

Katetrizační intervence u pacientů s totálním kavopulmonálním spojením

Ondřej Materna, Petr Tax, Oleg Reich, Michal Jičínský, Denisa Jičínská, Karel Koubský,
Václav Chaloupecký, Jan Janoušek

Dětské kardiocentrum 2. lékařské fakulty Univerzity Karlovy v Praze a Fakultní nemocnice v Motole, Praha

Úvod: Menší část vrozených srdečních vad je tvořena skupinou, kterou souborně označujeme jako vady s funkčně jedinou komorou. Jediným řešením pro tyto pacienty je série paliativních kardiokirurgických zákroků, jejichž cílem je vytvoření tzv. Fontanovské cirkulace. Cílovou operací je v současné době úplné kavopulmonální spojení (Total Cavopulmonary Connection, TCPC), při kterém je napojena horní dutá žíla na větev plicnice přímo a dolní dutá žíla prostřednictvím intrakardiálního nebo extrakardiálního konduitu bez chlopně. Srdce je z plicního oběhu vyřazeno a funkčně jediná srdeční komora je zapojena pouze do systémového oběhu.

Soubor a metodika: Cílem práce byla analýza počtu nutných operačních a katetrizačních zákroků a jejich typů v populaci pacientů s TCPC (N = 407) z jediného celostátního centra pro léčbu vrozených srdečních vad v dětském věku.

Výsledky: Pravděpodobnost 10 a 20letého přežití pacientů v souboru byla 96 a 92 %. V souboru bylo během sledování provedeno 1 128 kardiokirurgických operací, 299 intervenčních katetrizací a 738 diagnostických katetrizací.

Závěr: Celkové dlouhodobé přežití je v populaci pacientů s TCPC v České republice velmi dobré. Tito pacienti jsou však zatíženi velkým počtem nezbytných kardiokirurgických i katetrizačních zákroků.

Klíčová slova: vrozená srdeční vada, funkčně jediná komora, totální kavopulmonální spojení, katetrizační intervence.

Catheterisation Interventions in Patients with Total Cavopulmonary Connection

Background: A small proportion of congenital heart disease cases are united under the diagnosis of a functionally single ventricle. The only management strategy for this group of patients is a series of palliative surgical procedures creating a unique situation of the so-called Fontan circulation. Currently, total cavopulmonary connection (TCPC) is the target intervention in which the superior vena cava is connected directly to the pulmonary artery branch and the inferior vena cava via a valveless intracardiac or extracardiac conduit. The heart is excluded from the pulmonary circulation and the functionally single ventricle is connected only to the systemic circulation.

Patients and methods: We aimed to analyse the number of cardiac surgical and catheterisation procedures in a population of patients with TCPC (N = 407) treated in a single paediatric centre covering the whole region of the Czech Republic.

Results: The 10-year and 20-year survival probability rates in our study group were 96% and 92%, respectively. A total of 1,128 cardiac surgical procedures, 299 catheterisation procedures, and 738 diagnostic catheterisations were performed.

Conclusion: Overall, long-term survival in the population of TCPC patients in the Czech Republic is favourable. However, this group of patients requires a high number of repeated cardiac interventions.

Key words: congenital heart disease, functionally single ventricle, total cavopulmonary connection, catheterisation intervention.

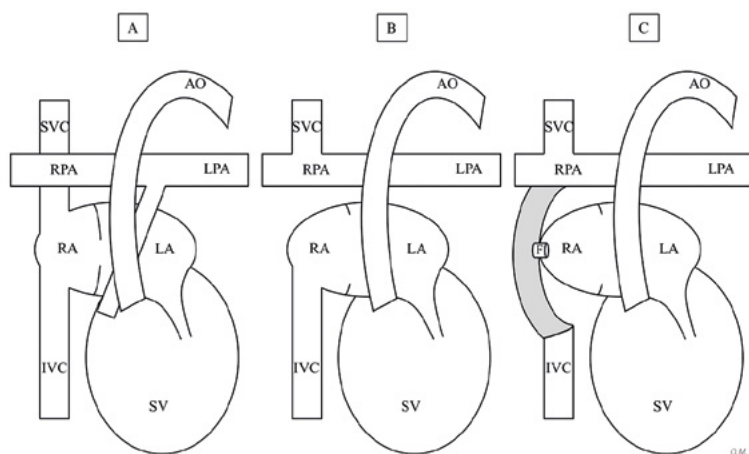
Úvod

Menší část vrozených srdečních vad je tvořena skupinou, kterou souborně označujeme jako vady s funkčně jedinou komorou. Jsou to takové vady, u kterých žádným chirurgickým zákrokem nejsme schopni

