



Επέμβαση FONTAN

Α. Κουρτέσης MD, PhD, FETCS
Καρδιοχειρουργός
Συντονιστής - Διευθυντής ΕΣΥ
Γενικό Νοσοκομείο Παιδων Αθηνών
"Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ"



ΣΦΗΛΑΙΟ -
ΜΕΛΙΔΟΝΙ

Ελληνική Εταιρεία Χειρουργών Θώρακος - Καρδιάς - Αγγείων.

Ομάδα Συγγενών Καρδιοπαθειών 29-30/4/201



ΟΡΙΣΜΟΣ Fontan

- Είναι η εκτροπή του συνόλου του φλεβικού αίματος στην πνευμονική κυκλοφορία.
- Εξαιρουμένων της πνευμονικής φλεβικής επιστροφής και του κοινού φλεβώδους κόλπου που επιστρέφει στον κοινό κόλπο και μονήρη κοιλία.
 - Μπορεί να πραγματοποιηθεί
 1. Σε ένα σταδιο Fontan ή
 2. σε στάδια Fontan και αποτελεί την τελική θεραπευτική οδό για την μονήρη κοιλία.



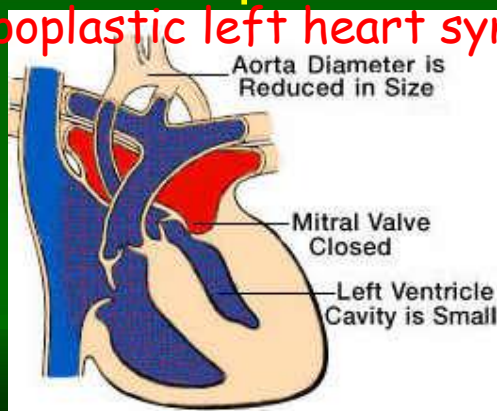
Μονήρης κοιλία ΟΡΙΣΜΟΣ

- Μονήρης "επικρατούσα" κοιλία με μορφολογία δεξιάς, αριστεράς ή ακαθόριστης μορφής (10% των συγγενών καρδιοπαθειών ανήκουν σε αυτή την ομάδα)
- Ποικίλη κολποκοιλιακή σύνδεση
- Παρουσία σχεδόν πάντοτε ατελώς αναπτυχθείσας κοιλίας
- Πνευμονική ροή: αυξημένη, μειωμένη ή ισορροπημένη.

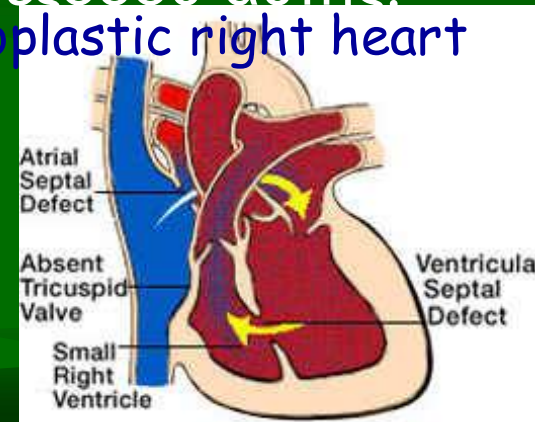
ΑΙΤΙΟ

- Αδυναμία ανάπτυξης κοιλίας, βαλβίδας, ή χώρου εξόδου αυτής.

Hypoplastic left heart syndrome



Hypoplastic right heart





Μονήρης κοιλία

Φυσική πορεία

- Επικρατούσα LV = 70% καταλήγουν σε ηλικία < 16
- Επικρατούσα RV = 50% καταλήγουν πριν τα 4 έτη
- Επέμβαση Fontan : 20-ετής επιβίωση και χωρίς μεταμόσχευση σε 80%-82%.

Paul Khairy, MD, PhD et al.Circulation. 2008

Η σε στάδια διόρθωση επιτρέπει την προοδευτική προσαρμογή της καρδιάς - πνευμόνων και μειώνει την συνολική περιεγχειρητική θνησιμότητα και θνητότητα

Sandeep Nayak,PD Booker MBBS MD FRCA

Στόχοι της χειρουργικής μονήρους κοιλίας(SV) είναι:

να επιτύχουμε:

1. Το υψηλότερο ποσοστό επιτυχίας
2. Το υψηλότερο ποσοστό μακράς επιβίωσης
3. Την καλύτερη ποιότητα ζωής



Στόχος των παρηγορικών επεμβάσεων πριν την Fontan

1. Δημιουργία ελεύθερης συστηματικής ροής και φλεβικής και πνευμονικής φλεβικής επιστροφής.
2. Εξασφάλιση ισορροπίας μεταξύ συστηματικής και πνευμονικής κυκλοφορίας.
3. Πλήρης διαχωρισμός της συστηματικής & πνευμονικής φλεβικής επιστροφής & εξασφάλιση πνευμονικής ροής χωρίς την συμμετοχή αντλίας - κοιλίας.

Το αποτέλεσμα των επεμβάσεων είναι:

- Η μονήρης κοιλία να εξωθεί αίμα προς την συστηματική κυκλοφορία &
- Η πνευμονική κυκλοφορία να τροφοδοτείτε από την "παθητική ροή" των κοίλων φλεβών.



Κατά στάδια διόρθωση στην νεογνική ηλικία

Σε Ισορροπημένη κυκλοφορία: καμία πρόωρη παρέμβαση.

- ❖ Ο σκοπός της αρχικής παρέμβασης είναι να εξασφαλιστεί
 - ❖ 1. Ελεύθερη ροή από την καρδιά στην αορτή
- ❖ 2. Καλή και ισορροπημένη ροή στους πνεύμονες τέτοια πού να επιτρέψει ικανοποιητική παροχή O₂ στους ιστούς και ανάπτυξη των πνευμονικών αρτηριών.
- ❖ Ελεύθερη ροή στην κοιλία (Εάν χρειάζεται: Rashkind balloon septostomy)

Τυχόν αναγκαίες Παρεμβάσεις:

- ✓ Pulmonary Artery banding
- ✓ Modified Blalock-Taussig shunt
- ✓ Modified Norwood 1/Sano repair
- ✓ Hybrid procedure (Stent in duct)

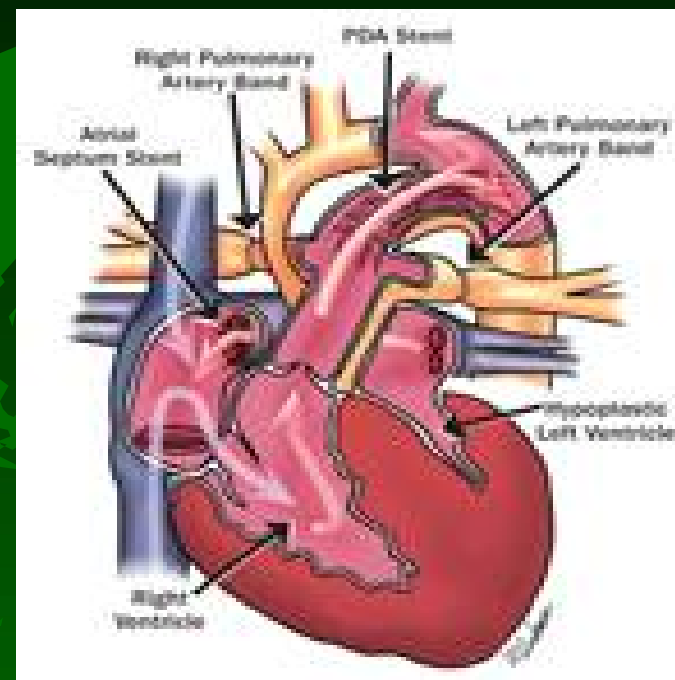
Κατά στάδια διόρθωση στην νεογνική ηλικία

HLHS

The Hybrid Procedure

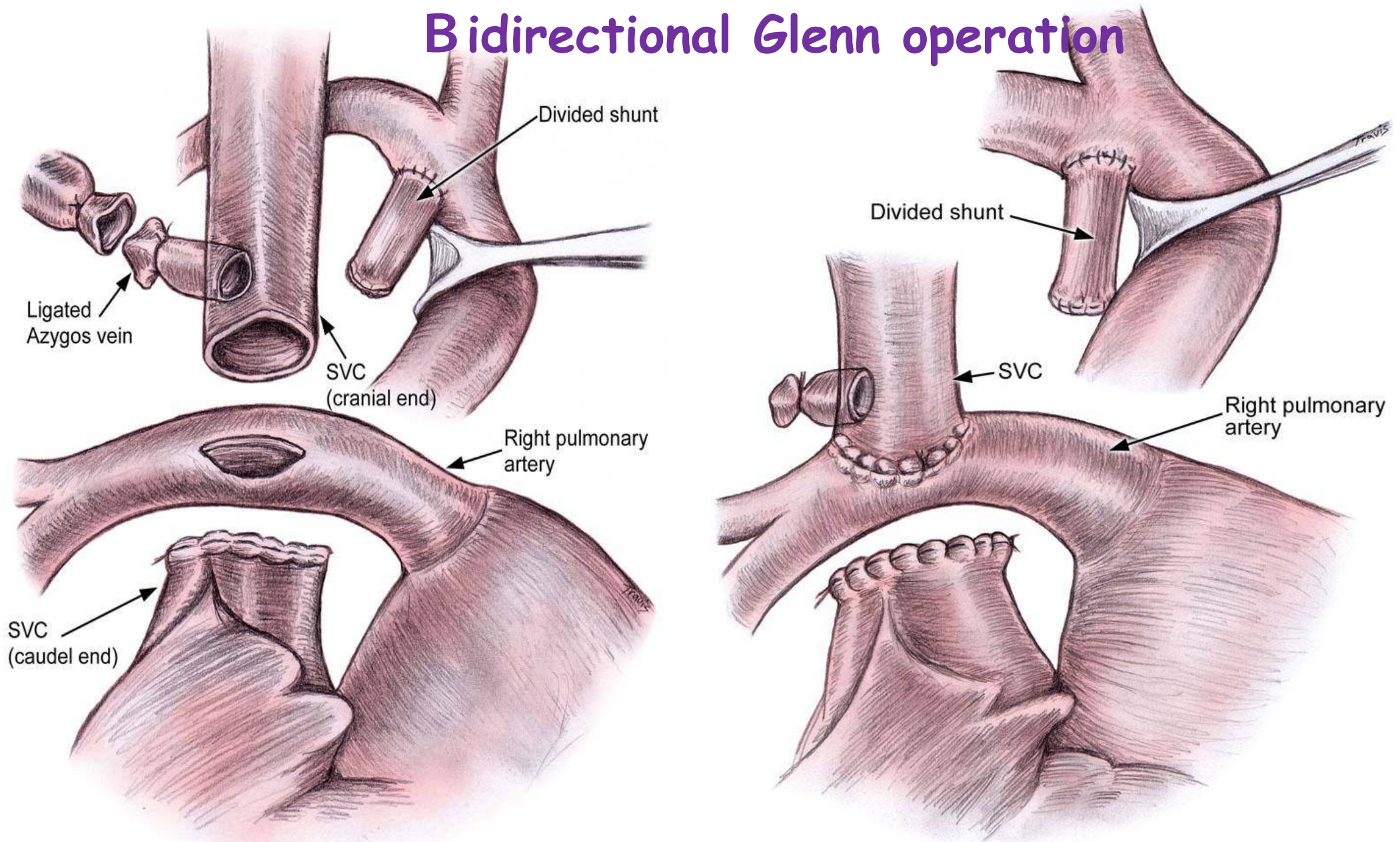
- Στο αιμοδυναμικό stenting στο PDA & χειρουργική περίδεση κλάδων πνευμονικής.
 - Εναλλακτική μέθοδος αντί για Norwood σε ασθενείς υψηλού κινδύνου.
 - Η μέθοδος αυτή έχει επεκταθεί σε οριακές δομές στην αρ. κοιλία.
- David Anderson, Conal Austin, Shakeel Qureshi et al.
European Journal of Echocardiography (2010)
- Hybrid vs NW:
- Δεν υπάρχει διαφορά στην επιβίωση στους 6 μήνες.

