.

Horváth





Funkčně jednokomorové srdce – fázové operační řešení

1. fáze
Novorozenec

Plicní průtok

Snížený

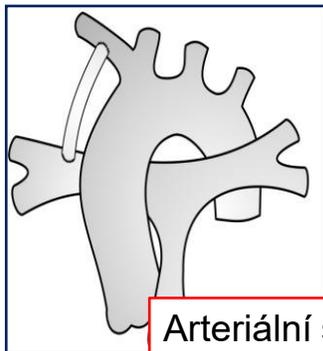
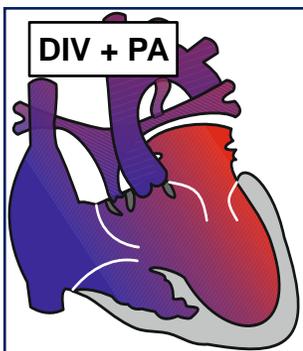
Zvýšený

Extremně zvýšený / nízký srdeční výdej

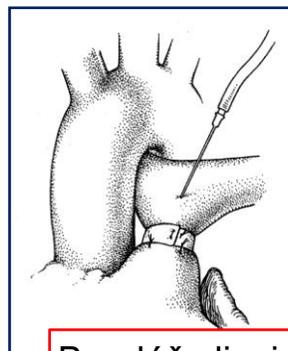
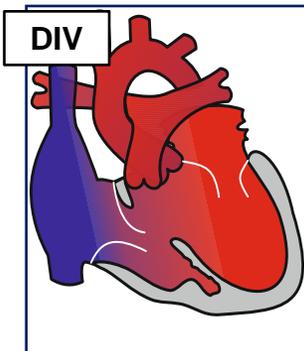
Hypoxémie

Srdeční selhání, plicní hypertenze

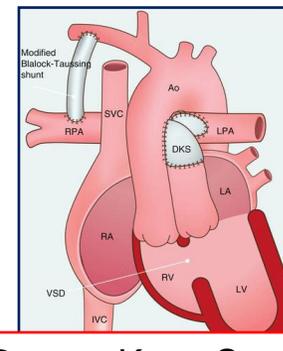
Selhání oběhu, šok



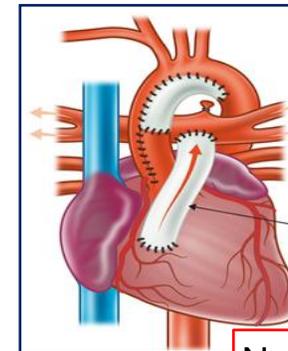
Arteriální spojka



Bandáž plicnice



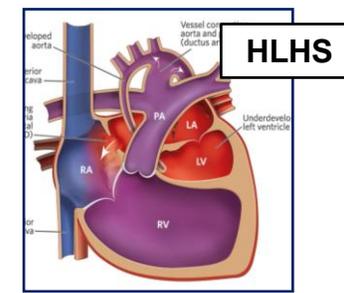
Damus-Kaye-Stansel



Norwood

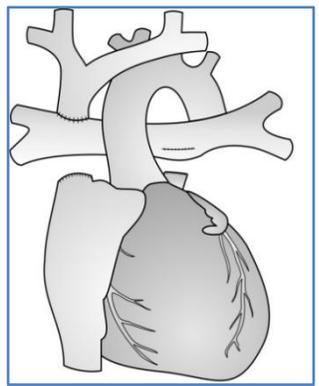
Bidirekční kavopulmonální anastomóza

TCPC

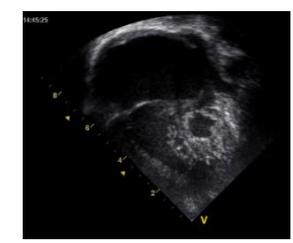
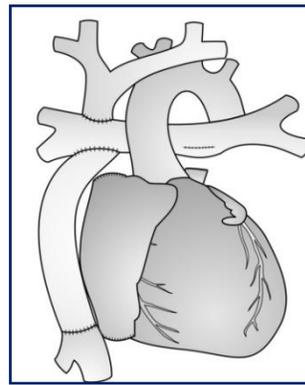


HLHS

2. fáze
Kojenec
~ 4 měsíce



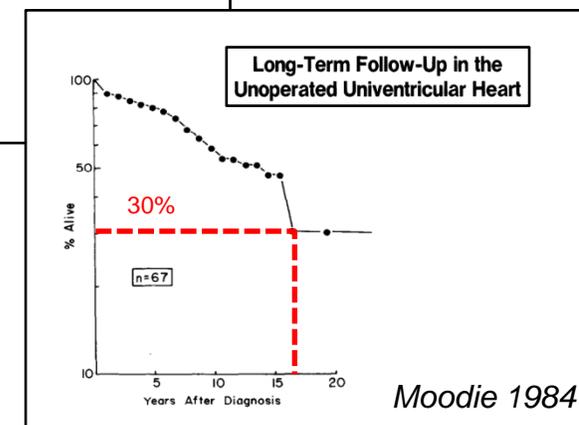
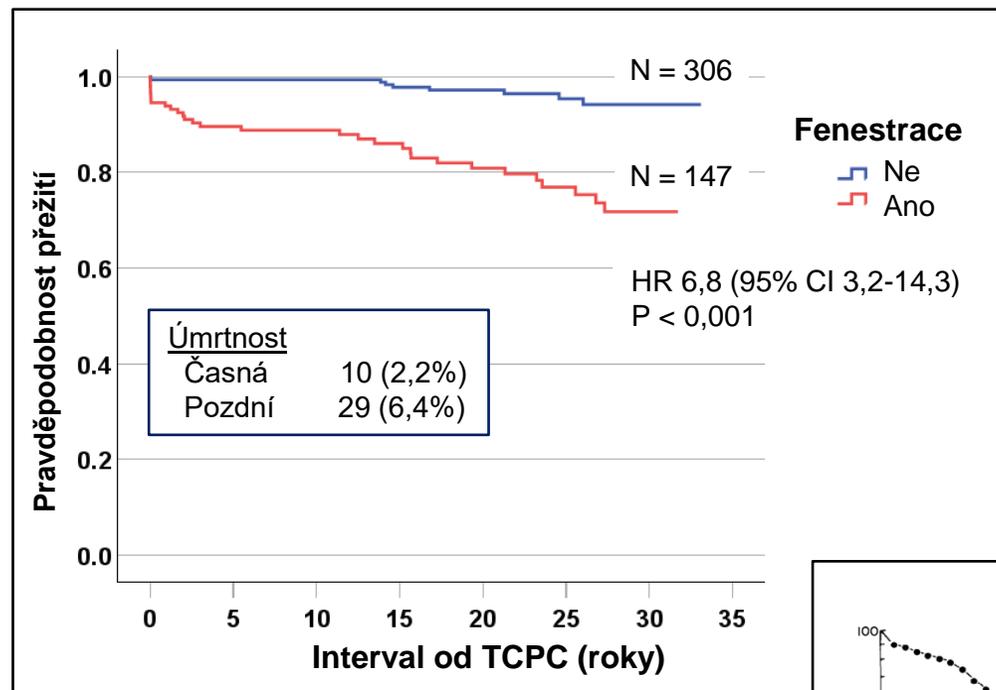
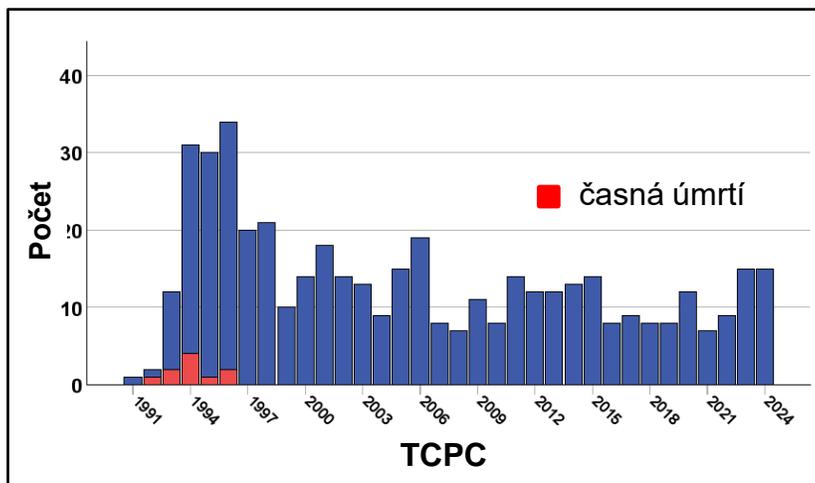
3. fáze
Dítě
~ 4 yrs





