

Fontanovská cirkulace – „společná komora“

Petra Antonová¹, Tomáš Zatočil^{2,3}, Daniela Žáková^{2,4}, Vilém Rohn¹

¹Centrum pro dospělé s vrozenou srdeční vadou, Klinika kardiovaskulární chirurgie FN Motol, Praha

²Centrum komplexní péče o vrozené vývojové vady v dospělosti, Brno

³Interní kardiologická klinika, FN Brno

⁴Centrum kardiovaskulární a transplantační chirurgie, Brno

Fontanovská cirkulace je chirurgickým řešením komplexních srdečních vad v případech, kdy není možné zachovat oddělený systémový a plicní oběh. Spočívá v několika za sebou jdoucích operačních výkonech, jejichž finálním řešením je napojení horní duté žíly na větev plicnice a propojení duté žíly s plicnicí prostřednictvím intraatriálního nebo extrakardiálního tunelu. Vzniká tak neoportální cirkulace zahrnující dva kapilární oběhy za sebou, závislé na dobré systolické i diastolické funkci společné komory, centrálním žilním tlaku a nízké pulmonální vaskulární rezistenci. Dlouhodobé přežití nemocných s Fontanovskou cirkulací je velmi dobré, nicméně morbidita je vysoká. Častými komplikacemi jsou srdeční selhání, arytmie a zvýšení plicní vaskulární rezistence, které samostatně nebo v kombinaci mohou vést ke zhroucení tohoto delikátního oběhu. Často dochází i k poškození dalších systémů, nejčastěji jater a hemostázy. Reziduální nálezy po primárních operacích je možno řešit chirurgicky či katetrizačně, pro medikamentózní terapii ale neexistuje léčba založená na důkazech.

Klíčová slova: fontanovská cirkulace, TCPC, pulmonální vaskulární rezistence, společná komora.

Fontan circulation: „a common univentricle heart“

The Fontan circulation is surgical solution of complicated heart defects in cases when it is not possible to maintain distinct systemic and pulmonary circulations. It involves several consecutive surgical operations, the final step being the attachment of the superior vena cava to a pulmonary artery branch and connection of the vena cava to the pulmonary artery through an intra-atrial or extracardiac tunnel. This gives rise to neoportal circulation comprising two capillary circulations in tandem, dependent on good systolic and diastolic function of the common ventricle, central venous pressure, and low pulmonary vascular resistance. Long-term survival of patients with the Fontan circulation is very good; however, morbidity is high. Frequent complications include heart failure, arrhythmias, and increased pulmonary vascular resistance that, alone or in combination, may lead to collapse of this delicate circulation. Moreover, damage to other systems often occurs, most commonly involving the liver function and haemostasis. Residual findings following primary surgery can be managed with surgery or catheterization; no evidence base exists for medical therapy.

Key words: Fontan circulation, TCPC, pulmonary vascular resistance, common ventricle.

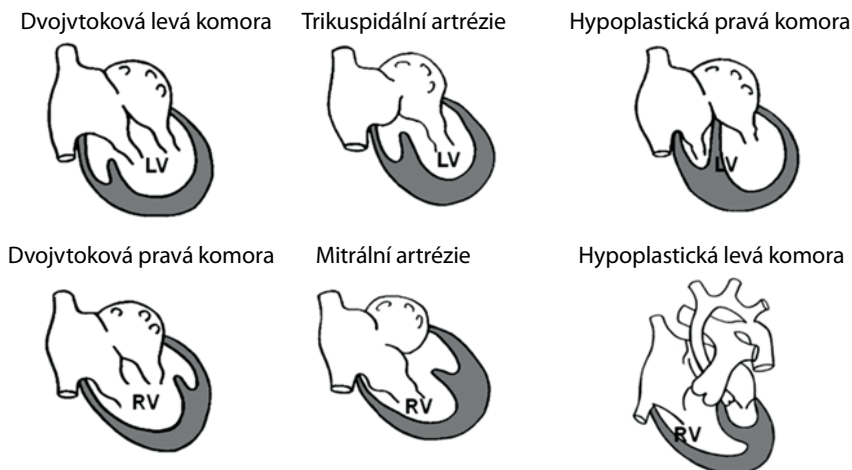
Anatomie, patofyziologie

Termín fontanovská cirkulace je univerzální chirurgické řešení, které se používá v případech komplexních srdečních vad, kdy není možné chirurgicky řešit vadu tak, aby zůstal oddělený systémový a plicní oběh zapojené v sérii. Příčinou může být buď úplná atrézie chlopně, ať už trikuspidální, či (podstatně vzácněji) mitrální, dále hypoplazie jedné z komor, patologické