Pizarro et al *Thorac CVS* 2010



Προ-Fontan επεμβάσεις

Bidirectional Glenn operation



Προ-Fontan επεμβάσεις

I. BCPS

Πλεονεκτήματα

- Βελτίωση οξυγόνωσης
- Μείωση φόρτισης όγκου στην μονήρη κοιλία.
- Μείωση κινδύνου για πνευμονική αγγειακή νόσο.(PVD)
- Κατά στάδια διόρθωση & μείωση κινδύνου για επέμβαση Fontan *.
- Οριστική παρηγορική διόρθωση
- Χειρουργική επέμβαση εκλογής μετά αποτυχημένη επέμβαση Fontan.
- Διόρθωση συνοδών ανωμαλιών



*[Henaine R](#), et.al Evolution of the Fontan operation and results in patients with single ventricles or mixed congenital malformations

Arch Mal Coeur Vaiss. 2005 Jan;98(1):13-9.

Προ-Fontan επεμβάσεις

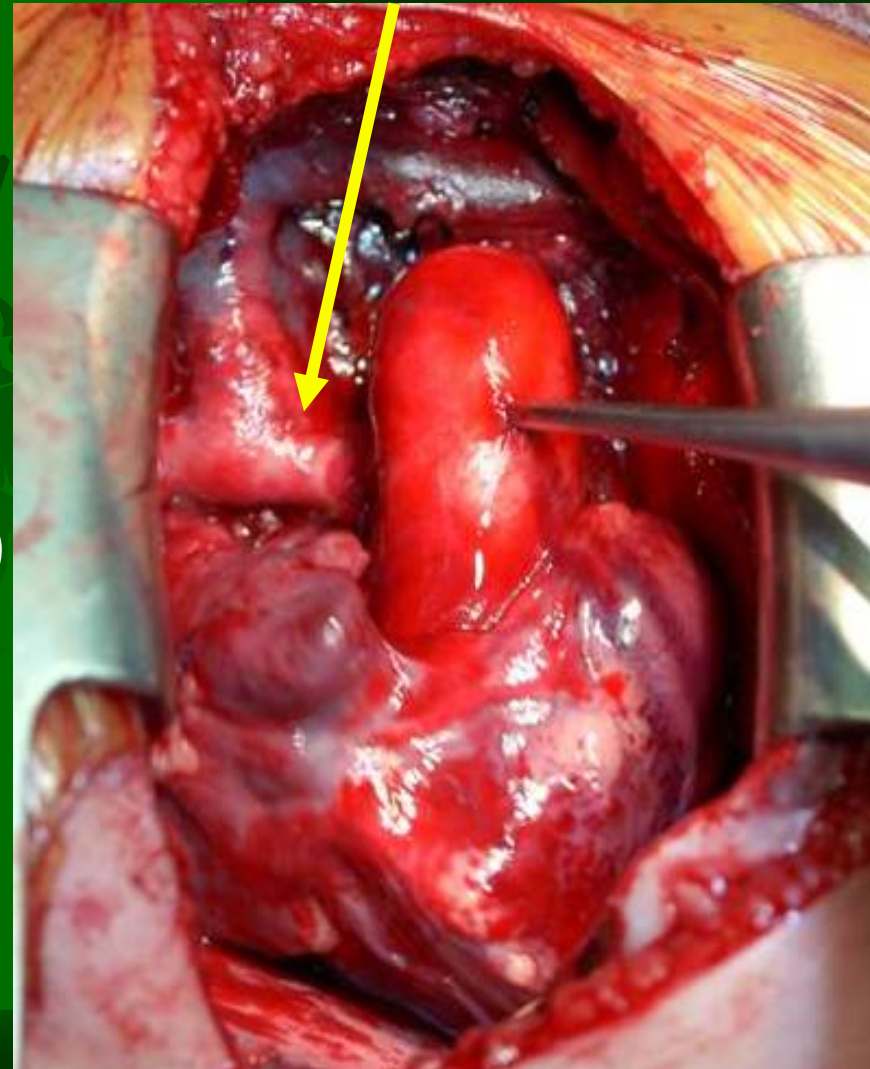
Μειονεκτήματα

- Ανάπτυξη φλεβικών παράπλευρων από την SVC to IVC
- Πνευμονικές αρτηριοφλεβικές επικοινωνίες (Pulmonary AV fistula)
- Ανωμαλίες περιοχικές στην ανταλλαγή αερίων στους πνεύμονες
- Μειωμένη αγγειογένεση (angiogenesis) της PA λόγω μη σφυγμικής ροής.
- Χαμηλότερη οξυγόνωση σε μεγαλύτερα παιδιά λόγω μικρότερης ροής της SVC

Κατάλληλη ηλικία επέμβασης

4m ~ 1 yr

I. BCPS



Προ-Fontan επεμβάσεις

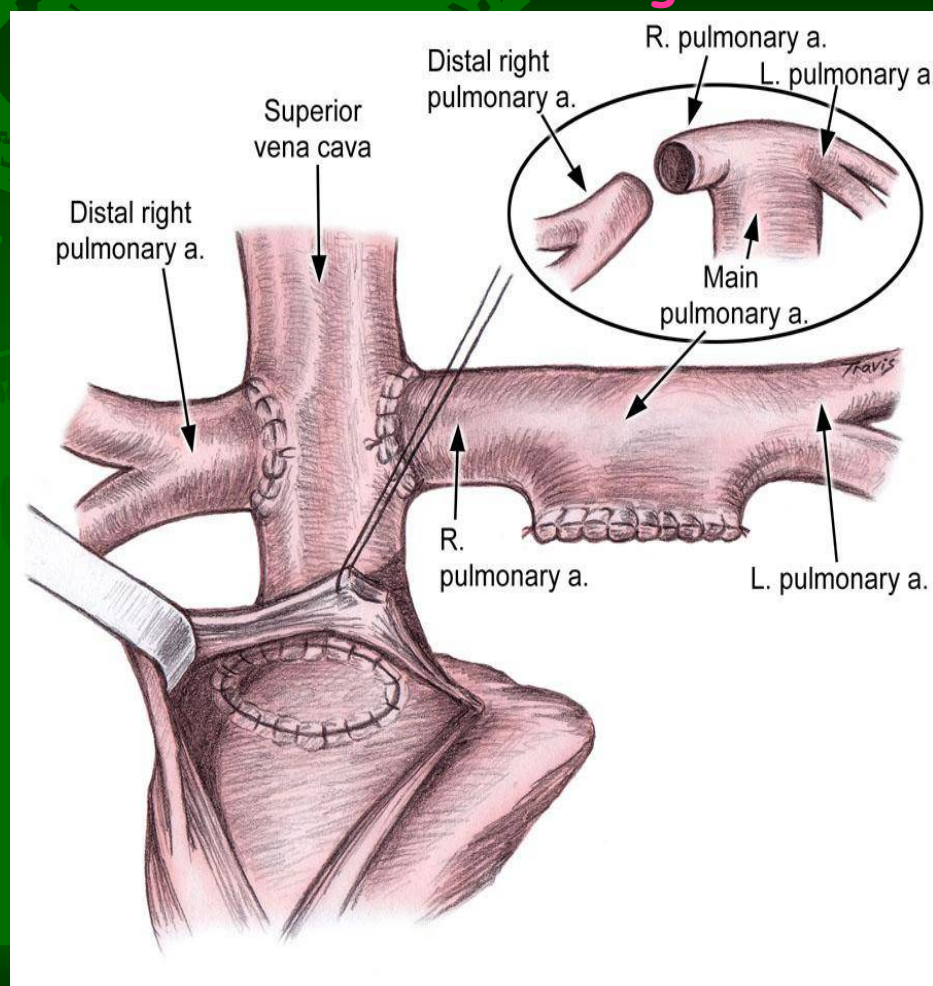
II. Hemi-Fontan operation

Norwood and colleagues 1989

- BCPS & απόφραξη με patch της SVC & σύνδεσης με RA
 - Ίδια αιμοδυναμική με την BCPS
 - Εύκολη μετατροπή αργότερα σε Fontan
- Περισσότερες ραφές από την BCPS



Απώτερες αρρυθμίες





“ Αρχικά Κριτήρια” εφαρμογής Fontan

1. Ελάχιστη ηλικία 4 έτη
 2. Φλεβοκομβικός ρυθμός
 3. Φυσιολογική απορροή των κοίλων φλεβών.
 4. Δεξιός κόλπος φυσιολογικού όγκου
 5. Μέση πίεση πνευμονικής αρτηρίας ≤ 15 mmHg
 6. Αντιστάσεις πνευμονικής κυκλοφορίας < 4 units/m²
 7. Σχέση διαμέτρου πνευμονικής αρτηρίας / αορτή ≥ 0.75
 8. Φυσιολογική λειτουργικότητα κοιλίας. (EF ≥ 0.6)
 9. “Φυσιολογική” αριστερή κολποκοιλιακή βαλβίδα
 10. Απουσία παραμορφώσεων στις πνευμονικές από προηγούμενα shunt
- Choussat, 1978