Úplné kavopulmonální spojení v Dětském kardiocentru (1991 - 2024)

N = 453

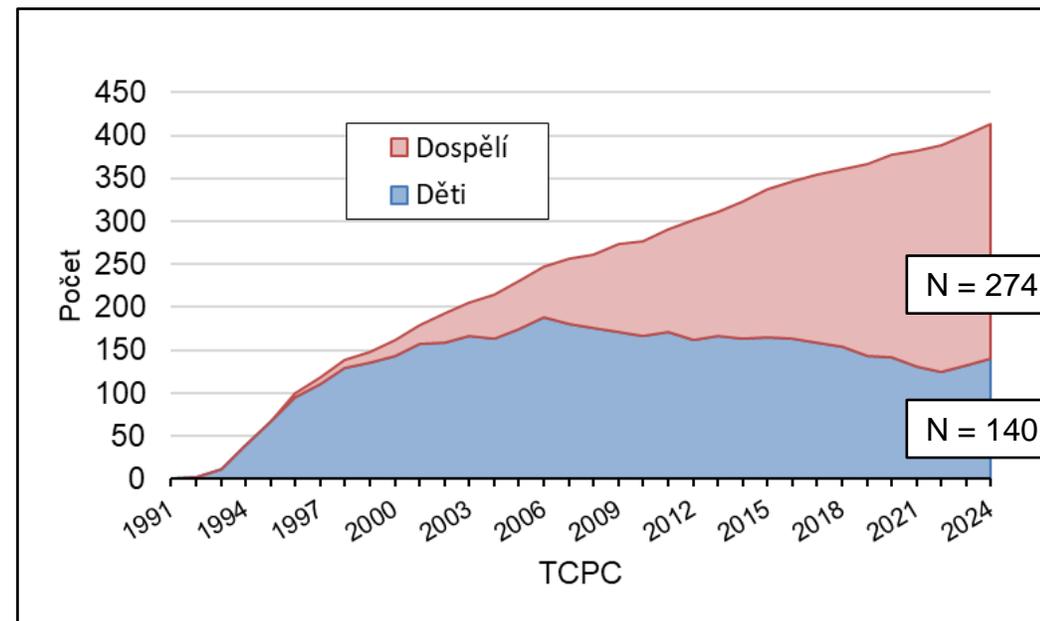
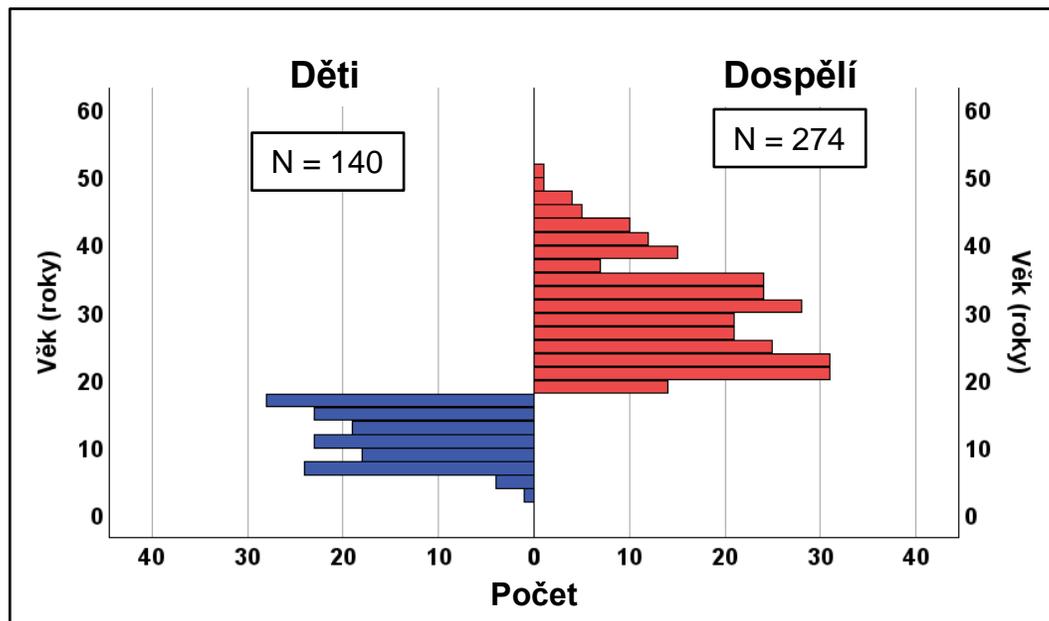




Úplné kavopulmonální spojení v DKC (1991 - 2024)

Žijící jedinci k 31. 12. 2024 (N = 414)

Intervalová kumulativní četnost

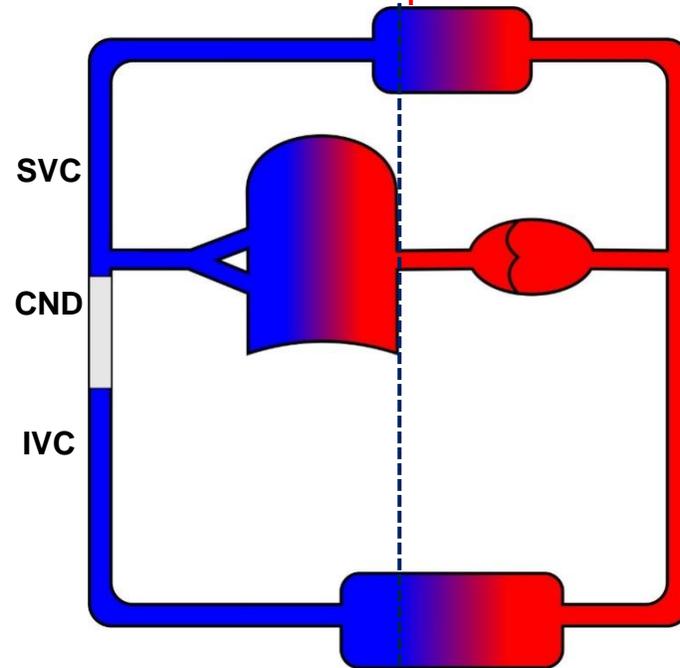
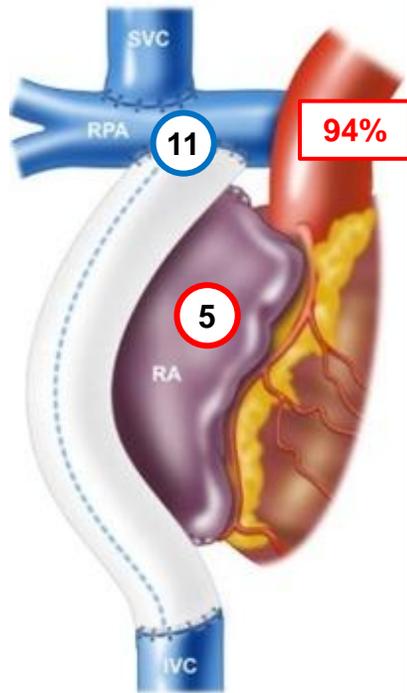