vytvořit dva oddělené krevní oběhy podporované dvěma komorami. Morfologicky sem patří dvojvrtková levá nebo pravá komora, trikuspidální nebo mitrální atrézie, hypoplazie pravé nebo levé komory a další komplexní srdeční vady. Jediným řeše-

ním pro tyto pacienty je série paliativních kardiokirurgických zákroků, jejichž cílem je vytvoření tzv. Fontanovské cirkulace. Fontanova operace byla poprvé provedena v roce 1968 a publikována kardiokirurgem Francisem Fontanem v roce 1971 (1). Princip

Obr. 1. Schéma operačních kroků u trikuspidální atřezie. A – Systémový žilní návrat se přes foramen ovale dostává do levé síně, kde po promíchání s okysličenou krví z plicní žil ústí mitrální chlopní do funkčně jediné komory. Smíšená krev je distribuována plicnicí a aortou do plicního a systémového oběhu. V případě nepřítomnosti stenózy plicnice je nutné v této fázi provést bandáž (zúžení) plicnice. B – Bidirekční kavopulmonální anastomóza. Je napojena horní dutá žíla na pravou plicní tepnu, zrušen kmen plicnice a případně rozšířen otvor v síňové přepážce. C – Totální kavopulmonální spojení. Dolní dutá žíla je odpojena od pravé síně a spojena extrakardiálním konduitem s pravou plicní tepnou, v případě přítomnosti rizikových faktorů je vytvořena fenestrace mezi konduitem a pravou síní



SVC – horní dutá žíla, IVC – dolní dutá žíla, RPA – pravá plicní tepna, LPA – levá plicní tepna, RA – pravá síň, LA – levá síň, AO – aorta, SV – funkčně jediná komora, F – fenestrace

Tab. 1. Základní typy vrozených srdečních vad v souboru

Diagnóza	Počet pacientů	%
Trikuspidální atřezie	83	20,4
Dvojvrtková levá komora	62	15,2
Dvojvrtková pravá komora	58	14,3
Syndrom hypoplastického levého srdce	44	10,8
Mitrální atřezie	30	7,37
Komplexní transpozice velkých tepen	24	5,9
Pulmonální atřezie s intaktním komorovým septem	22	5,41
Dvojvrtková pravá komora	20	4,91
Kongenitálně korigovaná transpozice velkých tepen	11	2,7
Dvojvrtková komora nediferencovaná	11	2,7
Defekt atrioventrikulárního septa	9	2,21
Jiné	33	8,11
Celkem	407	100

Fontanovské cirkulace se významně odlišuje od normální hemodynamiky člověka i jiných živočichů. U Fontanovské cirkulace zcela chybí subpulmonální komora a systémové žíly jsou napojeny přímo na plicní tepny. Krev je tak do plic poháněna zbývající postkapilární energií a svalovou a dechovou pumpou. Dobře fungující Fontanovská cirkulace je charakterizována mírně sníženým srdečním výdejem a mírně zvýšeným centrálním žilním tlakem. Naproti tomu selhávající Fontanovská cirkulace se projevuje významně sníženým srdečním výdejem a centrálním žilním tlakem zvýšeným k dlouhodobě netolerovatelným hodnotám (2).

Samotné technické řešení Fontanovské cirkulace prošlo historickým vývojem s celou řadou modifikací původní Fontanovy operace. Poslední, a v současnosti téměř výhradně užívanou modifikací, je úplné kavopulmonální spojení (TCPC) s extrakardiálním konduitem (3). Tomuto typu operace předcházela varianta s intraatriálně vedeným laterálním tunelem z dolní duté žíly k plicní tepně, nevýhodami tohoto postupu byly netěsnosti v tunelu, jeho možná dilatace nebo deformace a vznik arytmií. Určitou nevýhodou užití extrakardiálního konduitu je naopak možný vývoj jeho relativního zúžení s růstem, zejména pokud je TCPC kompletováno při hmotnosti nižší než