** Σήμερα 'χι απ'λυτα, αλλά σχετικά κριτήρια*



Σήμερα - World Congress Pediatric Cardiology (Cairns Australia)

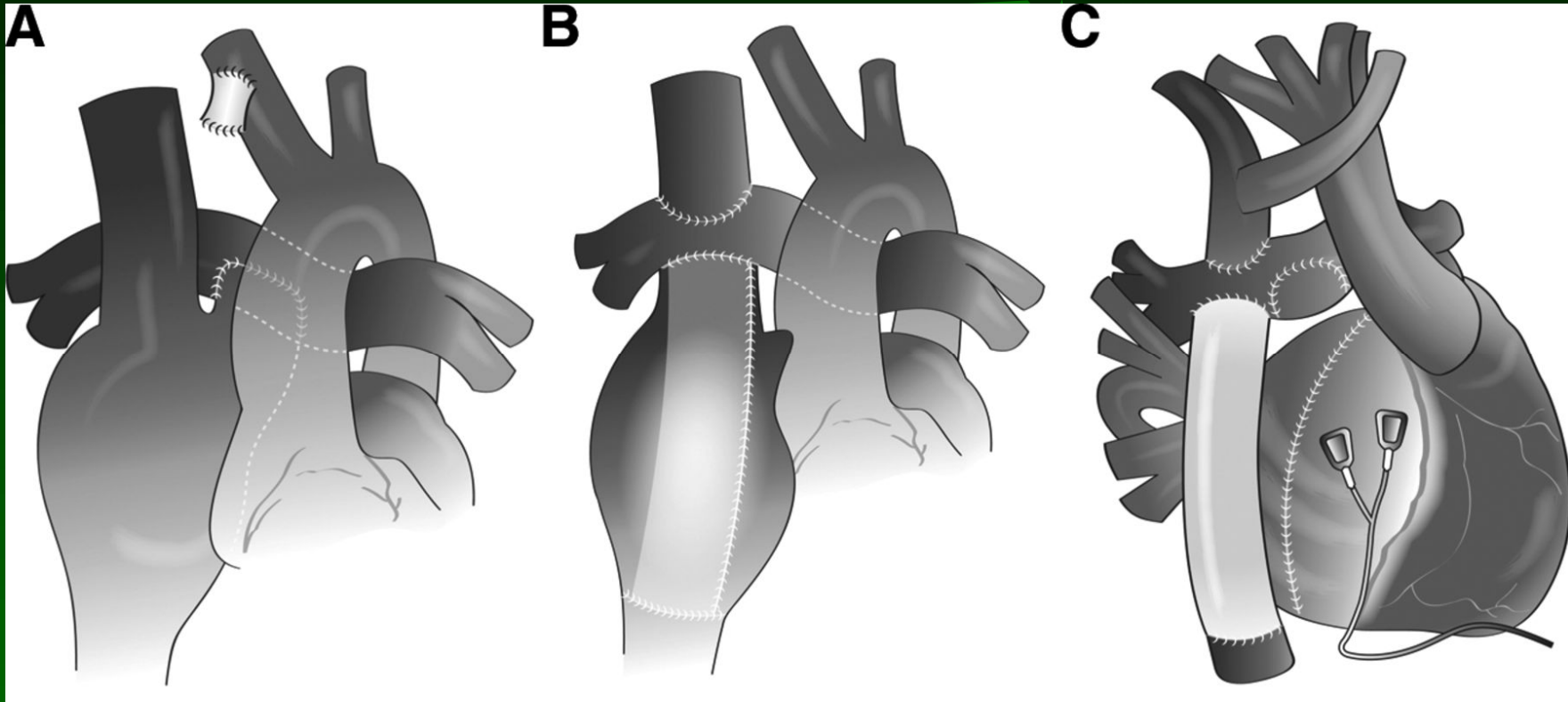
1. Ελάχιστη ηλικία 4 έτη *
2. Φλεβοκομβικός ρυθμός
3. Φυσιολογική απορροή των κοίλων φλεβών. *
4. Δεξιός κόλπος φυσιολογικού όγκου *
5. Μέση πίεση πνευμονικής αρτηρίας $\leq 15 \text{ mmHg}$
6. Αντιστάσεις πνευμονικής κυκλοφορίας $< 4 \text{ units/m}^2$
7. Σχέση διαμέτρου πνευμονικής αρτηρίας / αορτή ≥ 0.75
8. Φυσιολογική λειτουργικότητα κοιλίας. ($EF \geq 0.6$)
9. "Φυσιολογική" αριστερή κολποκοιλιακή βαλβίδα *
10. Απουσία παραμορφώσεων στις πνευμονικές από προηγούμενα shunt *

Προεγχειρητικοί παράγοντες κινδύνου σε επέμβαση Fontan

- Αυξημένη πίεση στην πνευμονική αρτηρία
- Αυξημένες αντιστάσεις στην πνευμονική κυκλοφορία
 - Κοιλιακή δυσλειτουργία
 - Ανεπάρκεια συστηματικής AV valve
 - Μακρά διάρκεια εξωσωματικής
- Παράπλευρα αγγεία μεταξύ συστηματικής και πνευμονικής αρτηρίας.

Variable	Low risk	Medium risk	High risk
PVR (Wood's units)	<2	2-4	>4
Mean PAP (mmHg)	<15	15-20	>20
LVEDP (mmHg)	<8	8-12	>12
EF (%)	>60	45-60	<45

Ποικιλίες Fontan



Τροποποιημένη
κλασσική Fontan

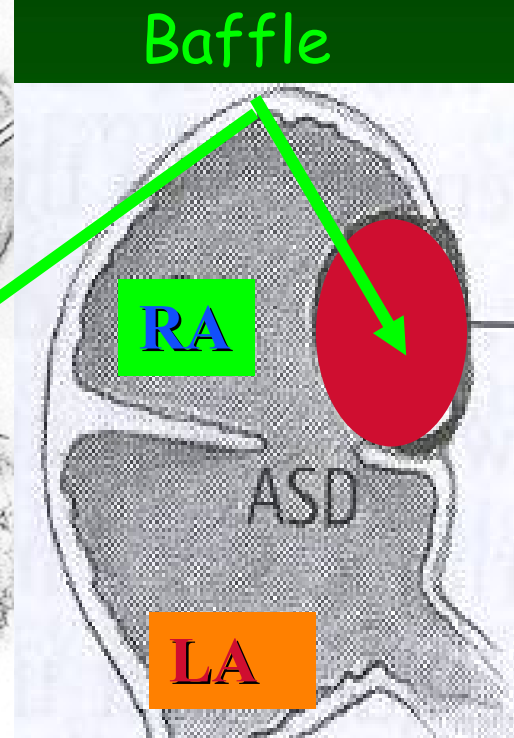
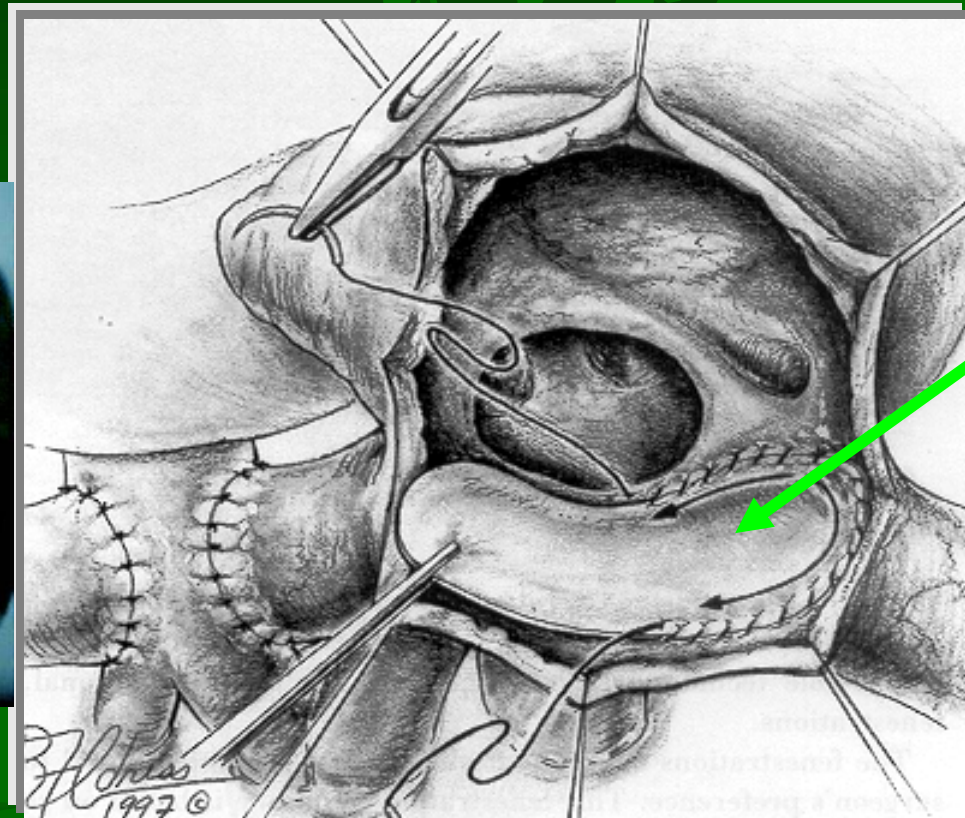
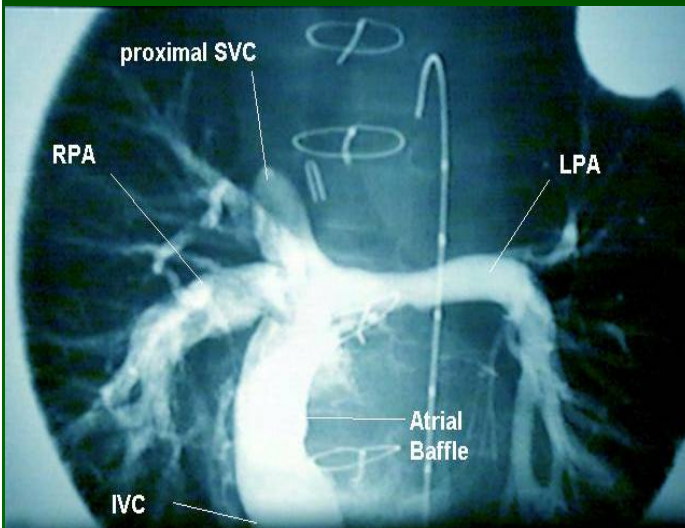
The intracardiac
lateral
tunnel Fontan