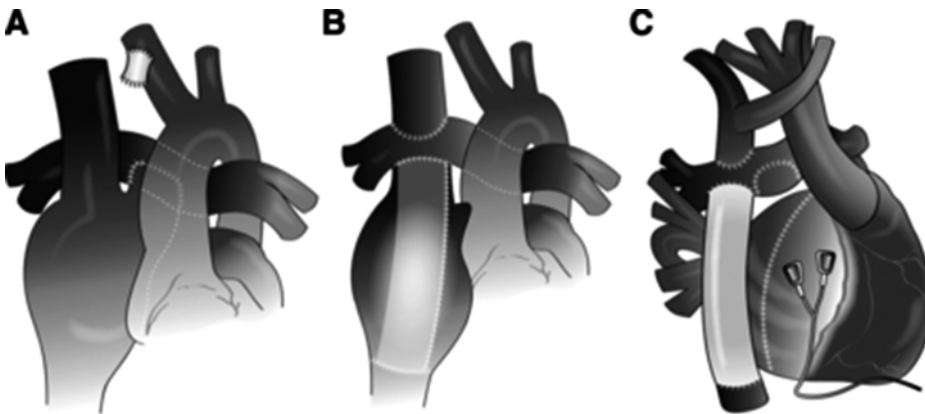
uspořádání chlopní – například straddling zne-možňující rozdělit dvě komory záplatou či zá-važná komplexita vady (obrázek 1). Chirurgické řešení spočívá v několika za sebou jdoucích zákrocích, kdy při prvním zákroku v raném dět-ství je buď omezen nadměrný průtok plicemi pomocí bandáže plicnice, nebo se naopak při nedostatečném průtoku plicemi používají spoj-kové operace. Ve druhé fázi je konstruováno

napojení horní duté žíly na větev plicnice (bidi-rekční kavopulmonální anastomóza) a třetí fází je doplnění cirkulace na úplné kavopulmonální spojení propojením dolní duté žíly prostřed- nictvím tunelu na stejnou větev plicnice. Tunel může být podle nejnovější modifikace veden zcela extrakardiálně či intraatriálně, kdy jeho nedílnou součástí je stěna síně (obrázek 2). Při finálním kroku se velmi často ponechává fene-

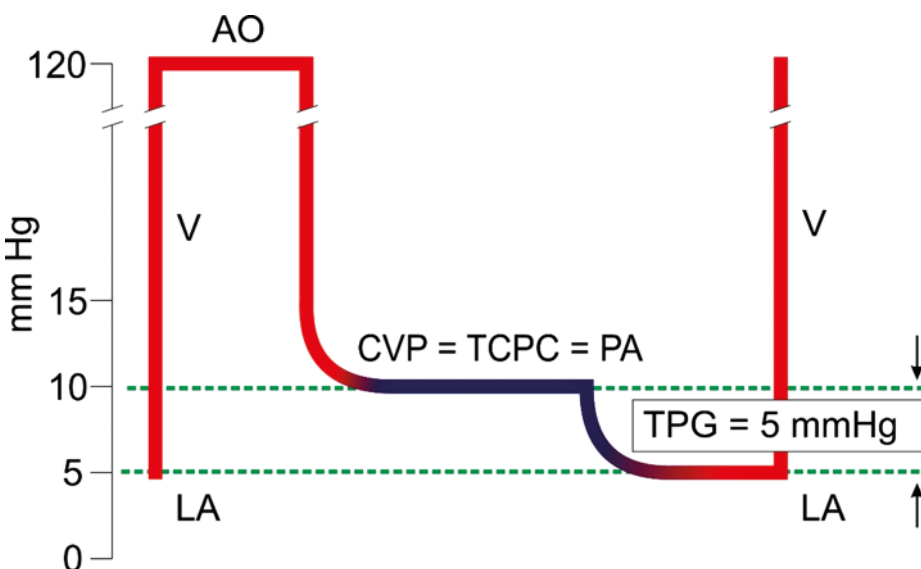
Obr. 1. Nejčastější vrozené srdeční vady vyžadující operační řešení prostřednictvím fontanovské cirkulace (převzato od dr. Chaloupeckého, Dětské kardiocentrum, FN Motol)