15 kg (4). Kompletace Fontanovské cirkulace se rozděluje do dvou kroků. V prvním kroku se napojí na pravou plicní tepnu horní dutá žíla, tato operace se obvykle provádí ve věku 3 až 6 měsíců, přičemž záleží na anatomii konkrétní srdeční vady. V současné době je nejčastěji prováděna bidirekční kavopulmonální anastomóza, tedy přímé napojení horní duté žíly na pravou větev plicnice s ponechanou kontinuitou do levé větve. Těto operaci ve většině případů předchází ještě novorozenecký zákrok různého typu, jehož účelem je zabezpečení přiměřeného plicního průtoku a ochrana plicního cévního řečiště před hypertenzí. Finálním krokem je pak nejčastěji ve věku 4 až 6 let doplnění extrakardiálního konduitu spojujícího dolní dutou žílu a pravou větev plicnice (obr. 1).

V naší práci se zabýváme pouze pacienty s nejnovější variantou, a sice totálním kavopulmonálním spojením (TCPC) (5). Pro správnou funkčnost Fontanovské cirkulace je nezbytné splnění řady podmínek. K jejich posouzení bývá užíváno Fisherovo skóre, podle kterého lze pacienty ohodnotit dle míry rizika selhání Fontanovské cirkulace (6). U pacientů se zvýšeným rizikem je obvykle při totálním kavopulmonálním spojení vytvořen malý 3–4 mm otvor – fenestrace – mezi tunelem TCPC a systémovou síní. Fenestrace při zvýšené plicní cévní rezistenci nebo hraniční kapacitě plicního cévního řečiště snižuje tlak v systému TCPC za cenu určité arteriální desaturace. U části pacientů dochází v dlouhodobém sledování ke spontánnímu uzávěru fenestrace, u části pacientů s příznivými nálezy je indikován její elektivní katetizační uzávěr, u rizikových pacientů se může fenestrace ponechat průchodná dlouhodobě.

Pacienti s TCPC vyžadují během svého života několik kardiokirurgických zákroků, k přesné diagnostice jsou obvykle nutná hemodynamická i angiografická data získaná z komplexních diagnostických katetrizací, a zároveň je nutné funkci systému optimalizovat s pomocí katetizačních intervencí.

Cíl práce

Retrospektivní analýza souboru pacientů s TCPC z jediného celostátního centra pro léčbu vrozených srdečních vad v dětském věku. Analýza počtu nutných operačních a katetizačních zákroků a jejich typů v této populaci.

Soubor pacientů a metodika

V sledovaném období 1991 až 2020 bylo na našem pracovišti provedeno TCPC u celkem $N = 407$ pacientů. Konec sledování souboru byl stanoven k 31. 12. 2020, k tomuto datu byl soubor pacientů doplněn o údaje z národního registru zemřelých a registru kardiovaskulárních operací a intervencí. Medián věku pacientů při TCPC byl 4,97 let (IQR 3,63–6,28) a medián hmotnosti 16,7 kg (IQR 13,6–19,9). Fenestrace

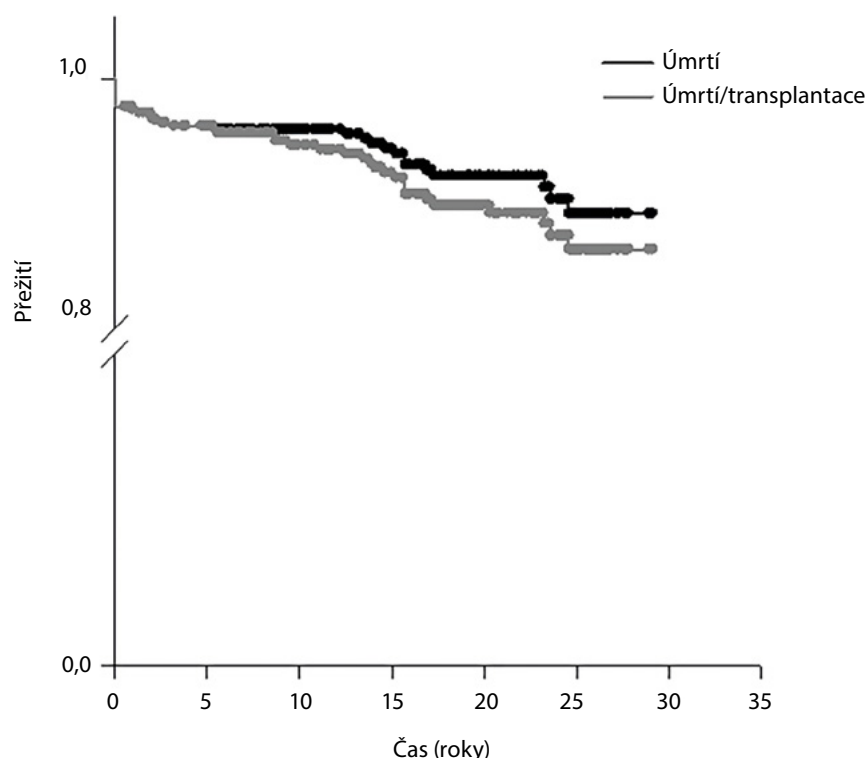
v systému TCPC byla provedena u 134 (32,9 %) pacientů. Spektrum vrozených srdečních vad v našem souboru ukazuje Tabulka 1.