The Extracardiac Fontan

Paul Khairy, and Nancy Poirier *Circulation*.
2012;126:2516-2525

Total Cavopulmonary Connection

- De Leval et al. 1988
- Διαμερισματοποίηση του κόλπου με PTFE or Dacron tube graft
 - Δημιουργία σχεδόν ευθέος "καναλιού"
- * Γραμμική ροή χωρίς στροβίλους & απώλεια ενέργειας



(Επέμβαση εκλογής Children

Total Cavopulmonary Connection (Lateral Tunnel)

■ Πλεονεκτήματα

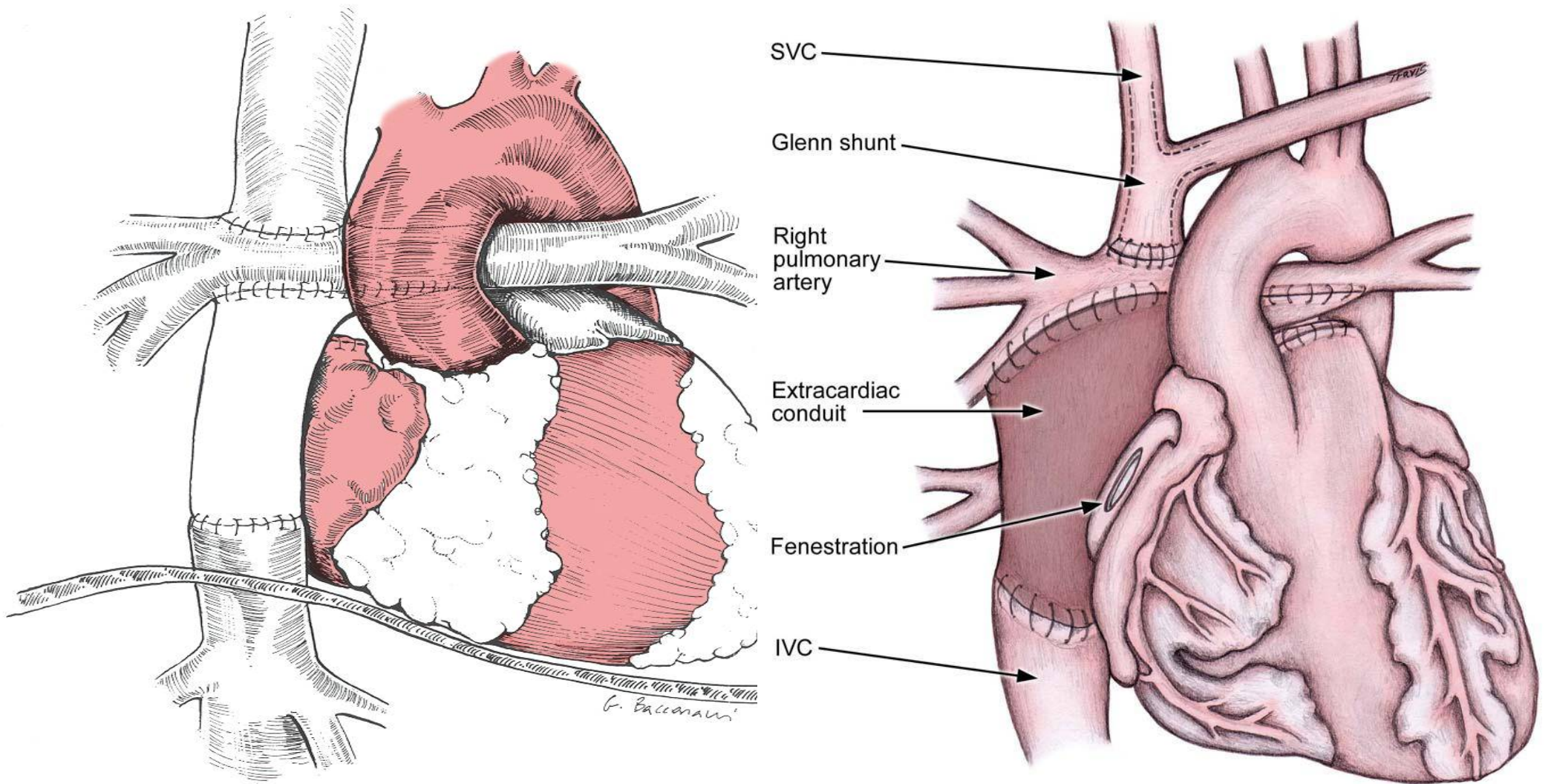
- Επιθυμητή ροή εντός των συστηματικών φλεβών με μειωμένο κίνδυνο **κολπικής θρόμβωσης**.
- Δυνατότητα ανακατασκευής ανεξάρτητα της κολπικής & AV βαλβίδας μορφολογίας
 - Μειωμένος κίνδυνος άμεσης & απώτερης **αρρυθμίας**.
- Χαμηλός κίνδυνος χειρουργικής καταστροφής της αρτηρίας του φλεβόκομβου.

■ Μειονεκτήματα

- Απόφραξη με το διάφραγμα των πνευμονικών φλεβών ή των AV βαλβίδων.
- Διαφυγή από το διάφραγμα → κυάνωση → αποτυχία επέμβασης.
- Αρρυθμίες από την κολποτομή & την εκτεταμένη ενδοκολπική ραφή.

1990

✓ Extra cardiac conduit (Marcelletti)



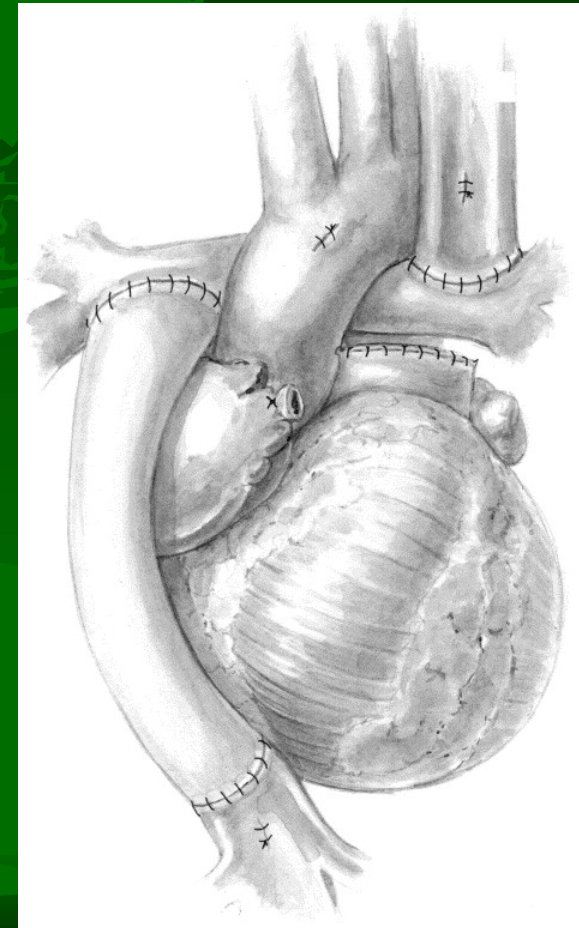
Έξω- καρδιακή Fontan Ιδεώδης χειρουργική τεχνική?

Πότε?

- ✓ Σε μη ελεγχόμενες αρρυθμίες
- ✓ Σε διατεταμένο δεξιό κόλπο
- ✓ Επί παρουσίας θρόμβου στον δεξιό κόλπο
- ✓ Σε απόφραξη των πνευμονικών φλεβών

Γιατί?

- Παράκαμψη δεξιού κόλπου με μειωμένο μέγεθος και πίεση.
 - Γραμμική ροή χωρίς ενεργειακή απώλεια.
 - Απουσία ραφών στον δεξιό κόλπο.
 - Απουσία gradient μεταξύ IVC - PA
- Αναπαραγόμενη εύκολα χειρουργική τεχνική