TCPC - patofyziologie krevního oběhu

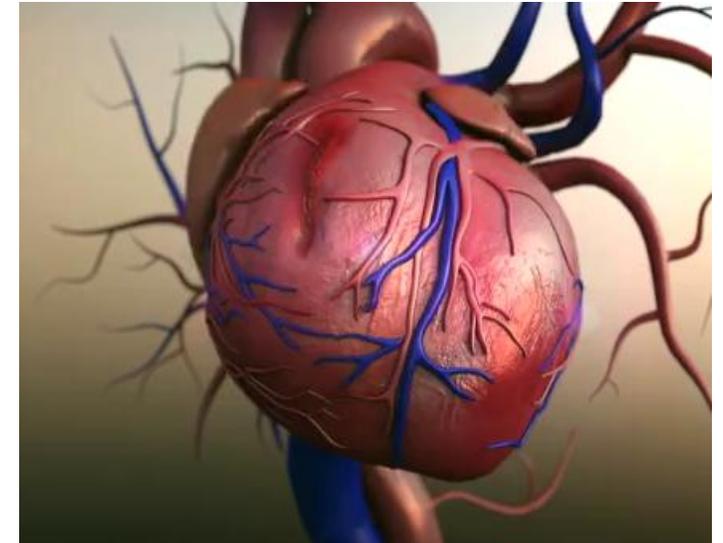
Neoportální systém

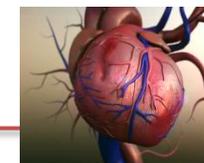
Gewillig 2014



Systemová cirkulace

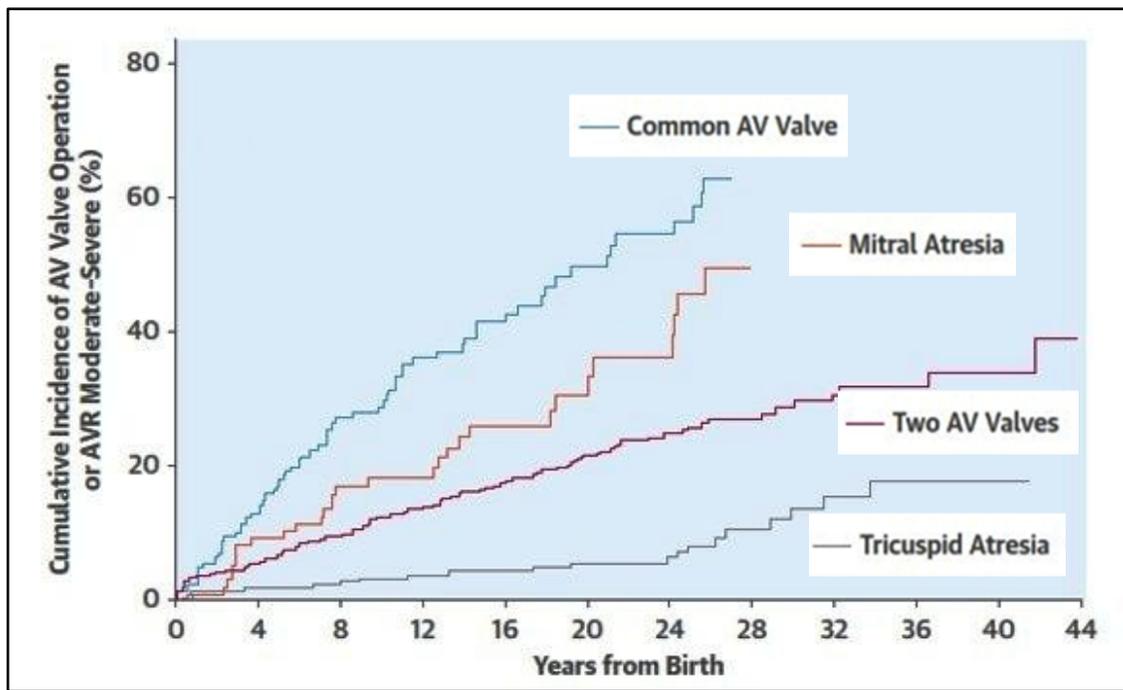
Funkce funkčně jednokomorového srdce





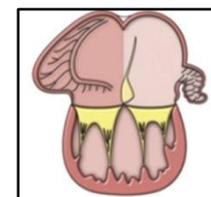
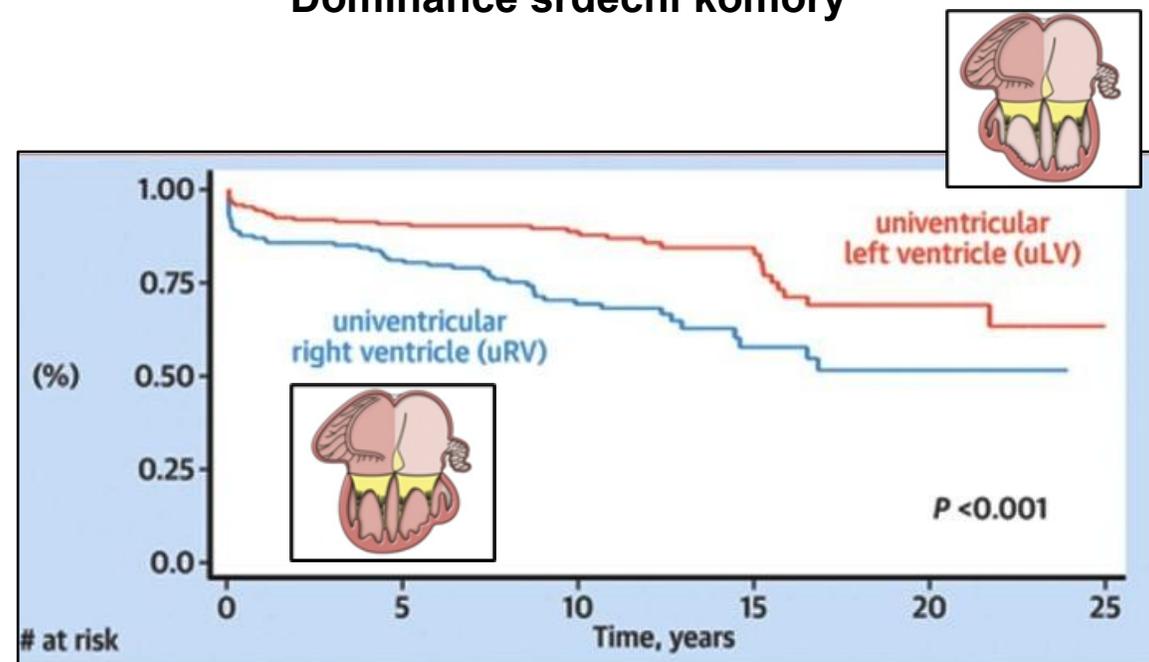
Základní morfologie a funkce vrožené srdeční vady

Srdeční chlopně



Upraveno podle King 2019

Dominance srdeční komory



Indetermined ventricle ??

Upraveno podle Dib 2024

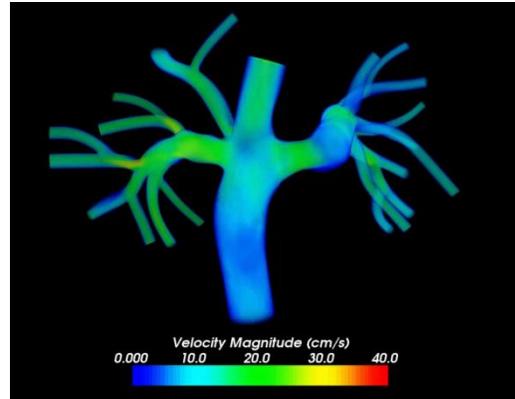
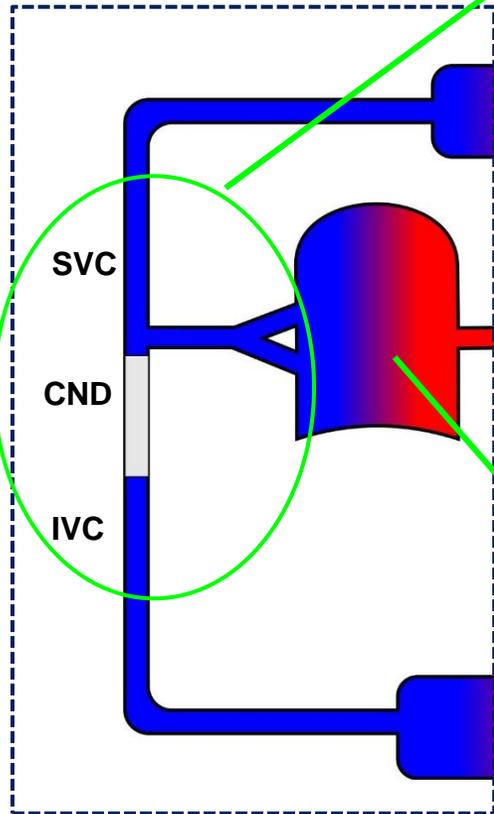


TCPC - Základní komponenty neoportálního systému

TCPC cesta

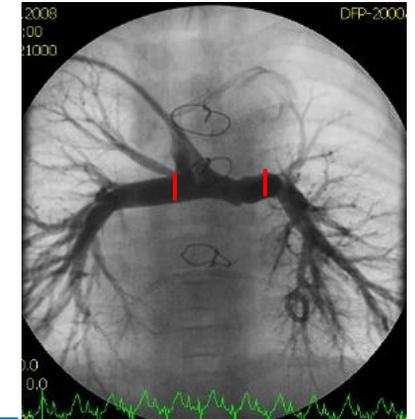
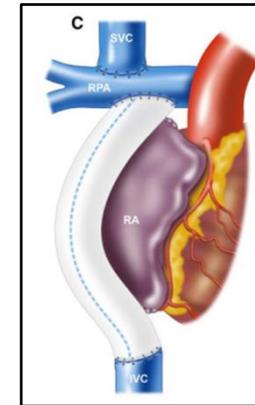
>>> nepulzatilní tok pomalých rychlostí !!!