Výsledky

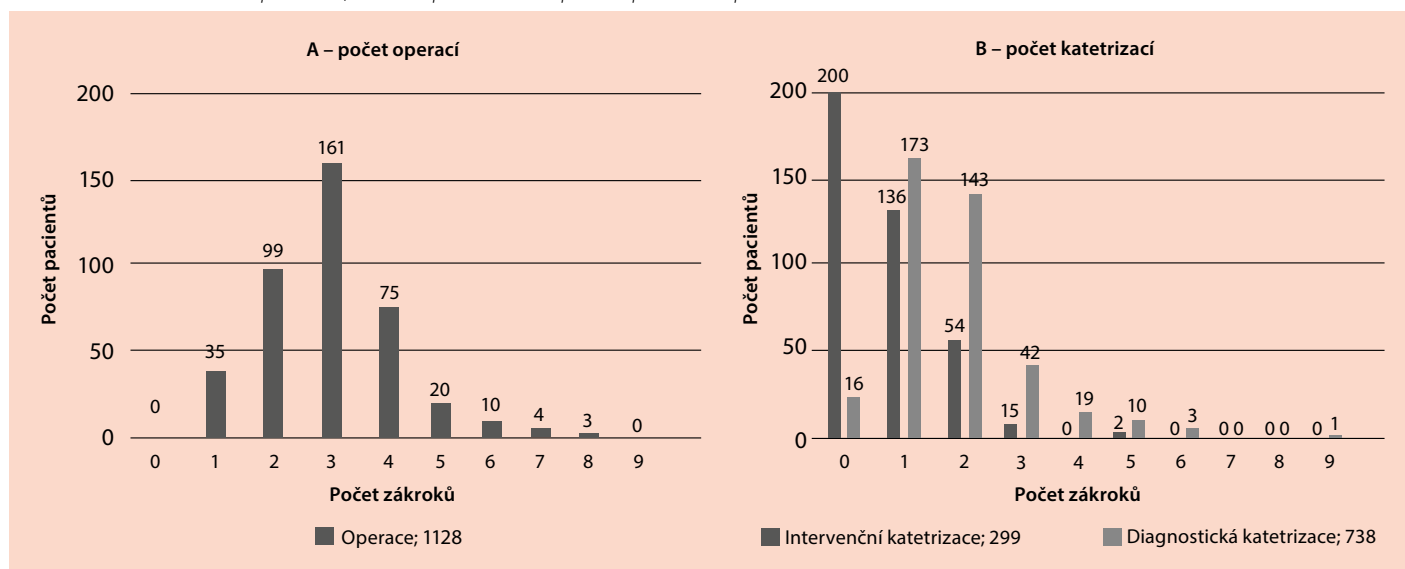
Pravděpodobnost 10 a 20letého přežití pacientů v souboru byla 96 a 92 %, graf 1. U 7 pacientů muselo být TCPC zrušeno (take-down). U 9 pacientů byla provedena transplantace srdce. Celkem zemřelo