Obr. 2. Typy fontanovské cirkulace; A – „klasická“ fontanovská operace – napojení plicnice na pravou síň; B – intraatriální tunel; C – extrakardiální tunel (převzato od dr. Chaloupeckého, Dětské kardiocentrum, FN Motol)



Obr. 3. Hemodynamika fontanovské cirkulace; pasivní průtok systémového žilního návratu do plicní cirkulace a pak do společné komory; plicní průtok a srdeční výdej jsou výsledkem tlakového rozdílu mezi dutými žilami a plicnicí a složkou plicní žíly/síně/společná komora; systémový žilní tlak ideální fontanovské cirkulace je 10–15 mmHg, tlak v síni plicních žil je 5–10 mmHg, transpulmonální gradient je 5–8 mmHg (upraveno dle Gewillig (6), publikováno se souhlasem)



strace z tunelu do síňového prostoru s cílem odlehčit plicní cirkulaci a zabránit tak tvorbě fluidothoraxu v bezprostředním pooperačním

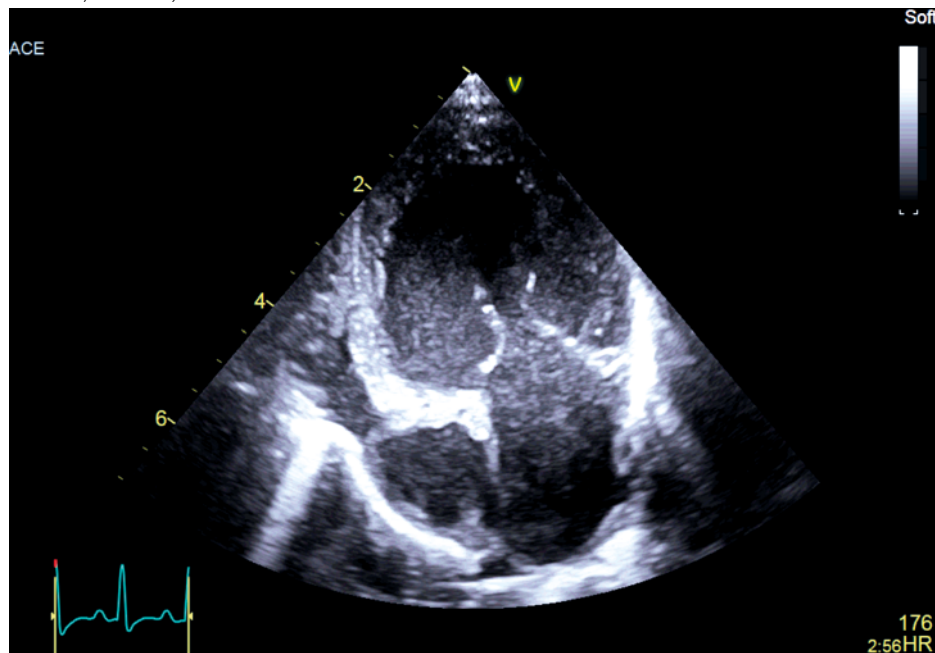
období. V dalším průběhu při kvalitní hemodynamice a poklesu saturace pak může být fenestrace uzavřena katetrizačně.