Dostatečná kapacita plicnic



Ztráty energie

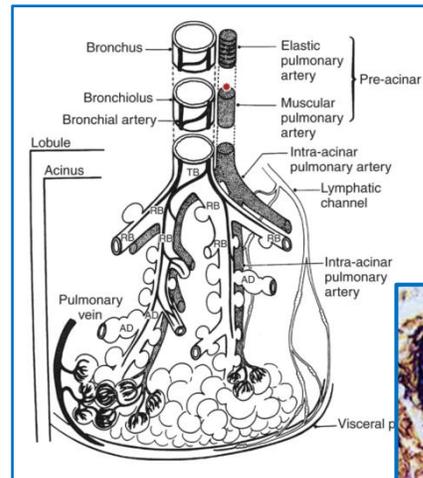
- turbulence
- víry
- třecí síly
- stagnace proudu
- kolize proudů
- viskozita krve



Cévní protéza ≥ 18 mm

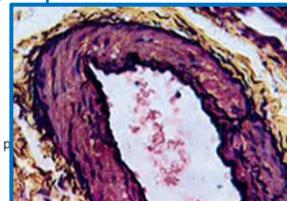
- McGoon > 2.0
- Nakata > 250 mm²/m²

Plicní tkáň



Nízký tlak a odpor v plicním řeščišti

- střední tlak v plicnici < 19 mm Hg
- plicní cévní rezistence < 2 wj.m²

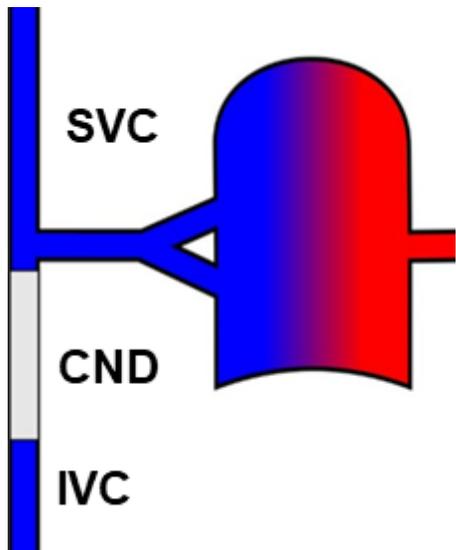


Plicní cévní choroba 1. stupně
↓
kontraindikace Fontanovy cirkulace

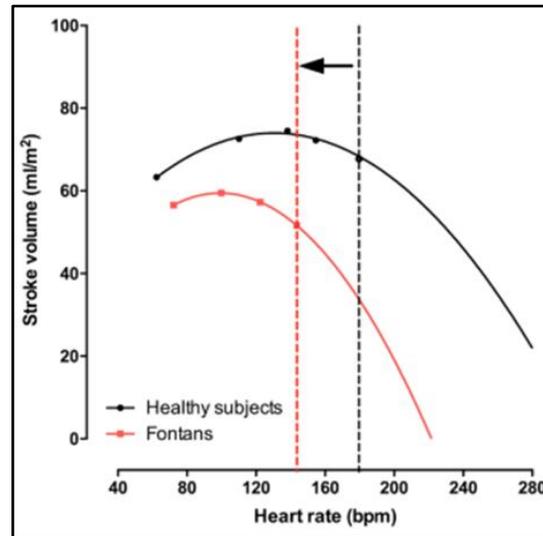


Omezení srdečního výdeje po TCPC při zátěži

Neoportální systém



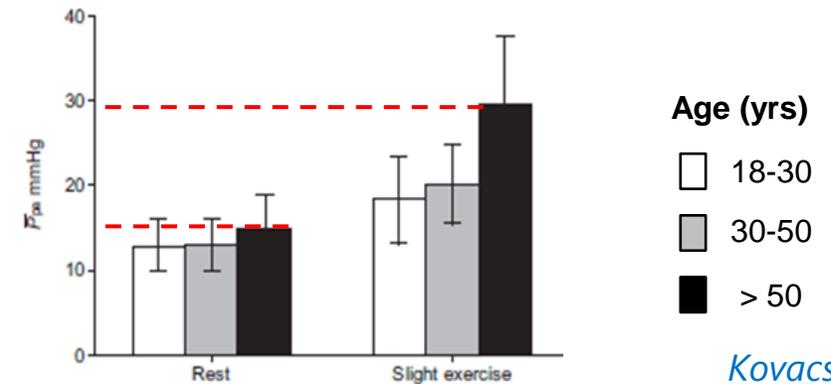
"Bottleneck"



Van De Bruaene, Gewillig 2022

Dlouhodobá prognóza po TCPC ???

Pulmonary arterial pressure during rest and exercise in healthy subjects: a systematic review