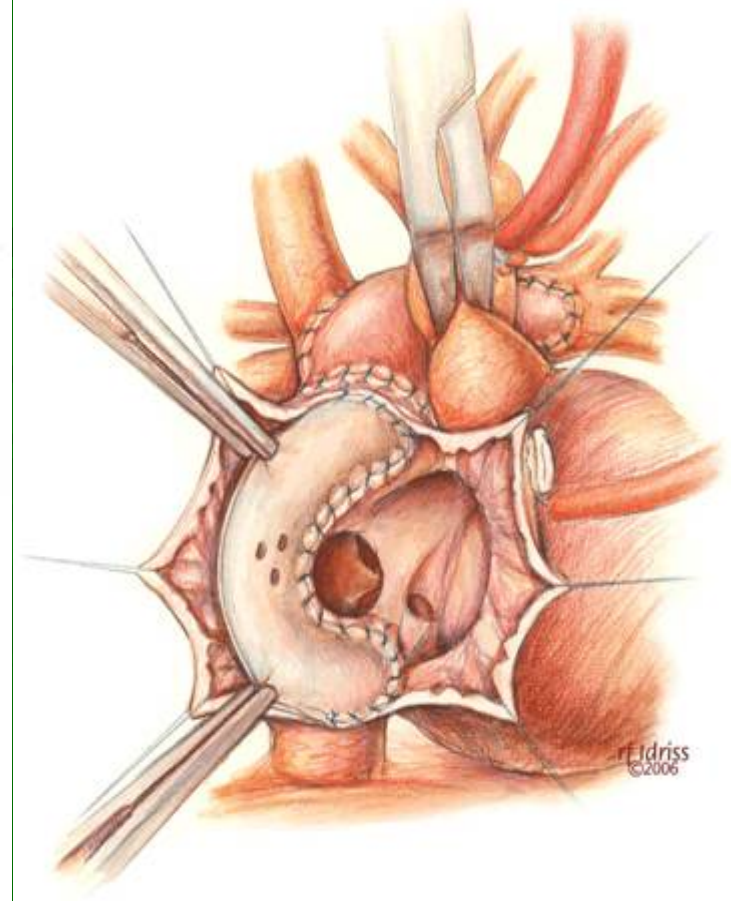
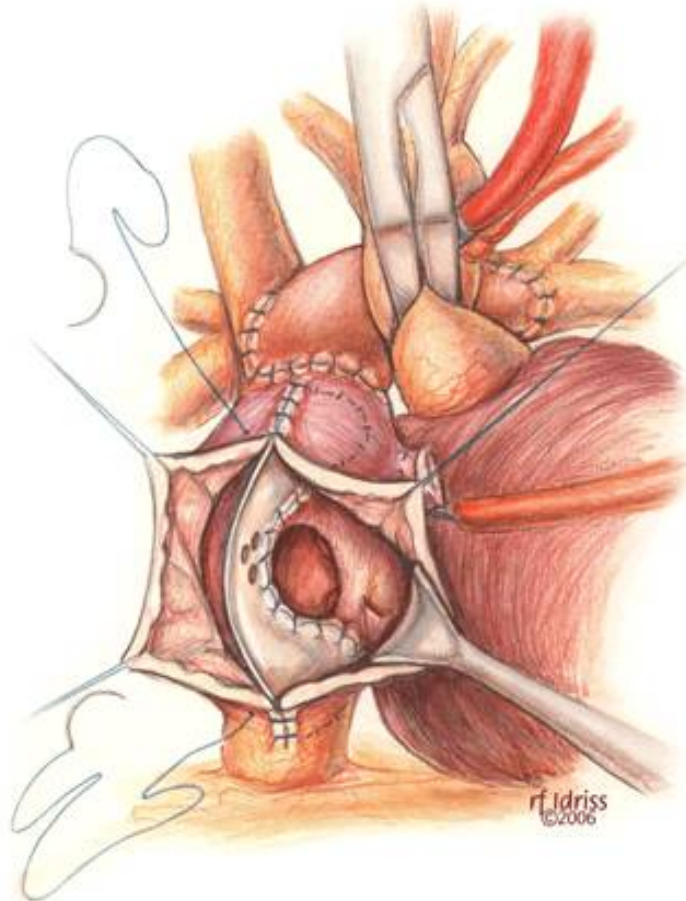
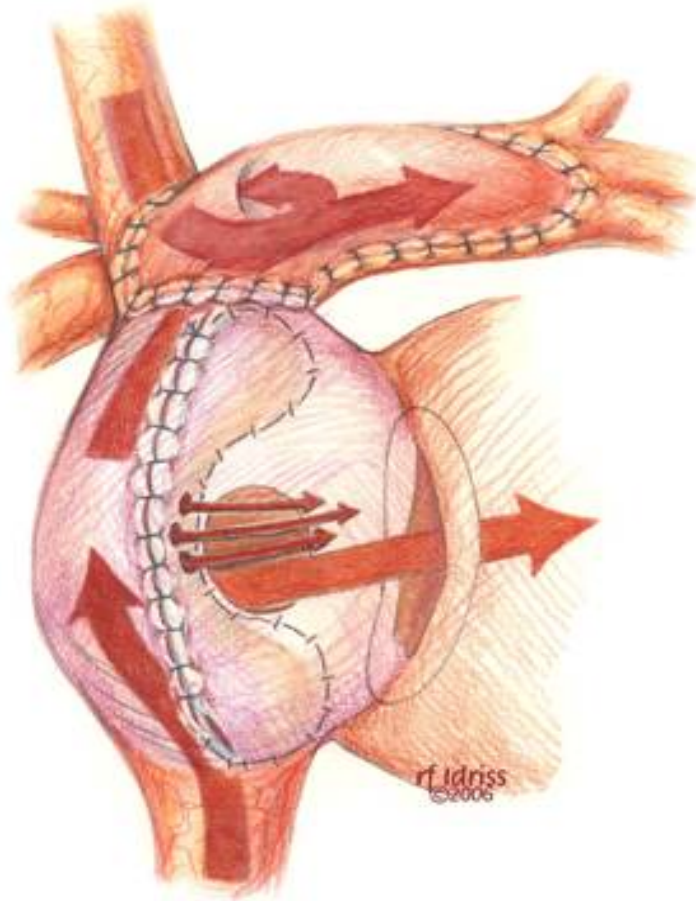


Τροποποιημένες επεμβάσεις Fontan

	Lateral Tunnel	Extracardiac
Ηλικία/ Βάρος	>/= 2 έτη	>/= 5 έτη (13 kg)
CPB	+	+/-
Δυνατότητα ανάπτυξης	+	-
Αντοχή στην άσκηση	ίδια	ίδια
Αρρυθμία	ίδια	ίδια
Θρόμβωση	Χαμηλός κίνδυνος	Υψηλού κινδύνου
Διιδρωση	Μικρή διάρκεια	Παρατεταμένη
Πρόωρη θνησιμότητα	2%-5%	ίδια
20-ετής επιβίωση	82%	ίδια

“ Θυριδοποιημένη ” Fontan

Δημιουργία ρυθμιζόμενου ASD για μείωση
της συστηματικής φλεβικής πίεσης



Bridges and colleagues (Boston Children Hospital)

Fenestration - Πότε?

- Αυξημένη πίεση της πνευμονικής αρτηρίας
- Αυξημένες αντιστάσεις της πνευμονικής κυκλοφορίας
 - Συστηματική δεξιά κοιλία
 - Επιδείνωση κοιλιακής λειτουργίας
- Σημαντική ανεπάρκεια της AV valve
 - Μικρή ηλικία

Θυριδοποιεμένη Fontan

Δημιουργία Shunt R - L

Πλεονεκτήματα.

1. Μικρότερη νοσοκομειακή νοσηλεία κατά 41%
2. Μικρότερη διίδρωση θώρακος κατά 55%
3. Μικρότερη ανάγκη κατά 67% για άλλες μετεγχειρητικές παρεμβάσεις
4. Μειωμένη θνησιμότητα & θνητότητα
5. Μικρότερος Sat O₂

Ασθενείς υψηλού κινδύνου για Fontan

Μειονεκτήματα

1. Αυξημένος κίνδυνος κυάνωσης
2. Παράδοση εμβολή & εγκεφαλική συνδρομή
3. Περιορισμένη αντοχή στην άσκηση
4. Αυξημένος κίνδυνος θανάτου, εγκεφαλικών επεισοδίων, μεταμόσχευσης καρδιάς από 1-10 έτη μετά Fontan συγκρινόμενοι με ασθενείς χωρίς fenestrated Fontan.

Lemler MS et al: Fenestration improves clinical outcome of the Fontan procedure: a prospective, randomized study: *Circulation* 2002 Jan 15;

105(2):207-12

ΣΥΓΚΛΕΙΣΤΕ ΤΟ ΦΟΝΤΑΝ: Sat O₂ > 90% & RA pressure < 14mmHg, 6 μήνες μετά το χειρουργείο

✓ Αυτόματη σύγκλειση

* 2.5-4 mm : 1 έτος σύγκλειση 50-90%

* > 4 mm : 1 έτος σύγκλειση 40-70%

Moller JH (ed). *Surgery of Congenital Heart Disease: Pediatric Cardiac Care Consortium 1984-1995*. P.345-352. Armonk, NY: Futura Publishing Company, Inc; 1998

Πλεονεκτήματα της Extracardiac Fontan (Extracardiac lateral tunnel & Extracardiac lateral conduit)

1. Αποφυγή aortic cross clamping - ισχαιμίας
2. Αιμοδυναμικά οφέλη από την total Cavopulmonary connection
3. Αποφυγή κολποτομής & ενδοκοιλιακής συρραφής
4. Προστασία φλεβοκομβικού ρυθμού & χαμηλή επίπτωση αρρυθμιών.
5. Παροχέτευση του coronary sinus σε χαμηλών πιέσεων κόλπο.
6. Παροχή δυνατότητας για άμεση ή απώτερη fenestration
7. Προστασία από άμεσες & απώτερες διαφυγές από το διάφραγμα
8. Αποφυγή απόφραξης των πνευμονικών φλεβών ή των AV βαλβίδων
9. Παροχή δυνατότητας για παράλληλη ανάπτυξη του μοσχεύματος
10. Μείωση κινδύνου για συστηματικά εμβολικά επεισόδια

Tukunaga S,et al: Total cavopulmonary connection with an extra cardiac conduit: experience with 100 patients. *Ann Thorac Surg* 2002Jan;73(1): 76-80

Μειονεκτήματα της Extracardiac Fontan

- ✓ Μεγαλύτερη επιφάνεια συνθετικού υλικού & μεγαλύτερη πιθανότητα θρόμβωσης
- ✓ Κίνδυνος μεταγενέστερης θρόμβωσης ή υπερπλασίας του ενδοθηλίου
 - ✓ Αδυναμία μεγέθυνσης μοσχεύματος ή του homograft
(διάμετρος IVC, βάρος, απόσταση μεταξύ inc & Rpa / 60-80% ενηλίκων)
- ✓ Περιορισμός σε σχέση με ηλικία και βάρος (3 έτη & B= 15 Kg)
Size Diameter: 20 mm & length 3-5cms

Alexi- Meskishvili V, Ovroutski S, Ewert P et al: Optimal conduit size for extra cardiac Fontan operation.
Eur J Cardiothorac Surg 2000 Dec; 18(6); 690-5

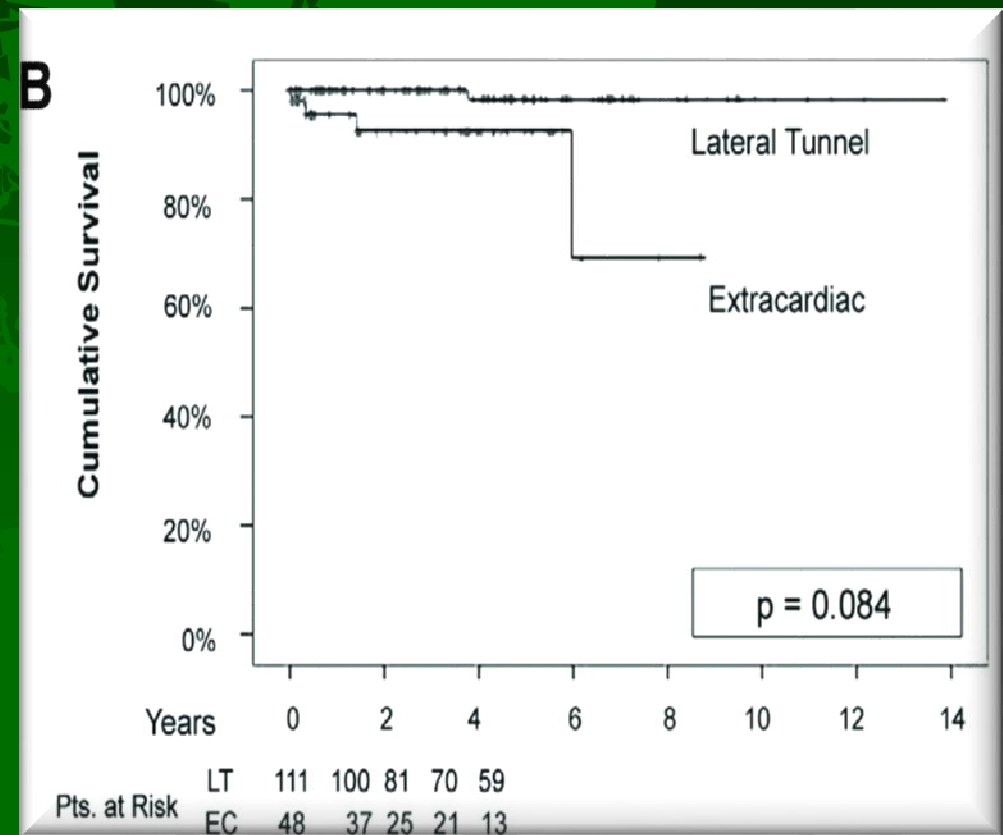
Huddleston CB: The extra cardiac Fontan procedure. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann.*1998;(1): 31-40

Είναι το εξωκαρδιακό μόσχευμα η επιλογή για επέμβαση Fontan σε ασθενείς με SV?