31 pacientů, z toho 1 po transplantaci srdce. Zákroky provedené u pacientů v průběhu sledování byly rozděleny dle typu na kardiochirurgické operace, intervenční katetrizace a diagnostické katetrizace. Počet jednotlivých typů zákroků na pacienta ukazuje graf 2. Jedná se o kumulativní počet operací, diagnostických a intervenčních katetrizací za celou dobu sledování pacienta v době před i po TCPC, samotné TCPC je rovněž započítáno. Počty operací na jednoho pacienta dobře odrážejí elektivní strategii dvou- až třístupňové chirurgické paliace (graf 2 A). Řada operací je však prováděna nad rámec této strategie k řešení dalších hemodynamicky významných nálezů, čemuž odpovídá 27,5 % pacientů se čtyřmi a více chirurgickými výkony. Počty diagnostických katetrizací odrážejí mimo jiné standardně prováděné výkony k posouzení hemodynamiky před kompletací TCPC (graf 2 B). Celkem 53,6 % pacientů však vyžadovalo více než jednu diagnostickou katetrizaci, celkově bylo před TCPC provedeno 640 diagnostických katetrizací a po TCPC 98 diagnostických katetrizací (v těchto počtech nejsou zahrnuty diagnostické katetrizace provedené jako nedílná součást intervenční katetrizace). Ve sledované skupině bylo provedeno celkem 299 intervenčních katetrizací (179 před TCPC a 120 po TCPC), přičemž v 19 případech byly během jedné katetrizace provedeny 2 různé intervence, celkem tedy bylo provedeno 318 katetrizačních intervencí. Základní rozdělení typů provedených intervencí ukazuje graf 3.

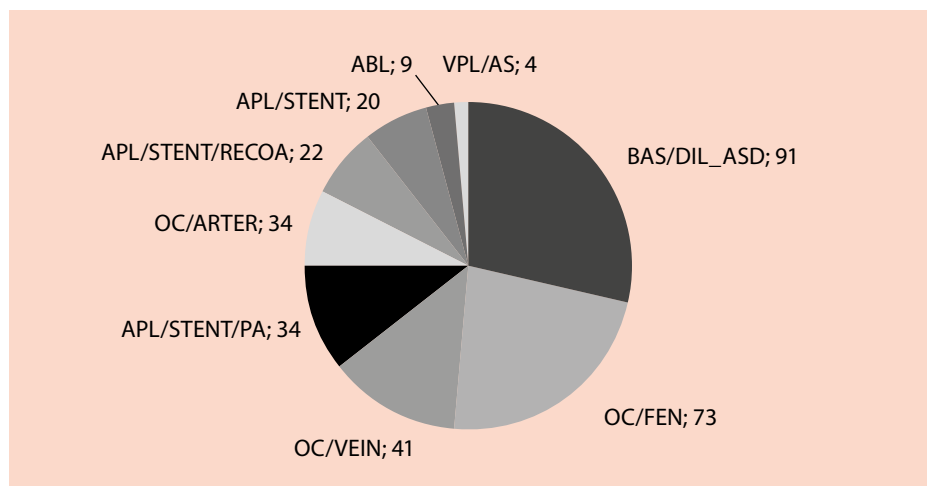
Graf 1. Pravděpodobnost přežití, respektive přežití bez transplantace srdce. Kaplan-Meierova analýza, $N = 407$



Graf 2. Počet zákroků na pacienta, $N = 407$ pacientů. A – počet operací. B – počet katetrizací

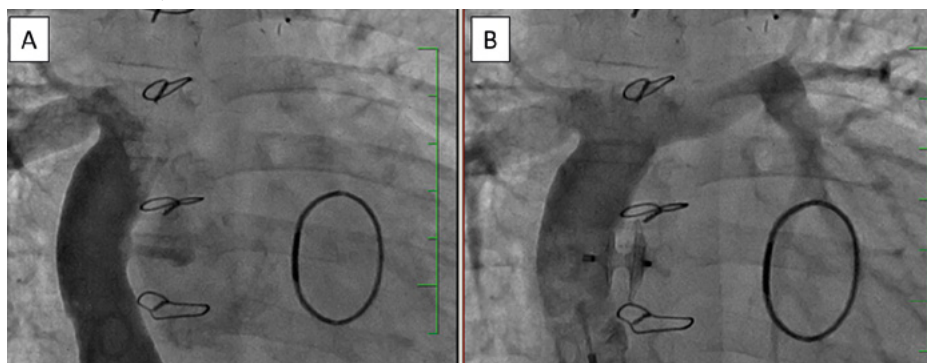


Graf 3. Typy intervencí, N = 318 intervencí.