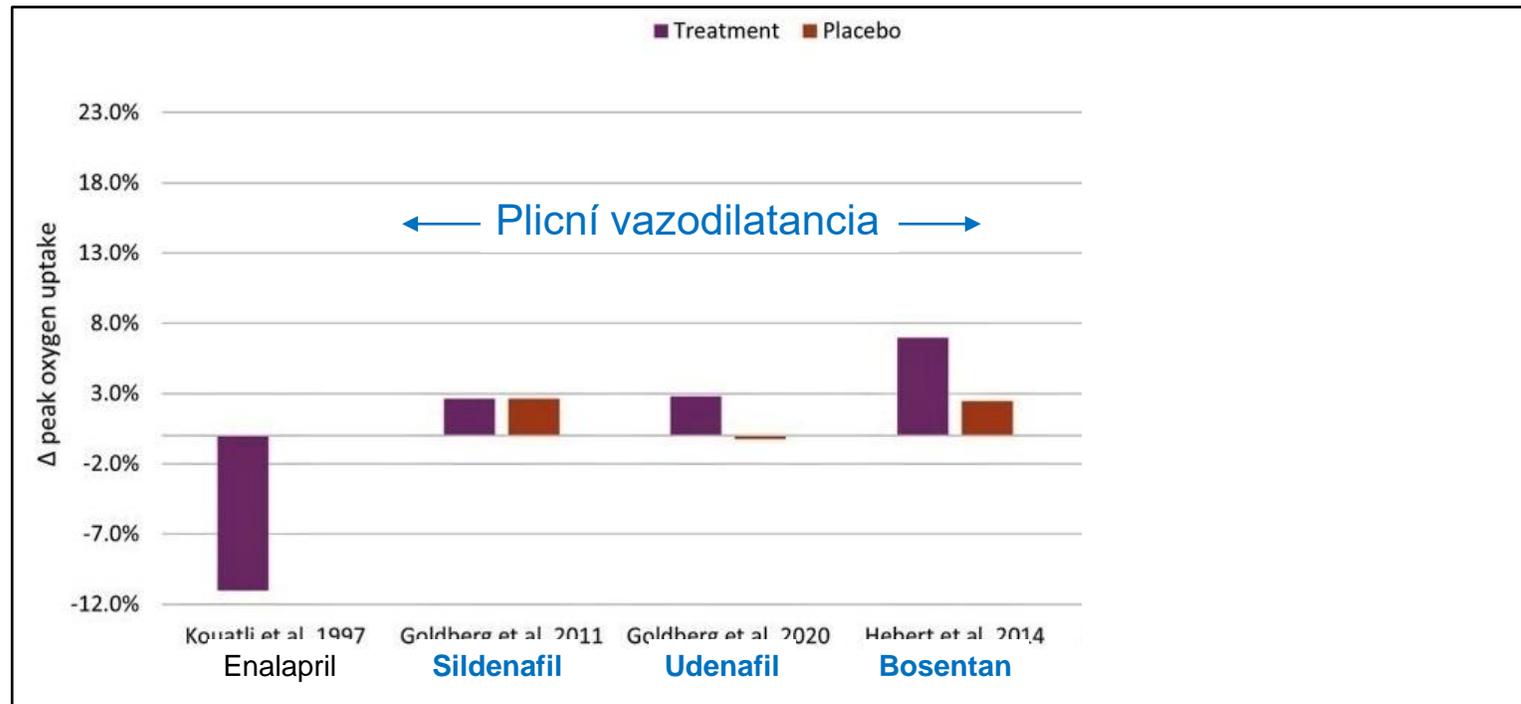
Kovacs 2009

Funkční zdatnost po TCPC ~ 50 % normy



Fontanová cirkulace, vazodilatancia, fyzická výkonnost a cílený trénink

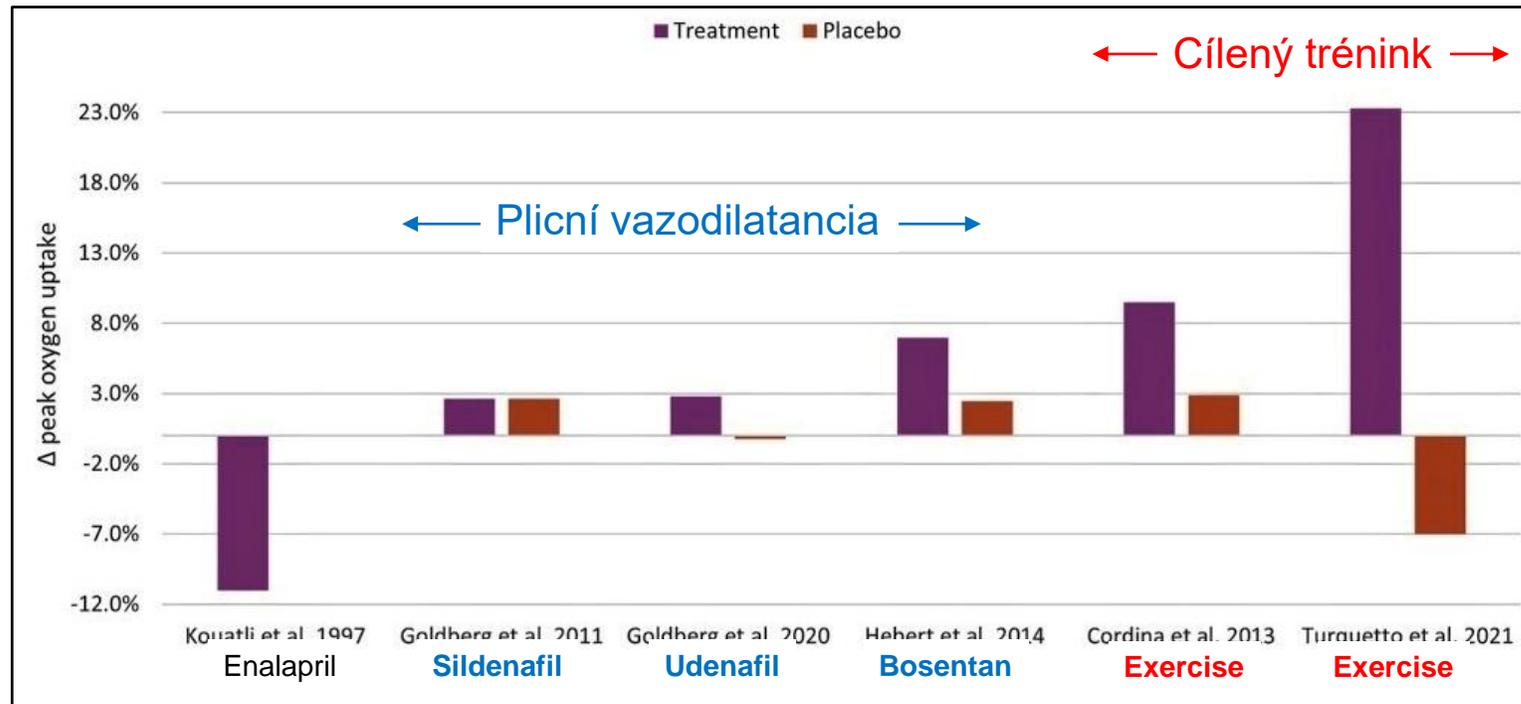
Exercise Intolerance, Benefits, and Prescription for People Living With a Fontan Circulation: The Fontan Fitness Intervention Trial (F-FIT) – Rationale and Design





Fontanová cirkulace, vazodilatancia, fyzická výkonnost a cílený trénink

Exercise Intolerance, Benefits, and Prescription for People Living With a Fontan Circulation: The Fontan Fitness Intervention Trial (F-FIT) – Rationale and Design