Circulation. 2012;126:2516-2525
Originally published November 20, 2012

Συνολική επιβίωση

• Η Καμπύλη επιβίωσης Kaplan-Meier σε 162 ασθενείς με **extracardiac conduit (EC)** (n=49) **or lateral tunnel (LT)** (n=113) Fontan. Δεν βρέθηκε στατιστικά σημαντική διαφορά στην επιβίωση στις δυο ομάδες. Fiore et.



Είναι το εξωκαρδιακό μόσχευμα η επιλογή για επέμβαση Fontan σε ασθενείς με SV?

Αιμοδυναμικά και λειτουργικά χαρακτηριστικά.

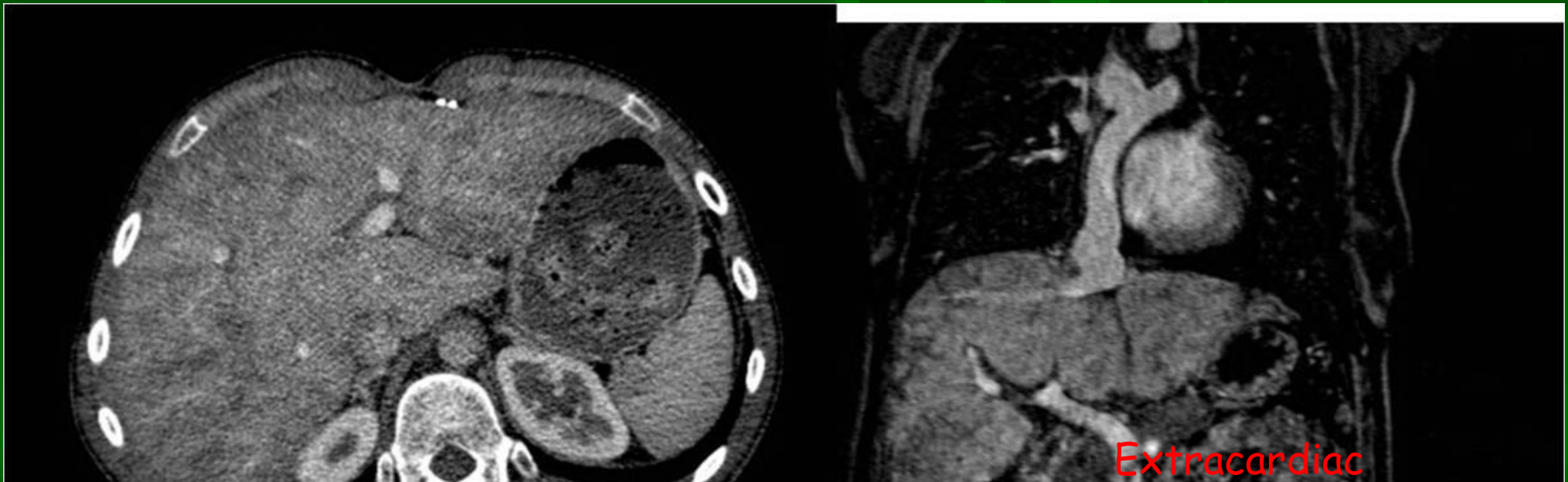
Πολλαπλές μελέτες έχουν καταδείξει ότι η μετεγχειρητική πίεση και η διαπνευμονική διαφορά πίεσης μετά Fontan είναι ίδιες και στους δύο τύπους επέμβασης.

Είναι λιγότερο κατάλληλο σε παιδιά ηλικίας < 3 ετών.

Είναι το εξωκαρδιακό μόσχευμα η επιλογή για επέμβαση Fontan σε ασθενείς με SV?

Θρομβοεμβολικά επεισόδια

Δεν υπάρχει διαφορά μεταξύ intracardiac lateral tunnel & extra cardiac Fontan, ανεξάρτητα της αντιπηκτικής ή αντιαιμοπεταλιακής αγωγής.



Extracardiac
Fontan conduit

Αρρυθμίες μετά Fontan

1. Συχνότητα

Ανεξάρτητα τύπου επέμβασης

- 1) Άμεση : 12~48%
- 2) Απώτερη : 50% μεγαλύτερη 10~15 years
- 3) 5-30% μετά 5 έτη από TCPC

Η απώλεια του κολποκοιλιακού
συγχρονισμού οδηγεί σε

**αύξηση της κολπικής
πίεσης** και επιδείνωση του
προφόρτιου της κοιλίας και

**τελική επιδείνωση
της κυκλοφορίας Fontan**
Marc Gewilliga et al. European Association for
Cardio-Thoracic Surgery 2010.

2. Μηχανισμός

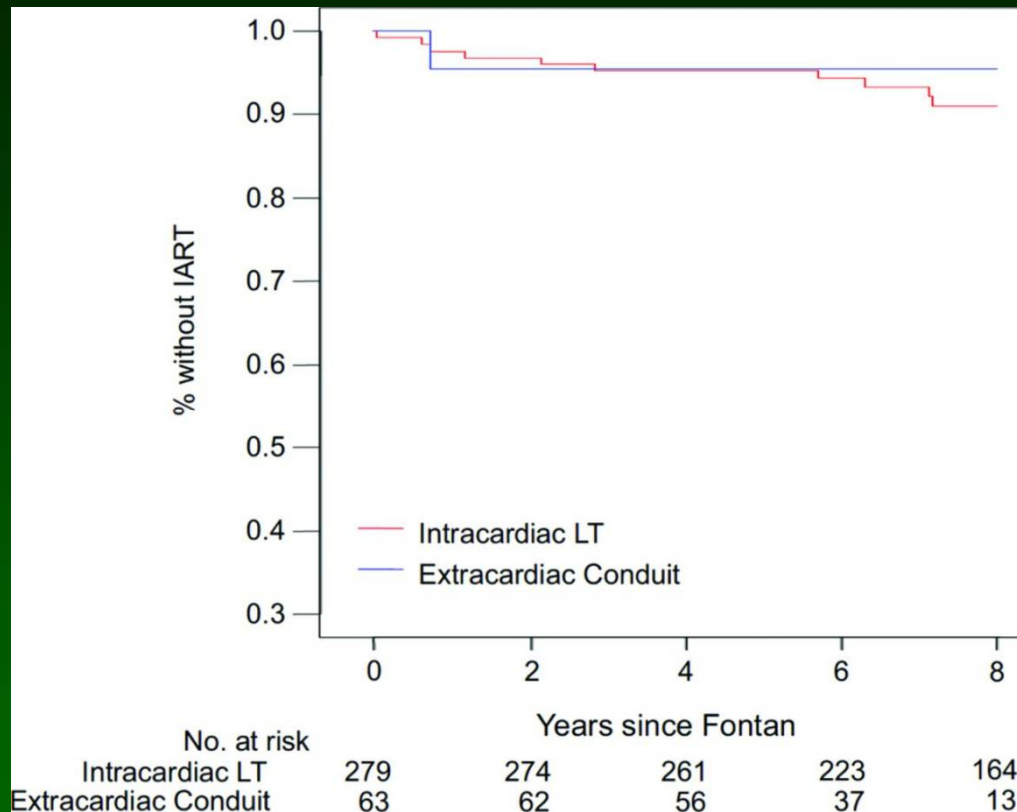
1) Άμεση

- a. Αυτόματη κολπική μαρμαρυγή ή πτερυγισμός
*οξεία αύξηση της κολπικής πίεσης
*πρόσφατη χειρουργική επέμβαση
- b. Junctional ectopic tachycardia
*μυοκαρδιακή δυσλειτουργία
- c. Heart block- βηματοδότης DDD

2) Απώτερη

- a. Extensive atrial surgery
- b. Φθορά του συστήματος αγωγιμότητας
- c. Τρώση αρτηρίας SA
- d. Άμεση καταστροφή sinus node
- e. Αυξημένη πίεση του RA
- f. Μειωμένη καρδιακή λειτουργία

Αρρυθμίες?



Απουσία κολπικών αρρυθμιών επανεισόδου μετά ενδοκαρδιακή σε σχέση με την εξωκαρδιακή Fontan.

Αν και η αρχική θεώρηση για εφαρμογή της εξωκαρδιακής Fontan ήταν για ελαχιστοποίηση των των αρρυθμιών εν τούτοις δεν είναι ξεκάθαρο ότι ο στόχος επιτεύχθηκε..

Π α ρ ά μ ε τ ρ ο ι	Intra atrial tunnel	Extra cardiac conduit
Αιμοδυναμική ροή	++	+++
Σύγκλειση αορτής	Ναι	Όχι
Καρδιοπληγία	Ναι	Όχι
Ενδοκολπτική ραφή	Ναι	Όχι
Κολποτομή	Ναι	Όχι
Προσθετικό υλικό	Ενδοκολπτικό	conduit
Θυριδοποίηση	διάφραγμα Ναι	?
Υπερπλασία του έσω χιτώνα	Μέτ ρ ι α	?
Θρόμβωση	Όχι	?

Απώτερες επιπλοκές μετά Fontan (I)

ΑΙΤΙΑ

1. Αυξημένη πίεση και συμφόρηση των συστηματικών φλεβών
2. Χρόνια χαμηλή καρδιακή παροχή

- Ευμεγέθους δεξιός κόλπος & ηπατική δυσλειτουργία
 - Απόφραξη ή διαφυγή Fontan
 - Μυοκαρδιακή δυσλειτουργία & ανεπάρκεια
 - Απόφραξη χώρου εξόδου της κοιλίας
 - Επαναστηράγωση της απολινωμένης ΡΑ
- Θρομβοεμβολικά επεισόδια (3.9/ 100 ασθενείς έτη).
 - Πνευμονικές αρτηριοφλεβικές δυσπλασίες

Αιτία - αποκλεισμός ηπατικών φλεβών από πνευμονική κυκλοφορία (Kawasaki, Glenn)

Απώτερες επιπλοκές μετά Fontan (II)

- ✓ Απόφραξη των πνευμονικών φλεβών
- ✓ Ανάπτυξη συστηματικών φλεβικών παράπλευρων μεταξύ συστηματικών ή ηπατικών φλεβών & πνευμονικών φλεβών ή LA
 - ✓ Δυσλειτουργία φλεβόκομβου
- ✓ Κολπικές ταχυκαρδίες μορφής "επανεισόδου" 0.4 - 13.9%/ έτος
 - ✓ Πλαστική βρογχίτις (< 1-2%)
- ✓ Σύνδρομο απώλειας πρωτεϊνών από το έντερο (PLE) (4-13%)
 - Μειωμένη σωματική ανάπτυξη (Cohen et al (2000),



Protein losing enteropathy (PLE) and plastic bronchitis remain challenging complications after the Fontan operation. These conditions share a common theme of manifesting as "endoluminal protein loss syndromes."