Tento cirkulační systém bývá někdy nazýván též neoportálním systémem a připodobňován k portální jaterní cirkulaci, protože se jedná o zapojení dvou kapilárních systémů za sebou v řadě bez vmezežené pumpy. Systémový žilní návrat pasivně protéká do plicní cirkulace a teprve potom do společné komory. Plicní průtok a srdeční výdej jsou výsledkem tlakového rozdílu mezi dutými žilami a plicnicí a složkou plicní žíly/síně/společná komora. Systémový žilní tlak ideální fontanovské cirkulace je 10–15 mmHg, tlak v síni plicních žil je 5–10 mmHg, transpulmonální gradient je tedy 5–8 mmHg. Srdeční výdej je udržován dostatečným plněním komory, normálními AV chlopněmi, dobrou diastolickou a systolickou funkcí a normálním sinusovým rytmem. V ideálním případě této cirkulace není obstrukce žilního návratu ramena horní ani dolní duté žíly, je přiměřený preload, otevřené anastomózy a nízký intrathorakální tlak, naopak nízký PAP, nízká pulmonální vaskulární rezistence (obrázek 3). Společná komora ale nedokáže kompenzovat překážku v neo-portálním systému, nemůže „nasávat“ krev skrz plíce, nemůže ovlivnit žilní městnání, s věkem v této komoře pak narůstá enddiastolický tlak. Proto je srdeční výdej v klidu u fontanovské cirkulace roven 70 % normálního, což je kompenzováno zvýšenou periferní utilizací kyslíku (obrázek 3).

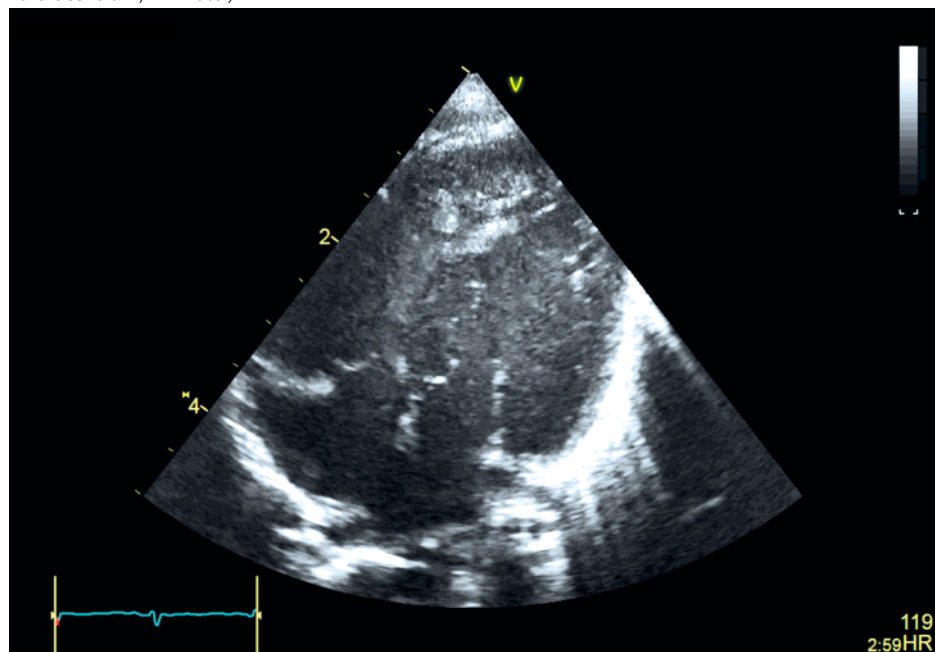
Vyšetřovací metody

Kromě základních metod, jako je klinické vyšetření a EKG, jsou nezbytnou součástí vyšetření zobrazovací techniky. Echokardiografie by měla být nedílnou složkou každého pravidelného vyšetření nemocných s fontanovskou cirkulací, kdy bychom se měli pokusit zobrazit společnou komoru, jednu nebo obě AV chlopně – k regurgitaci AV chlopní dochází buď z intrinzičké příčiny, jako je redundance, tehering, zesílení či prolaps, nebo sekundárně při dilataci a dysfunkci komory, dále aortální chlopeč zvláště s ohledem na možnou regurgitaci ať už při nativní, „neoartální“ nebo regurgitaci složky systému Damus-Kaye-Stancel, subaortický prostor s naprostou nutností vyloučení obstrukce, oblouk (u některých nemocných po operaci koarktace aorty nebo interrupce), descendentní aortu, horní rameno TCPC a jeho napojení na větve plicnice s ohledem na možnou přítomnost stenózy a dolní dutou žílu. Pokusit bychom se měli i o zobrazení fenestrace, a to jak barevným