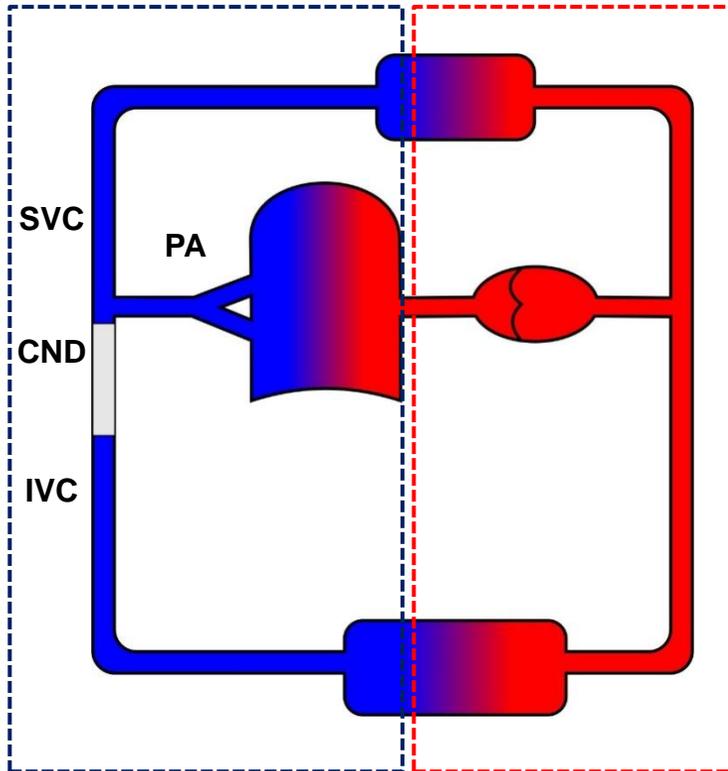




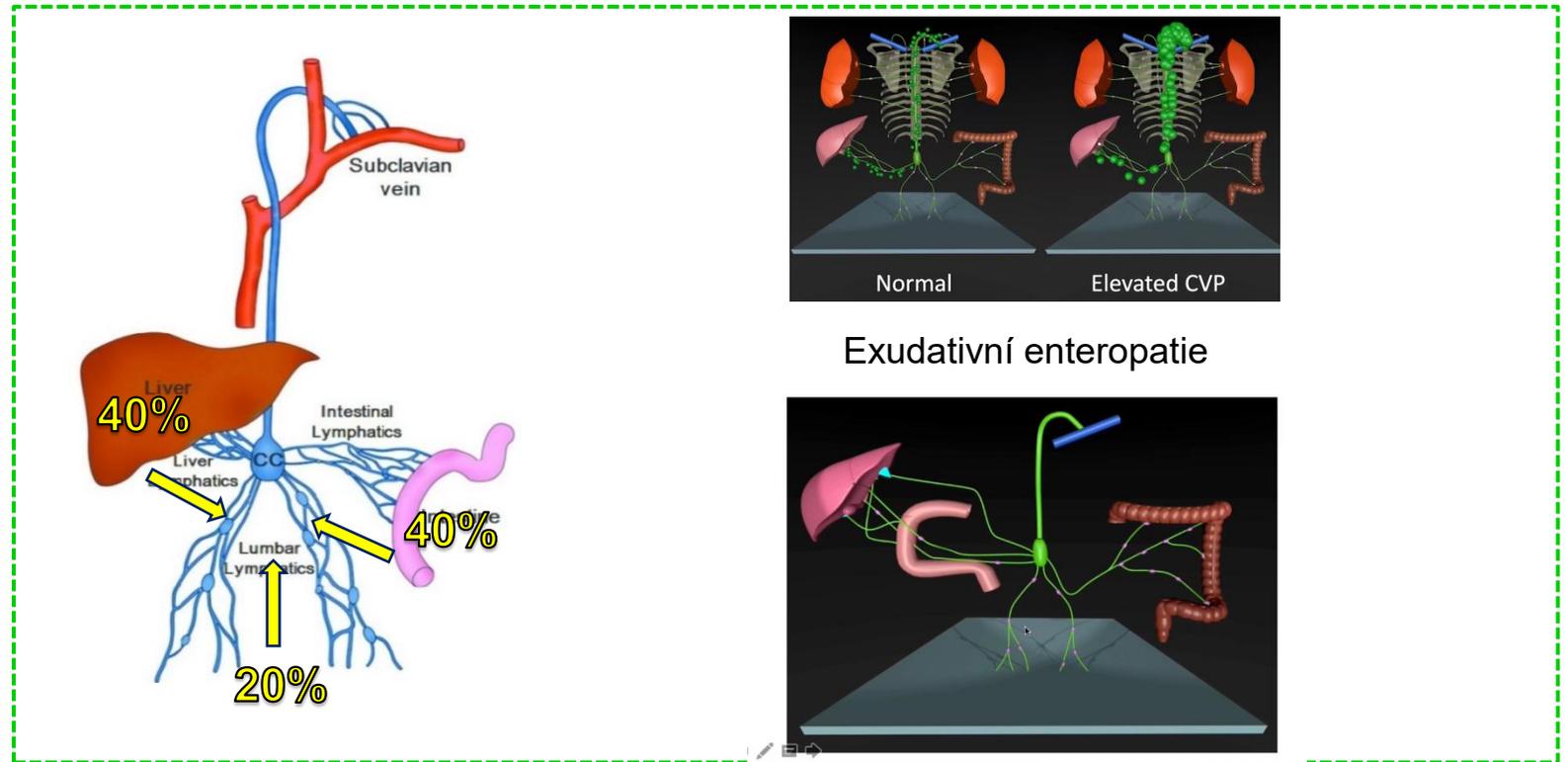
Patofyziologie Fontanovy cirkulace

Neoportální systém

Systémová cirkulace



Lymfatický systém



Exudativní enteropatie

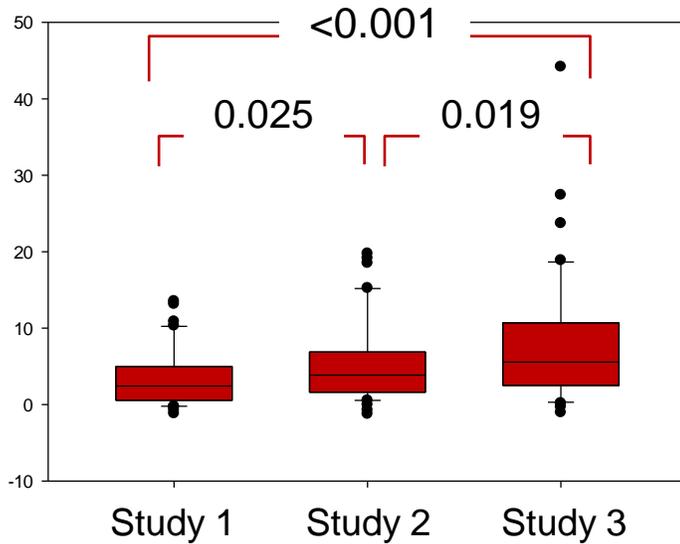
Dr. Yoav Dori: Children's Hospital of Philadelphia



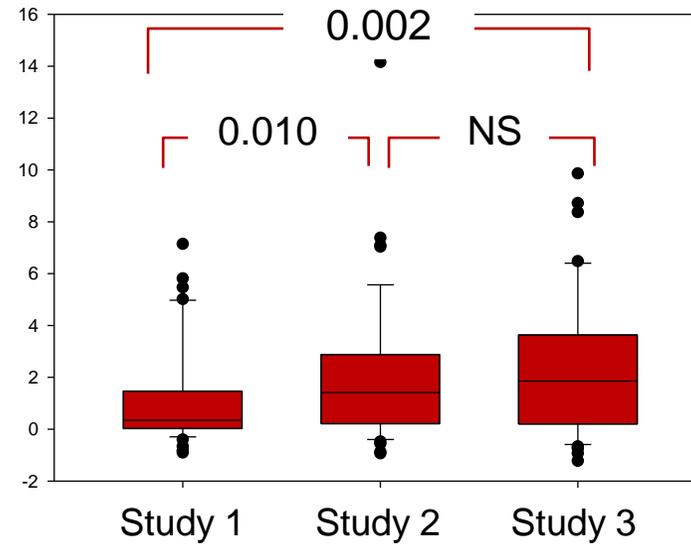
Children's Heart Centre: Liver tests after TCPC - longitudinal study

	Study 1	Study 2	Study 3
Period	2000 – 2001	2009 - 2010	2017 - 2018
Number of patients	102	69	47
Age at study (yrs)	9 (4 - 22)	17 (12 - 31)	26 (21-38)
Interval from TCPC (yrs)	5 (1 - 8)	13 (9 - 17)	21 (18-24)

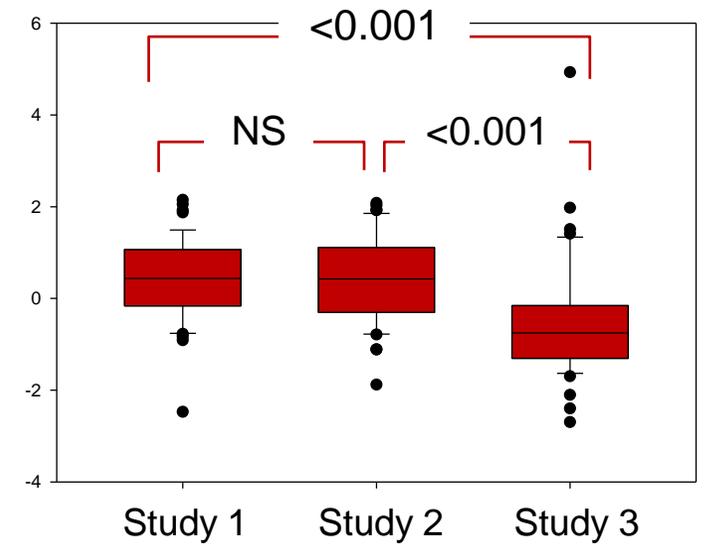
GGT (Z-score)



Bilirubin (Z-score)



Prealbumin (Z-score)





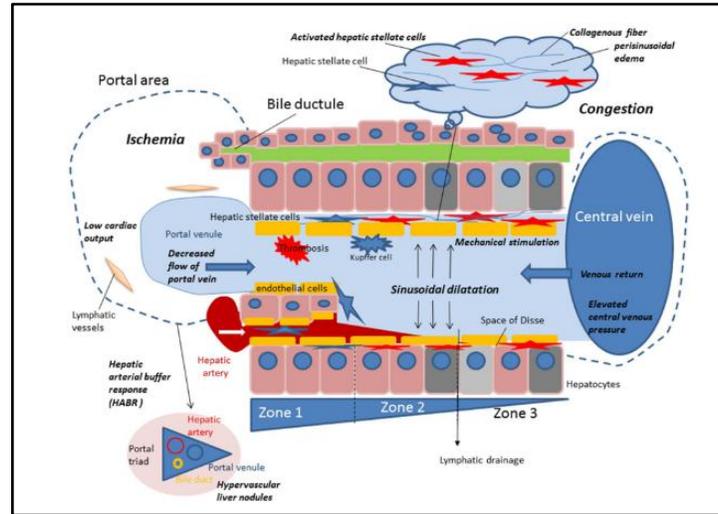
Fontan Associated Liver Disease (FALD)

Patofyziologie

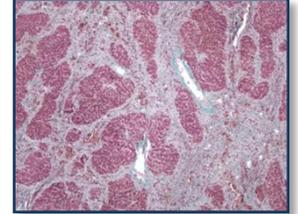
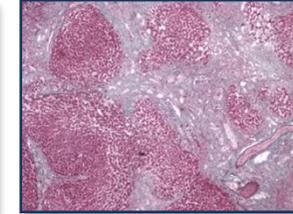
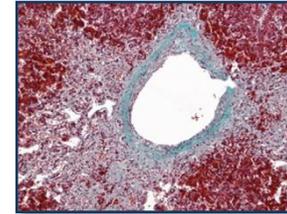
- zvýšený žilní tlak
- hraniční srdeční výdej
- hypoxémie (v klidu, při zátěži)
- před / peri operační poškození jater
- faktor času
- ???