Θρομβοεμβολικά επεισόδια μετά Fontan (συστηματικές φλέβες & αρτηρίες)

Συχνότητα 3-20%

Τριάδα Virchow's

1) Στάση

2) Παρουσία ανώμαλων επιφανειών

3) Αλλαγές πηκτικότητας

1. Αιμοδυναμικοί παράγοντες

στάση & περιοχές χαμηλής ροής από:

1) χαμηλή καρδιακή παροχή.

2) πνευμονική κυκλοφορία λιγότερο παλμική

2. Διαταραχές πηκτικότητας.

1) Protein C

2) Protein S

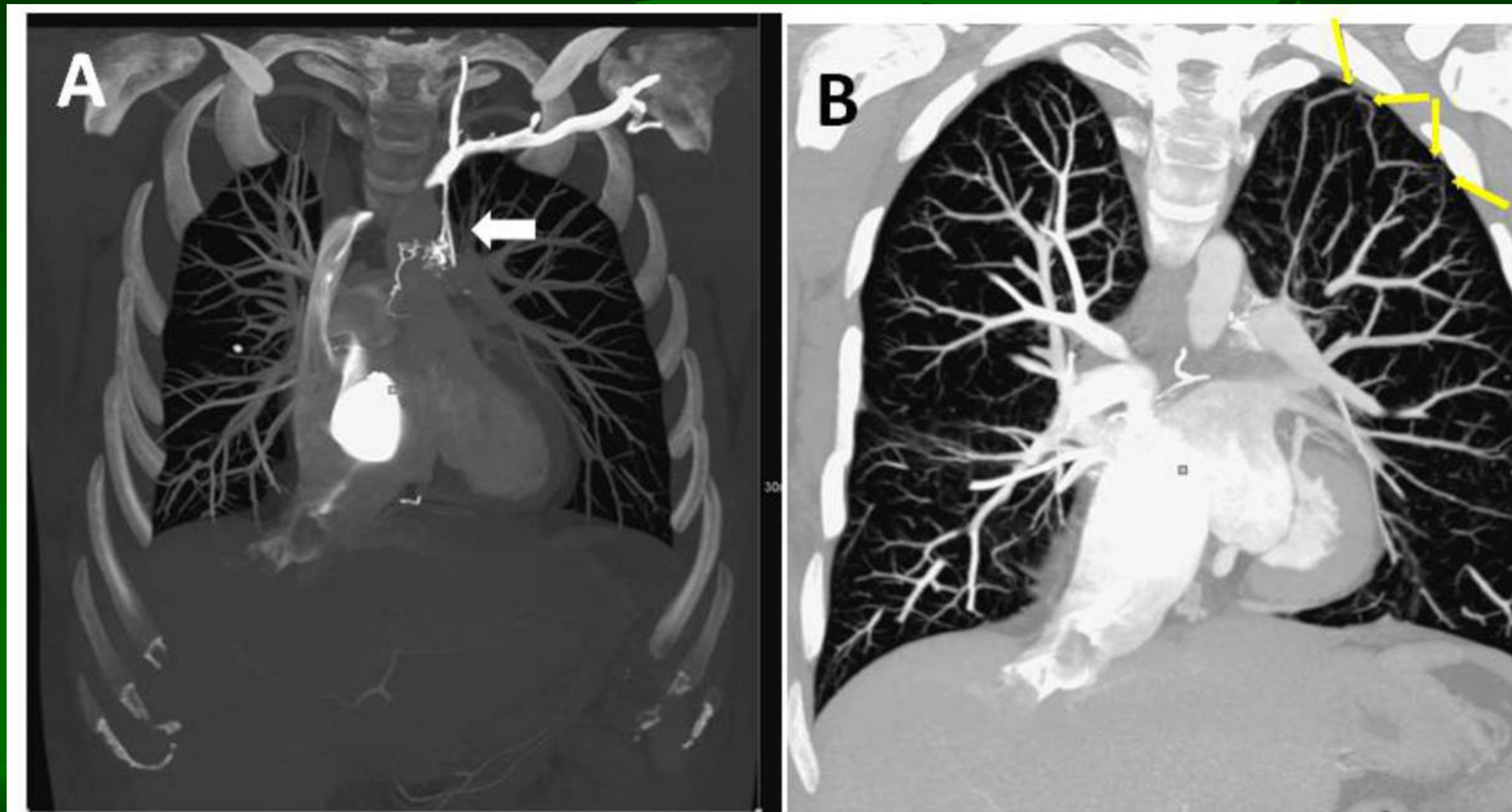
3) Factor VII

3. Χρήση προθέσεων, ραμμάτων, αλλαγές ενδοθηλίου.

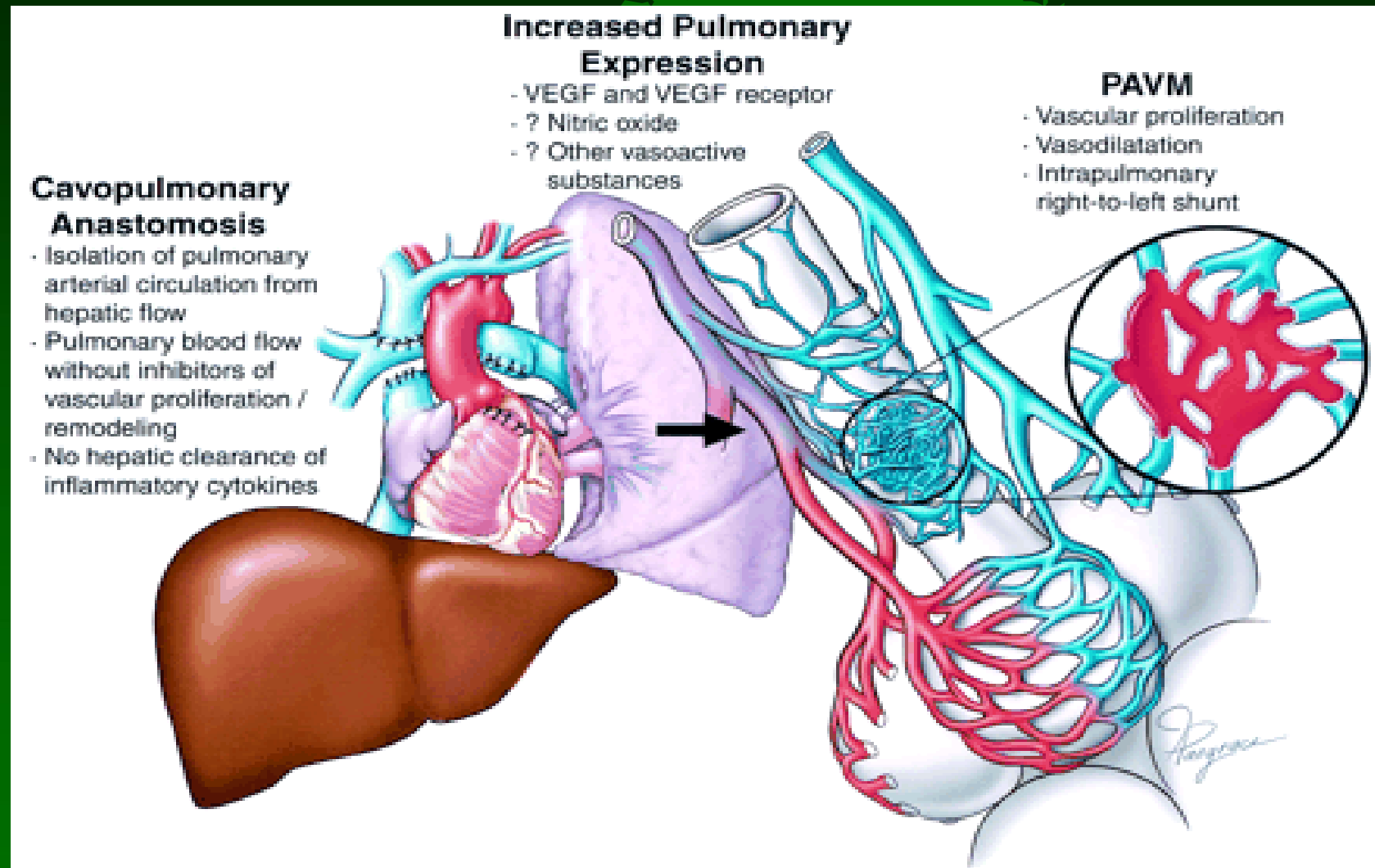
Balling G, Vogt M, Kaemmerer H, et al. Intracardiac thrombus formation after the Fontan operation.

J Thorac Cardiovasc Surg 2000;119:745-52

Ανάπτυξη συστηματικών φλεβικών
παράπλευρων μεταξύ συστηματικών ή ηπατικών
φλεβών & πνευμονικών φλεβών ή LA
Pulmonary arteriovenous malformation (PAVM)



Πνευμονικές αρτηριοφλεβικές δυσπλασίες



VEGF = vascular endothelial growth factor

Χυλοθώρακας μετά Fontan

- Κάκωση του θωρακικού πόρου κατά την διάρκεια του χειρουργείου.
- Διατομή λεμφαγγείων κατά την παρασκευή και αφαίρεση του θύμου αδένος
- Τα σημεία διαφυγής προοδευτικά αυξάνονται σε μέγεθος με την δίοδο των μεγαλομορίων ώστε τελικά τα χυλομικρά να διέρχονται δι αυτών.
- Βασική Θεραπεία. Αποτελεσματική παροχέτευση και χορήγηση θερμίδων υψηλής βιολογικής αξίας.
 - Απολίνωση του θωρακικού πόρου σπάνια ενδείκνυται.

Σε follow-up 10-ετίας: 1. Συχνότητα εμφάνισης PLE 13%.