Obr. 4. Trikuspidální atrézie; čtyřdutinová echokardiografická projekce (archiv V. Tomek, Dětské kardiocentrum, FN Motol)



Obr. 5. Dvojitková levá komora; čtyřdutinová echokardiografická projekce (archiv V. Tomek, Dětské kardiocentrum, FN Motol)



dopplerem se zobrazením kontinuálního turbulentního toku a kontinuálním CW ke stanovení gradientu, který se mění jednak u obstrukce pulmonálních tepen nebo u plicní hypertenze.

Magnetická rezonance srdce by v ideálním případě a při absenci závažnějších komplikací měla být prováděna jedenkrát za tři roky. Je zlatým standardem při výpočtu objemů a funkcí komor, lépe než echokardiografie zobrazí tromboembolické komplikace. LGE, marker myokardiální fibrózy, je metodou budoucnosti a velocity-encoded phase-contrast cine MR slouží k výpočtu rychlos-

ti a objemu krve, regurgitační frakce, distribuce proudění do větví plicnice a kvantifikaci kolaterál.

Součástí pravidelných kontrol by mělo být i zátěžové vyšetření se stanovením maximální spotřeby kyslíku, heart rate reserve, reakce krevního tlaku a zaměření na případný pokles saturace v zátěži, arytmie.

Dlouhodobé výsledky, komplikace

Dlouhodobé přežití pacientů s TCPC je velmi dobré, dosahuje až 85 % po dvaceti letech po ope-

raci (1). Pozdní morbidita je ale poměrně vysoká a zahrnuje regurgitaci atrioventrikulárních chlopní cca v 25 %, arytmie ve 45 % a sníženou systolickou funkci komory až u 46 % (2, 3, 4). K dalším komplikacím pak patří zvýšení pulmonální vaskulární rezistence, vznik trombózy, veno-venózních kolaterál a mnohočetných aorto-pulmonálních kolaterál (MAPCAs) způsobujících vznik cyanózy nebo objemového zatížení. Velmi často u těchto nemocných nacházíme postižení jater, pro svou častou přítomnost již s literárním akronymem FALD – Fontan Associated Liver Disease. Vzácnou, ale o to závažnější komplikací pak jsou chronický ascites, protein losing enteropatie a plastická bronchitida.

Ke vzniku srdečního selhání může vést snížená funkce komory, regurgitace atrioventrikulárních chlopní a provokujícím momentem mohou být arytmie. Systolická dysfunkce společné komory vznikne při objemovém underloadingu po počátečním objemovém přetížení, při poškození myokardu při špatné protekci při kardiopulmonálním bypassu nebo po ventrikulotomii. Příčinou může být i patologická architektura myokardu. Ke snížení plicního průtoku vede zvýšení plicní hypertenze při mikroembolech ze žilního systému, možná též absence pulzatilního toku v plicních tepnách → nadměrná exprese vazoaktivních molekul a samozřejmě fyziologické zvýšení pulmonální vaskulární rezistence při stárnutí nemocných. Další příčinou pak může být buď překážka v průtoku v ramenech TCPC nebo plicní zkratky, kolaterály.

Kromě srdce a krevního oběhu může docházet i k postižení dalších orgánů. Nejčastější je postižení jater. Snížený srdeční výdej a hypoxie vedou často k atrofii hepatocytů a centrilobulární nekróze. Zvýšení systémového žilního tlaku, zvýšení tlaku v jaterních žilách a následně městnání v játrech vedou ke vzniku fibrózy. Hvězdčkové buňky se transformují v myofibroblasty a vzniká cirhóza. Systémová venózní hypertenze a snížená perfuze ledvin způsobují renální insuficienci, která naštěstí není příliš častá a je převážně mírná. Častější naopak mohou být tromboembolické příhody, jednak v důsledku stázy v žilním systému, ale také při poměrně častých abnormitách koagulačních faktorů. Zvláště v tomto ohledu je nezbytné nepomenout na to, že přítomnost fenestrace zvyšuje riziko embolizace do systémového řečiště. Na základě metaanalýz je nyní jasné, že všichni nemocní s fontanovskou cirkulací by měli celoživotně užívat Anopyrin a v případě fenestrace a ještě šest měsíců po jejím uzavěru, hemodynamických překážek či

anamnézy tromboembolické příhody warfarin s cílovým INR 2–3,0 (5).