U dospělých

- obezita
- alkohol



Sinusoidální fibróza Portální fibróza



Cirrhóza

Epidemiology of Fontan-associated liver disease in Japan: Results from a nationwide survey in 2021

FALD: 3 120 / 7 810 (40%) pacientů

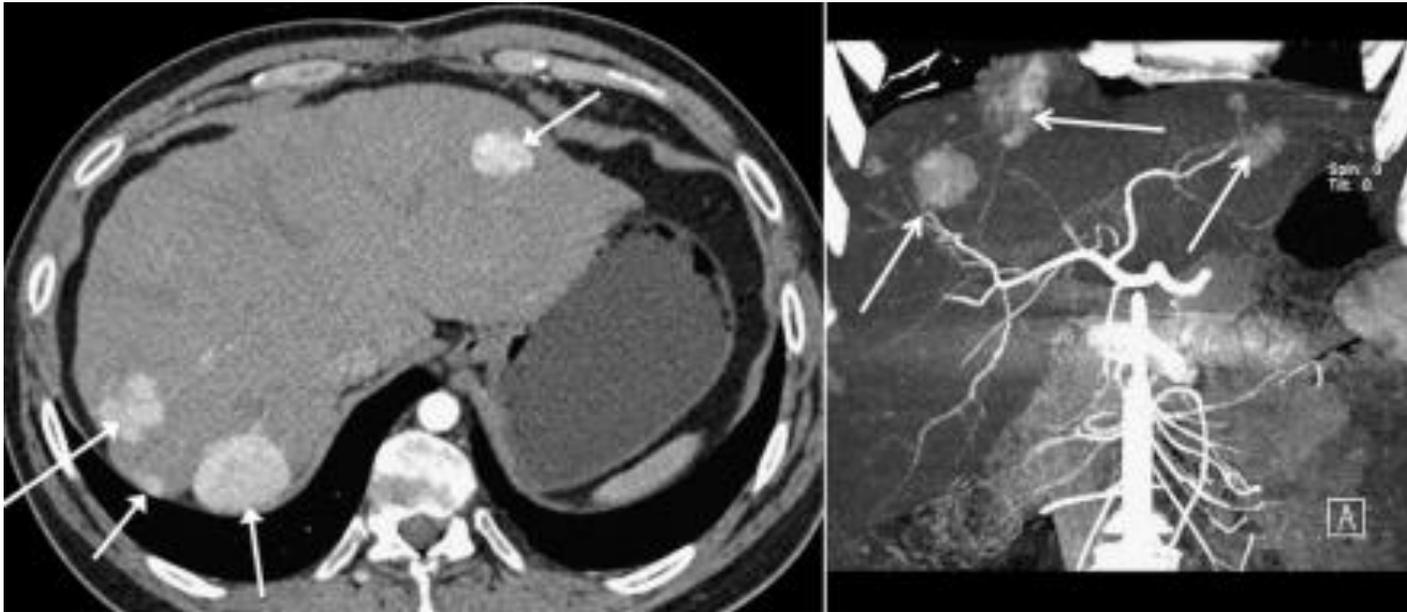
Interval od operace: medián 14 let

Ohfuji 2024



Advanced stage of FALD Hepatico-cardiac interactions

Liver nodules



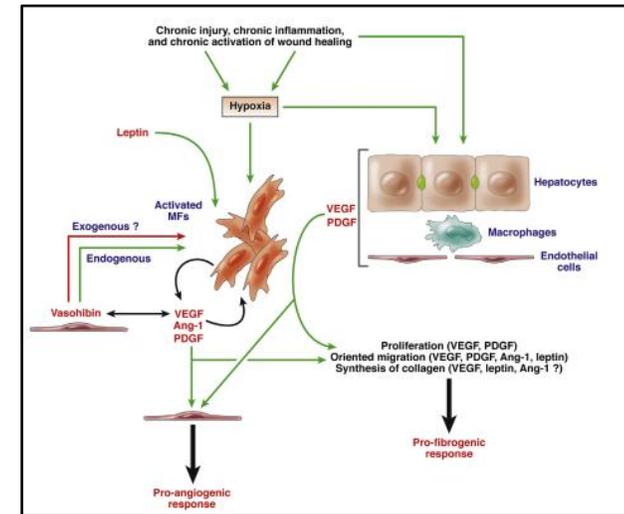
Prevalence 35% - 48%

Compensatory arterIALIZATION
of liver parenchyma

Hepatocellular carcinoma

Cumulative incidence 10, 20, and **30 years** postoperatively
0.8, 2.9, and **13.3%**

Angiogenesis and Fibrogenesis in Chronic Liver Diseases



Bocca 2015

Téllez 2023



Možnosti léčby závažného selhání Fontanovské cirkulace

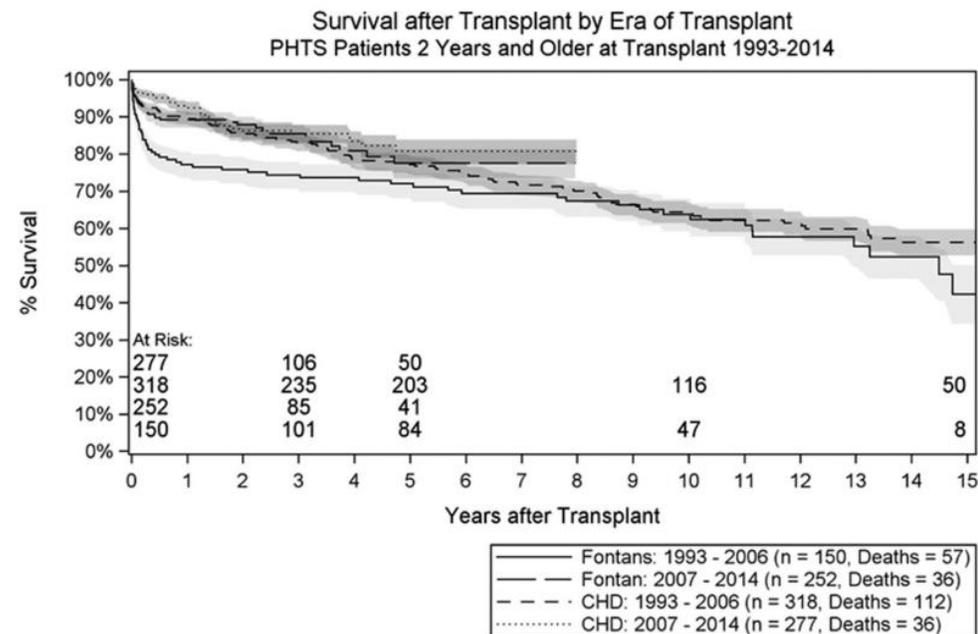
Dlouhodobá podpora systémové cirkulace



Transplantace srdce

Fontan Patient Survival After Pediatric Heart Transplantation Has Improved in the Current Era

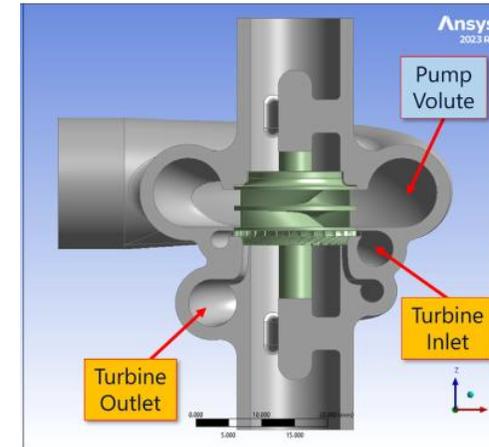
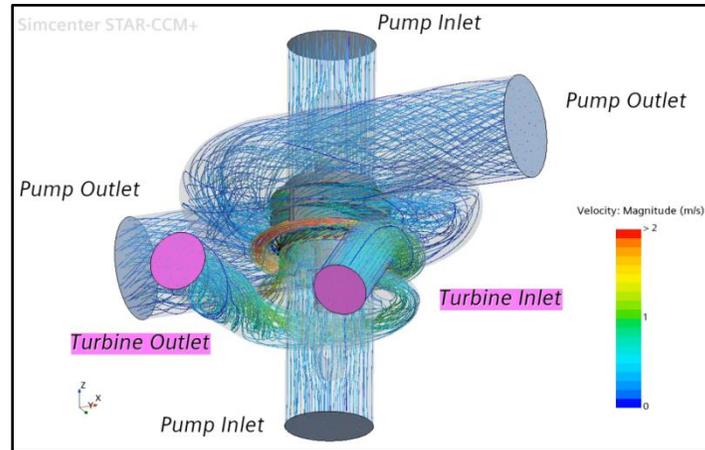
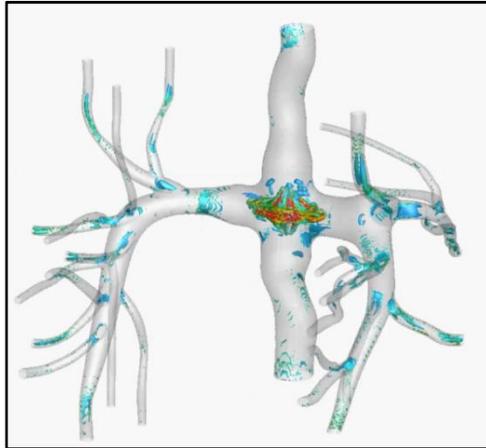
Kathleen E. Simpson, MD, Elizabeth Pruitt, MSPH, James K. Kirklin, MD, David C. Naftel, PhD, Rakesh K. Singh, MD, MS, R. Erik Edens, MD, PhD, Aliessa P. Barnes, MD, and Charles E. Canter, MD