2. Δυσμενής πρόγνωση (επιβίωση μετά την διάγνωση 60% 5-yr & 20% 10-yr).

3. Θεραπεία: Δίαιτα άναλος και υψηλής θερμιδικής αξίας, πρωτεΐνες, και μέσης αλύσου τριγλυκερίδια .

4. Διουρητικά, κορτιστεροειδή, ηπαρίνη και οκτρεοτίδη - σωματοστατίνη.

5. Fontan ανακατασκευή ή

6 . Μεταμόσχευση καρδιάς.

Protein losing enteropathy

Απώτερη επιπλοκή - Μετά 5-10 έτη

Απώλεια λευκωματινών και ηλεκτρολυτών από το έντερο.

- Οίδημα

- Ανοσοανεπάρκεια

- Απώλεια γ -σφαιρινών, λεμφοκυττάρων

- Δυσασπορρόφηση λίπους

- Υπερπηκτικότητα

- Συχνότητα, 3.7%-13.*

- Θνησιμότητα, 56% at 10 yrs.

- Αιτιολογία, ασαφής, low cardiac output, χαμηλό επίπεδο ροής

- Αντιμετώπιση

- Καρδιακός καθετηριασμός, αιμοδυναμική εκτίμηση

- Fenestration

- Βηματοδότηση, δυσλειτουργία φλεβόκομβου

- Φάρμακα

· Καρδιακή μεταμόσχευση

Mertens L, Hagler DJ, Sauer U, et al.
Protein-losing enteropathy after the Fontan
operation: an international multicenter study.
J Thorac Cardiovasc Surg 1998;115:1063-73

Freedom RM, Hamilton R, Yoo S, et al.
The Fontan procedure: analysis of cohorts and late
complications. *Cardiol Young* 2000

Αποτελέσματα διόρθωσης SV Ρυθμός επιβίωσης.

Πρόσφατη 15-ετής επιβίωση μετά επέμβαση Fontan:

- 85% αναφέρθηκε από Boston Children's Hospital , USA
- $82 \pm 3\%$ αναφέρθηκε από Birmingham Children's Hospital, UK
- ☞ Η προεγχειρητική έκπτωση της κοιλιακής λειτουργίας και ή αυξημένη πίεση της πνευμονικής αρτηρίας έχουν δυσμενή επίδραση τόσο στα άμεσα όσο και στα απώτερα αποτελέσματα.
- ☞ Η μακροπρόθεσμη επιβίωση μετά την δημιουργία της κυκλοφορίας Fontan είναι περισσότερο εξαρτώμενη από την διατήρηση φλεβοκομβικού ρυθμού, την συμπεριφορά της πνευμονικής κυκλοφορίας και την απόδοση της κοιλίας.

Alvin J. Chin et al. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery* 2010

[Riad B.M. Hoseina](#), [William J. Brawn](#) *J Thorac Cardiovasc Surg* 2012

Προβληματισμοί - Συζητήσεις

- Κατά στάδια / Πρωταρχική επέμβαση ή ολική κοίλο πνευμονική αναστόμωση?
 - Εμβρυική διάγνωση
 - Ηλικία
 - Ύθυριδοποιημένη / μη Ύθυριδοποιημένη Fontan?
 - Αρρυθμίες
 - Αντιπηκτική αγωγή
 - Μαθησιακή, ψυχολογική και σωματική ανάπτυξη.
 - Εγκυμοσύνη?

Προβληματισμοί - Συζητήσεις: Κατά στάδια / Πρωταρχική επέμβαση Fontan

- Καλύτερα αποτελέσματα για την κατά στάδια TCPC λόγω της προοδευτικής “αποφόρτισης” της κοιλίας και της ανακατασκευής της.
- Θάνατοι καρδιαγγειακής αιτιολογίας και ανάγκη για μεταμόσχευση καρδιάς εμφανίζονται λιγότερο συχνά σε περιπτώσεις που πριν την επέμβαση Fontan είχε προηγηθεί bidirectional Glenn/ hemi-Fontan procedure.

Doty . Int J Cardiol,2006

- Τα πλεονεκτήματα της κατά στάδια επέμβασης Fontan είναι αποδεκτά σχεδόν παγκοσμίως.

Yorikazu Harada et al. Interactive Cardio Vascular and Thoracic Surgery 2009

Single-Stage / Two-Stage Modified Fontan Procedure

- ➡ Η σε ένα στάδιο modified Fontan δυνατόν να εκθέσει τον ασθενή σε υψηλό χειρουργικό κίνδυνο λόγω της μειωμένης καρδιαγγειακής προσαρμογής.

O Montein Ngodngamthaweesuk et al. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2007

- ➡ Η επέμβαση Glenn shunt ως ενδιάμεσο στάδιο και η χαμηλή μετεγχειρητική πίεση της πνευμονικής αποτελούν αξιοσημείωτους προγνωστικούς παράγοντες για καλύτερα απώτερα αποτελέσματα. [so, David Anderson](#)

Presented at the joint 17th Annual Meeting of the European Association for Cardio-thoracic Surgery and the 11th Annual Meeting of the European Society of Thoracic Surgeons, Vienna, Austria, October 12-15, 2003.

Προβληματισμοί : Ηλικία Fontan

	< 7 yrs old	> 7 yrs old
Διεγχειρητική θνησιμότητα.	Ίδια	5.4%
Κοιλιακή δυσλειτουργία	Απώτερη	Πρόωρη
Αρρυθμίες	Ίδια	Ίδια
Αρτηριο- φλεβωδεις δυσπλασίες.	Σπάνια	Περισσότερο συχνή

Carlo Pace Napoleone *Eur JCardiothorac Surg* 2010

Προβληματισμοί (Con): Κατάλληλη Ηλικία Fontan?

- Όλοι οι ασθενείς παρουσιάζουν προοδευτική επιδείνωση της ικανότητας άσκησης, αλλά η μείωση της ικανότητας ήταν σαφώς επιδεινούμενη όταν η επέμβαση Fontan πραγματοποιήθηκε σε εφήβους και ενήλικες σε σχέση με αυτή των παιδιών.
- Σε μεγάλη συγκριτική αγγειογραφική μελέτη ασθενών με Fontan πριν και μετά την ηλικία των 3 ετών, κατεδείχθη πως ο καρδιακός δείκτης είχε διατηρηθεί στην ομάδα πριν 3 έτη και είχε προοδευτικά επιδεινωθεί στην ομάδα μετά τα 3 έτη.

Yves d'Udekem, Eur J Cardiothorac Surg 2011

Προβληματισμοί (Con): Κατάλληλη Ηλικία Fontan?

❖ Συνολικός ρυθμός θνησιμότητας 13.3%.

▪ Συμπέρασμα:

- 1. Προκειμένου να βελτιωθεί η ποιότητα ζωής, και το απώτερο προσδόκιμο επιβίωσης η TCPC πρέπει να γίνεται όσο το δυνατό συντομότερα .
2. Επίσης η TCPC πρέπει να πραγματοποιείται σε υψηλού κινδύνου ασθενείς ενήλικες υποψήφιους για επέμβαση Fontan , με ένα αποδεκτό ρυθμό θνησιμότητας.

*Midterm to Long-Term Outcome of TCPC in High-Risk Adult Candidates
Shunji Sano, MD, et al . Ann Thorac Surg 2009*

Προβληματισμοί : Αντιπηκτική αγωγή

- Όλοι οι ασθενείς με κλινική θρομβοεμβολική νόσο λάμβαναν warfarin κατά το επεισόδιο.

☞ Warfarin (INR 1.5 - 2.0.)

- Aspirin: Καθημερινή αντιαιμοπεταλιακή αγωγή στην πλειοψηφία των ασθενών Fontan.

Welton M. Gersony, MD *Circulation* 2008

- Warfarin + Aspirin σε υψηλού κινδύνου ασθενείς: RA-PA connection, external conduit, βραδεία φλεβική κυκλοφορία ή χαμηλή καρδιακή παροχή ή με ιστορικό εμβολικής νόσου.

Yves d'Udekem *Eur J Cardiothorac Surg* 2007

Προβληματισμοί : Μαθησιακή εξέλιξη

- Η πλειοψηφία των ασθενών με επέμβαση Fontan στην δεκαετία του 1970s & 1980s έχουν μαθησιακή εξέλιξη και ακαδημαϊκή πορεία εντός των φυσιολογικών ρυθμών αλλά η ``απόδοση`` αυτής της ομάδας ήταν μικρότερη της αντίστοιχης του γενικού πληθυσμού

Jonas RA, et al. *Ann Thorac Surg* 2011

Συστάσεις - Προτάσεις

- Πρόωρη κατά στάδια επέμβαση
 - m BTs για υποπλαστικές δεξιές κοιλίες.
- Επέμβαση Norwood για υποπλαστικές αρ. κοιλίες- Pulmonary artery band για περιπτώσεις πνευμονικής υπερκυκλοφορίας.
 - Καμμία παρέμβαση στην νεογνική ηλικία σε ισορροπημένες κυκλοφορίες.
 - BDG/HemiFontan σε ηλικίας 6 μηνών.
 - Total cavopulmonary connection σε ηλικία >2 ετών
 - Τουλάχιστον aspirin
 - Αναστολείς ACE επί σημείων κοιλιακής δυσλειτουργίας.
 - Έγκαιρη επισκευή ανεπαρκούς κολποκοιλιακής βαλβίδας.
 - “Θυριδοποιημένη” Fontan για υψηλού κινδύνου ασθενείς.
 - Συχνή και επιμελής ιατρική παρακολούθηση.

“Εκείνοι που θεωρούν ότι μια κοιλία μπορεί να οδηγήσει το σύνολο αίματος στο σώμα και τους πνεύμονες επιπλέον, είναι αιρετικοί. Ξεχνούν ότι η φύση, που είναι θεία, δεν έδωσε ποτέ μια καρδιά σε οποιοδήποτε όπου δεν υπήρξε καμία ανάγκη.”

De Leval M

Θεραπευτικές Προοπτικές

❖ Υπάρχουν αξιόπιστα στοιχεία για τον θεραπευτικό ρόλο sildenafil
Και βάσιμοι προβληματισμοί αν η καθημερινή χρήση pulmonary vasodilator therapy θα μπορούσε να σταματήσει ή τουλάχιστον αναχαιτίσει αυτή την δυσμενή εξέλιξη?

The Fontan Circulation: A View of the Current State of Affairs Aug 12, 2015

- See more at: <http://www.acc.org/latest-in-cardiology/articles/2015/08/11/08/53/the-fontan-circulation#sthash.9tRzgxmy.dpuf>



AMERICAN
COLLEGE of
CARDIOLOGY

Ευχαριστώ