BAS / DIL_ASD – balonková atrioseptostomie / dilatace defektu síňového septa. OC / FEN okluze fenestrace. OC / VEIN okluze venózní kolaterály. APL / STENT / PA angioplastika nebo stenting plicní tepny. APL / STENT angioplastika nebo stenting jiné cévy. OC / ARTER okluze arteriální kolaterály. APL / STENT / RECOA angioplastika nebo stenting rekoarktace aorty. ABL katetrizační ablace arytmogenního substrátu. VPL / AS valvuloplastika aortální chlopně

Obr. 2. A – průchodná fenestrace z extrakardiálního konduitu do síně. B – Amplatžův síňový okluder zavedený ve fenestraci



V souboru bylo provedeno celkem 82 balonkových atrioseptostomií u novorozenců, u starších dětí pak 6 žiletkových septostomií a 3 dilatace síňového septa angioplastickým balonem. K uzavěři fenestrace jsme použili ve 49 případech spirály (v několika případech se jednalo o umístění další spirály pro reziduální zkrat), ve 24 případech jsme fenestraci uzavřeli okluderem. Dále jsme uzavřeli celkem 41 venózních a 24 arteriálních kolaterál, a to buď spirálami nebo vaskulárními plugy. Ve 25 případech jsme provedli angioplastiku plicní tepny, v 9 případech byl do plicní tepny zaveden stent. Bylo provedeno 19 angioplastik pro rekoarktaci aorty a třikrát byl v této indikaci zaveden stent. U dalších 20 případů byla provedena angioplastika nebo stenting v jiné lokalizaci (konduit TCPC, plicní žíly, horní dutá žíla, stentování tepenné dučeje u novorozence). U 4 pacientů jsme provedli

valvuloplastiku aortální chlopně, 9 pacientů podstoupilo katetrizační radiofrekvenční ablaci arytmogenního substrátu.

Diskuze

Přežití pacientů v našem souboru je velmi dobré, nicméně neodráží přežití celé skupiny pacientů s funkčně jedinou komorou jako takové, neboť část pacientů zemře před dokompletováním TCPC a u části je TCPC kontraindikováno, tito pacienti v našem souboru logicky nejsou obsaženi. Zajímavá data k celé skupině pacientů s funkčně společnou komorou přináší aktuální studie Hadjicosty et al., kde je 10leté přežití 77,2 %. V této studii byli z analýzy vyloučeni pacienti se syndromem hypoplastického levého srdce, při srovnání základních diagnóz vyšlo vyšší riziko úmrtí pacientům s nebalancovanou formou defektu atrioventrikulárního septa (7).

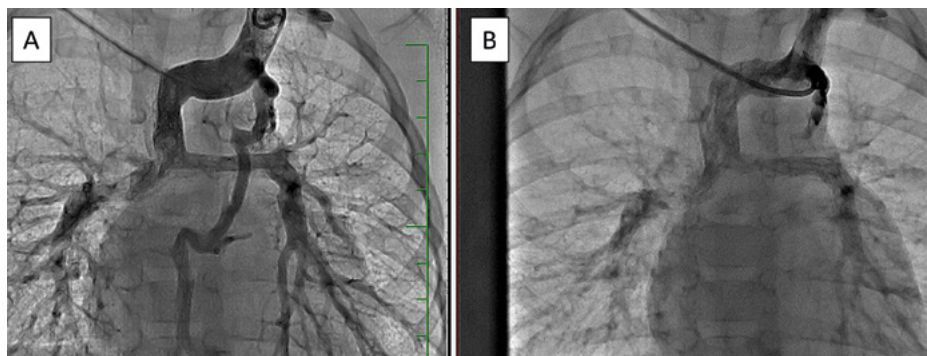
Nejčastěji prováděným katetrizačním základem bylo zvětšení síňové komunikace. Volná

síňová komunikace je u většiny srdečních vad s funkčně jedinou komorou důležitým předpokladem správné hemodynamiky. Zejména jde o volný odtok z plicních žil k atrioventrikulární chlopně, protože i mírné zvýšení postkapilárního odporu je v situaci absence subpulmonální komory zcela nežádoucí. Restrikce je však nevhodná i v časně fázi života v novorozeneckém období z hlediska dlouhodobého ovlivnění vývoje plicní cévní rezistence.