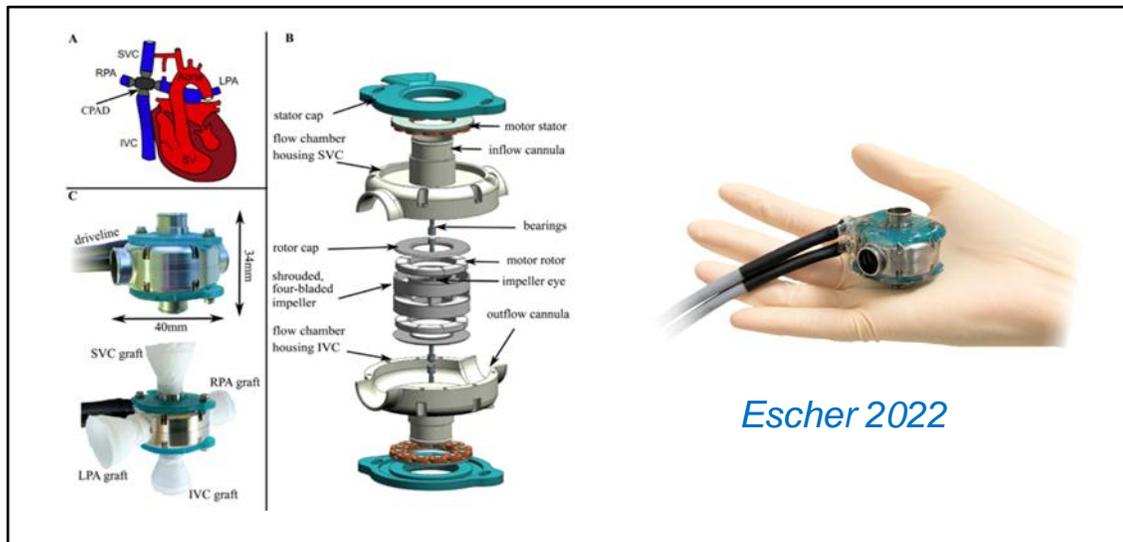


Možnosti podpory neoportálního systému

Cíl: snížit alespoň částečně tlak v dolní duté žíle >> zpomalit / zastavit vývoj FALD



Rodefeld 2024



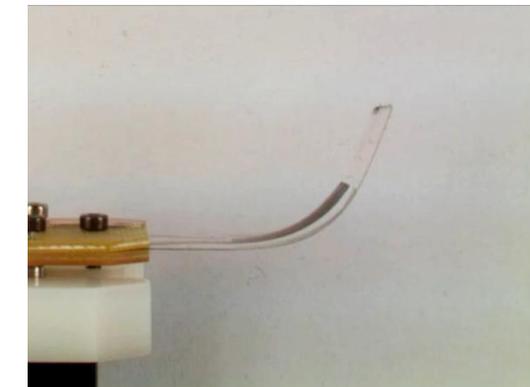
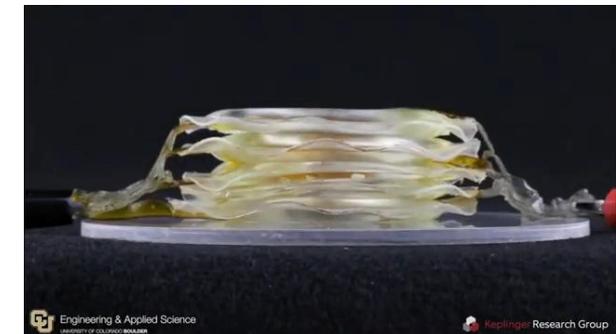
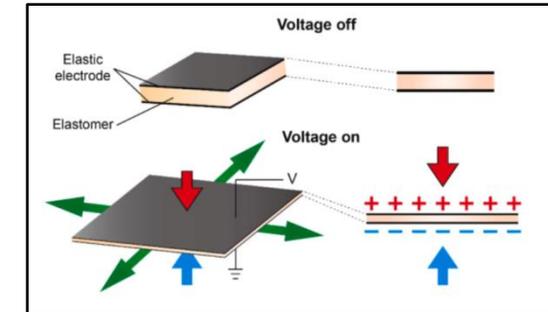
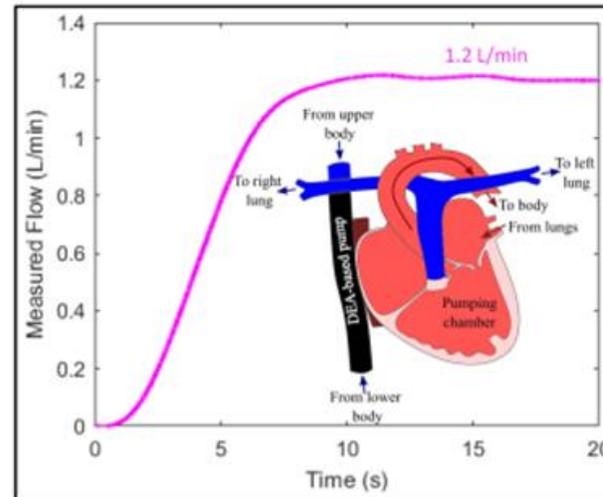
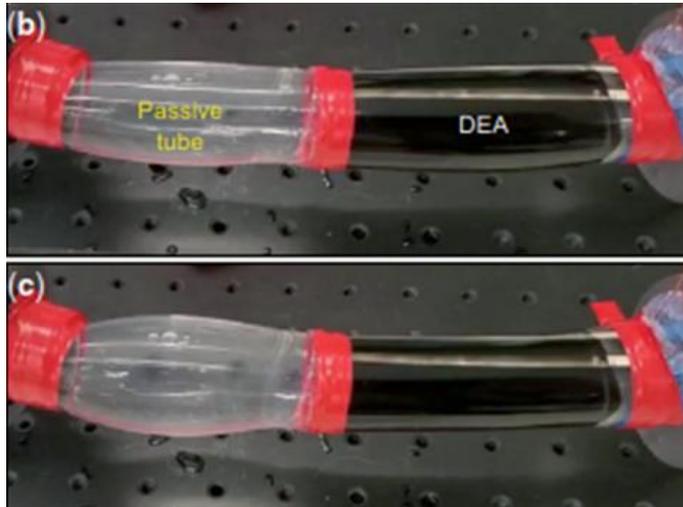
Escher 2022



Možnosti podpory neoportálního systému

Dielectric Elastomer Actuators (DEAs)

Dielectric elastomer actuator-based valveless pump as Fontan failure assist device: introduction and preliminary study



Benouhiba 2024



Multidisciplinární celoživotní sledování jedinců s Fontanovou cirkulací

Specializovaná centra / ambulance

kardiolog
kardiochirurg
rentgenolog
hepatolog
hematolog

Doporučení pro jedince > 14 let věku

Vyšetření	Interval (roky)
ECHO Holter Zátěž	2
Sono jater Elastografie	2
CMRI (funkce, průtoky) MRI jater	4

Laboratorní vyšetření		Interval (roky)
Biochemie	Iontogram + P, Ca metabolismus AST, ALT, GGT , ALP, BIL Urea, kreatinin, k. močová, cystatin C Celk. bílkovina, albumin, prealbumin NTproBNP ELF test Alfa-fetoprotein (při patol. sono jater)	2
Hematologie	KO+diff+trombo APTT, QUICK, INR, TT Fibrinogen Antitrombin Faktor V, VII, VIII Protein C, S	
Trombofilní markery	Při vstupu dítěte do programu jednokomorové cirkulace	