Terapie komplikací

Pro léčbu srdečního selhání neexistují žádná tvrdá data ze studií, velmi důležité je snížení pulmonální rezistence, pokud je zvýšená. K tomu používáme inhibitory fosfodiesterázy nebo antagonisty endotelinových receptorů (se kterými v současné době probíhá dvojitě slepá studie RUBATO). U asymptomatických pacientů nebyl při dysfunkci systémové komory prokázán benefit jakékoliv medikace. U symptomatických pacientů fungují dobře klíčková diuretika. Je ale nezbytně nutné podávat je s vysokou opatrností, kdy nadměrné snížení preloadu a kardiorenální syndrom mohou působit kontraproduktivně. Spironolakton zlepšuje PLE a funkci endotelu.

LITERATURA

1. d'Udekem Y, Iyengar AJ, Galati JC, et al. Redefining Expectations of Long-Term Survival After the Fontan Procedure Twenty-Five Years of Follow-Up From the Entire Population of Australia and New Zealand. *Circulation* 2014; 130: S32–S38.
2. Earing GM, Cetta F, Driscoll DJ, et al. Long-Term Results of the Fontan Operation for Double-Inlet Left Ventricle. *American Journal of Cardiology*, 96(2): 291–298.

Podávání ACEI je pravděpodobně neúčinné, naopak snížení afterloadu může zvýšit pravo-levý zkrat a snížit systémovou saturaci. Terminální srdeční selhání vyžaduje transplantaci srdce.

Chirurgické řešení je možno nabídnout nemocným s významnou regurgitací atrioventrikulárních chlopní, kde v úvahu připadá buď náhrada, plastika nebo přešití jedné z chlopní, pokud kapacita druhé dostačuje k plnění komory. Aortální chlopeň je též možno nahradit či plastikovat. Léčba arytmií, které mohou být významným provokujícím momentem zhroutení hemodynamiky celého systému, patří do rukou centra pro vrozené srdeční vady.

Nekardiální operace

V případě nekardiální operace je třeba nutná detailní znalost morfologie a předchozích

operačních a katetrizačních zákroků. Nutné je vyhodnotit funkci komory, poruchy rytmu, vysadit antikoagulační terapii podle výkonu. V případě fenestrace je třeba ji buď uzavřít nebo alespoň použít vzduchový filtr. Nutností je arteriální linka, centrální žilní katétr k měření centrálního žilního tlaku, který odráží střední tlak v plicnici. Je třeba udržet dobrý srdeční výdej s důrazem na dostatečný preload – naprostou nezbytností je prevence hypovolemie k dobrému plnění komory a nepoškodit její kontraktilitu při dobrém výběru anestetik. Při operaci by také neměl být zvýšen afterload ani pulmonální vaskulární rezistence při hypoxemii, hyperkarbii, acidóze, hypotermii, nedostatečné analgezií nebo anestezii, podání vazoaktivní medikace, nadměrném PEEP nebo kompresi plic fluidothoraxem.

3. Page AW, Anderson, Sleeper LA, et al. Pediatric Heart Network Investigators, Contemporary Outcomes After the Fontan Procedure A Pediatric Heart Network Multicenter Study. *Journal of the American College of Cardiology* 2008; 52(2): 85–98.
4. Alsaied T, Alsidawi S, Allen CC, et al. Factors associated with long-term mortality after Fontan procedures: a systematic review. *Heart* Jan 2017; 103(2): 104–110.

5. Alsaied T, Alsidawi S, Allen CC, et al. Strategies for thromboprophylaxis in Fontan circulation: a meta-analysis. *Heart* Nov 2015; 101(21): 1731–1737.
6. Gewillig M, Brown SC, The Fontan circulation after 45 years: update in physiology. *Heart* 2016; 102: 1081–1086.