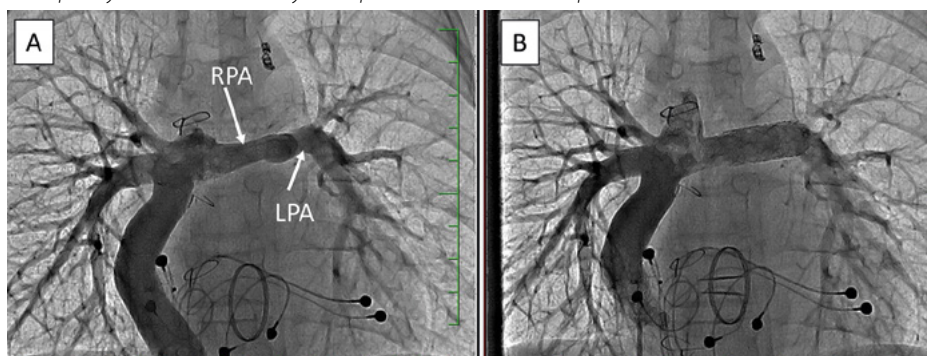
Druhým nejčastěji prováděným zákrokem byl uzávěr fenestrace mezi systémem TCPC a srdeční síní. Pro uzávěr fenestrace se historicky užívaly Rashkindovy okludery a odpoutatelné spirály, v současné době je metodou volby uzávěr pomocí malého Amplatžova okluderu pro defekt síňového septa (obr. 2). Výjimečně byla fenestrace uzavřena implantací potaženého stentu do konduitu při řešení stenózy konduitu. Tuto techniku je také možno použít k uzavěru nežádoucí netěsnosti v systému u pacientů s intraatriálním tunelem. Vliv přítomnosti fenestrace na dlouhodobé přežití a detailní analýzu uzávěrů fenestrací jsme již dříve publikovali. V této studii jsme prokázali, že z celkového počtu pacientů s vytvořenou fenestrací došlo u 12 % k jejímu spontánnímu uzávěru, u 61 % byl proveden instrumentální uzávěr (většina katetrizačně, menší část chirurgicky), a u 27 % musela být fenestrace z hemodynamických důvodů ponechána průchodná trvale, což bylo známkou horšího funkčního výsledku a celkového přežití (8).

U významného množství pacientů se v důsledku existujícího tlakového gradientu vytváří různé typy veno-venózních kolaterál, které nejsou žádoucí. Typicky se objevují po druhém stupni paliace (bidirekční kavopulmonální anastomóze) kolaterály mezi povodím horní a dolní duté žíly. Tyto kolaterály je možno uzavřít v případě, že jsou příčinou významné desaturace, pacient ještě není ve vhodném věku k dokompletování TCPC, a zároveň tlak v povodí horní duté žíly není nepříjemně zvýšený (obr. 3). Dále se vytváří kolaterály mezi povodím systémových žil a plicních žil, které způsobují desaturaci i po dokompletování TCPC, při příznivých tlakových poměrech v systému TCPC je rovněž možné je uzavírat. Uzávěr žilních kolaterál u pacientů se zvýšeným tlakem v TCPC je kontraindikován a může pacienta naopak ohrozit (9). Objevují se také systémové arteriální kolaterály směřující do plicního cévního řečiště, zde bývá možnost

Obr. 3. A – vstřík do levé brachiocefalické žíly, z níž odstupuje komplexní kolaterála směřující do povodí dolní duté žíly, horní dutá žíla je našita na pravou větev plicnice jako bidirekční kavopulmonální anastomóza. B – kolaterála je uzavřena vaskulárním plugem a odpoutatelnou spirálou



Obr. 4. A – extrakardiální konduit napojující dolní dutou žílu na pravou plicní tepnu (RPA), která je centrálně zúžená, podobně jako levá plicní tepna (LPA). B – stav po zavedení stentu do plicní tepny, stent překrývá část anatomicky levé i pravé větve a bifurkaci plicnice



jejich efektivního uzavěru limitována jejich velkým množstvím a mnohočetnými vzájemnými anastomózami.

Důležitým faktorem funkčního systému TCPC je dostatečná kapacita plicních tepen. Pokud je přítomna chirurgicky neřešitelná stenóza a zároveň je dostatečná kapacita periferního plicního řečiště, provádíme angioplastiky nebo stenting plicních tepen. Jedná se z funkčního hlediska téměř výhradně o intervence na levé větvi plicnice, přičemž anatomicky jde v některých případech i o centrální část pravé větve plicnice. Ta se ovšem v rámci systému TCPC ocitá funkčně vlevo od našitých anastomóz systému, protože horní i dolní dutá žíla se napojují na

pravou větev plicnice relativně blíže k jejímu hilovému větvení (obr. 4).

Část pacientů má jako součást základní diagnózy koarktaci aorty, která je operována v novorozeneckém věku. U některých pacientů dojde k vývoji rekoarktace, u kojenců a menších dětí bývá poměrně úspěšná balonková angioplastika, u starších pacientů může být nutná implantace stentu.

Pacienti s funkčně jedinou komorou tvoří v současné době významný podíl z prováděných diagnostických katetrizací na našem pracovišti. Posouzení jejich složité hemodynamiky vyžaduje velmi přesné měření a detailní zobrazení, které lze jen částečně nahradit jinými

zobrazovacími metodami. Přesto stále více informací získáváme z neinvazivních zobrazení, zejména magnetické rezonance a echokardiografie. V našem souboru bylo provedeno celkem 738 diagnostických katetrizací, pochoptitelně ale musíme přičíst i 299 intervenčních katetrizací, protože nedílnou součástí každé intervence u pacienta s funkčně jedinou komorou je předcházející diagnostická katetrizace. Detailní posouzení hemodynamiky je naprosto nezbytné pro správné rozhodnutí o eventuální intervenci. Celkově tedy připadá v průměru 2,5 diagnostických katetrizací na pacienta v našem souboru.

Závěr

Celkové dlouhodobé přežití je v populaci pacientů s TCPC v České republice velmi dobré. Tito pacienti jsou však zatíženi velkým počtem nezbytných kardiologických i katetrizačních zákroků. Patří tak mezi nejsložitější skupinu pacientů s vrozenou srdeční vadou. Správný typ intervence je možné zvolit pouze na základě detailního pochopení hemodynamiky konkrétního pacienta, k jejímuž posouzení je třeba využít jak neinvazivní zobrazovací metody, tak i invazivní katetrizační diagnostiku. Tato skupina pacientů vyžaduje katetrizační intervence velmi různého typu, k jejichž úspěšnému provedení je třeba nejen adekvátní přístrojové a materiální vybavení katetrizačního sálu, ale i zkušenost celého týmu s pacienty s funkčně společnou komorou. Naprosto klíčová je spolupráce s kardiologií se zkušenostmi s vrozenými vadami tohoto typu a možnost řešení případných komplikací.

Finanční podpora:

Podpořeno MZ ČR – RVO, FN v Motole

00064203

LITERATURA

- Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax. 1971;26(3):240-8.
- Gewillig M, Brown SC. The Fontan circulation after 45 years: Update in physiology. Heart. 2016;102(14):1081-6.
- Marcelletti C, Corno A, Giannico S, et al. Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit. A new form of right heart bypass. J Thorac Cardiovasc Surg. 1990;100(2):228-32.
- McGovern E, Alsaied T, Szugye N, et al. The Fontan Pathway: Change in Dimension and Catheter-Based Intervention over Time. Pediatr Cardiol. 2021;42(8):1740-8.
- De Leval MR, Kilner P, Gewillig M, et al. Total cavopulmonary connection: A logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. Experimental studies and early clinical experience. J Thorac Cardiovasc Surg. 1988;96(5):682-95.
- Fisher DJ, Geva T, Feltes TF, et al. Lifelong management of patients with a single functional ventricle: A protocol. Texas Hear Inst J. 1995;22(4):284-95.

- Hadjicosta E, Franklin R, Seale A, et al. Cohort study of intervened functionally univentricular heart in England and Wales (2000–2018). Heart. 2022;108(13):1046-54.
- Materna O, Illinger V, Jičínská D, et al. Influence of fenestration on long-term Fontan survival. Cardiol Young. 2021;31:1-6.
- Poterucha JT, Johnson JN, Taggart NW, et al. Embolization of Veno-venous Collaterals after the Fontan Operation Is Associated with Decreased Survival. Congenit Heart, Dis. 2015;10(5):E230-6.