

doi: 10.3897/bgcardio.30.e117990

ХЕМОДИНАМИЧНА ОЦЕНКА ПРИ ТРАНСКАТЕТЪРНО ЗАТВАРЯНЕ НА ФЕНЕСТРАЦИЯ ПРИ ПАЦИЕНТИ СЛЕД FONTAN-ОПЕРАЦИЯ

Е. Левунлиева, К. Ненова-Каракашева, А. Кънева-Ненчева

Клиника по детска кардиология, Национална кардиологична болница – София

HEMODYNAMIC ASSESSMENT IN TRANSCATHETER FENESTRATION CLOSURE IN PATIENTS AFTER FONTAN OPERATION

E. Levunlieva, K. Nenova-Karakasheva, A. Kaneva-Nencheva

Clinic of Pediatric Cardiology, National Heart Hospital – Sofia

Резюме. Фенестрацията при Fontan-операция представлява създаване на комуникация между венозната циркулация и пулмоналното венозно предсърдие, позволяваща директно преминаване на кръв от венозната към системната циркулация (дясно-ляв шънт). Няма консенсус относно стойността на средното налягане в белодробната артерия (mPAP), над което да се създава фенестрация. Няма общоприети показания и за затваряне на фенестрацията. В настоящата работа представяме наши резултати от инвазивна хемодинамична оценка при временно затваряне на фенестрацията при пациенти след Fontan-операция, използвани при вземането на решение в полза за или против дефинитивно затваряне на фенестрацията. Представят се и нашите препоръки по отношение на оценката на пациентите с фенестрация след Fontan-операция.

Ключови думи: Fontan-операция, фенестрация, временна оклузия, затваряне на фенестрация

Адрес за кореспонденция: Д-р Е. Левунлиева, Клиника по детска кардиология, Национална кардиологична болница, ул. Коньовица № 65, 1303 София, e-mail: levunlieva@gmail.com

Abstract. The fenestration in Fontan operation consists in creation of a communication between venous circulation and the pulmonary venous atrium, allowing direct passage of blood from the venous to the systemic circulation (right-to-left shunt). There is no general agreement concerning the mean pulmonary artery pressure (mPAP) level above which fenestration is indicated. There are no strict guidelines for the indications for fenestration closure as well. Here we present our data about invasive hemodynamic assessment before and after temporary closure of the fenestration in patients after Fontan operation. Our recommendations regarding comprehensive evaluation of patients with fenestrations after Fontan surgery are also presented.

Key words: Fontan operation, fenestration, temporary occlusion, fenestration closure

Address for correspondence: E. Levunlieva, MD, Clinic of Pediatric Cardiology, National Heart Hospital, 65 Konyovitsa Str., BG – 1303 Sofia, e-mail: levunlieva@gmail.com

Увод

В „ранната ера“ на Fontan-палиацията са наблюдавани проблеми на ранния следоперативен период като: бавна адаптация към модифицираната еднокамерна хемодинамика с транзиторни нисък сърдечен дебит и високо кавопулмонално налягане; диастолна дисфункция на единствената камера; продължително отделяне от плевралните дренажи вследствие на повишено централно венозно налягане (ЦВН) или

INTRODUCTION

In the early age of Fontan palliation, postoperative period problems were observed. These include slow adaptation to the modified single ventricle hemodynamics with transitory low cardiac output and high cavopulmonary pressure, diastolic dysfunction of the single ventricle, prolonged pleural drainages due to increased central venous pressure (CVP) or pulmonary vascular resistance (PVR) in the early pe-

белодробно съдово съпротивление (БСС) в ранния период след екстракорпорална циркулация. Тези проблеми са били причина за сигнификантна периперативна и ранна следоперативна заболяемост и смъртност, особено при високорисковите пациенти.

През 1989 г. Bridges и сътр. предлагат модификация на операцията за високорисковите кандидати за Fontan-процедура. При тази модификация се създава комуникация между общото предсърдие (пулмонално, венозно предсърдие) и анастомозата, свързваща долна празна вена с белодробната артерия. Тази комуникация изпълнява функцията на „вентил“, позволяващ директно преминаване на дебит от венозната към системната циркулация (дясно-ляв шънт), с което сърдечният дебит се подобрява и се ограничава прекомерното повишаване на ЦВН [1-3]. Тя дава възможност за поддържане на сърдечния дебит при повишено съпротивление в кавопулмоналната връзка и белодробното съдово русло, като цената е понижаване на кислородната сатурация на артериалната кръв [4].

Във времето концепцията за създаване на фенестър при всички варианти на Fontan-операция е доказала своята ефективност. Тя е широко прилагана не само при високорисковите пациенти, като понякога е въпрос и на институционално приета оперативна тактика [5].

Няма консенсус относно стойността на средното налягане в белодробната артерия (mPAP), над което да се създава фенестър. Често това е въпрос на институционална концепция. Според Nordmeyer и сътр. индикация за фенестрация е наличието на доминантна дясна камера и/или mPAP > 13 mm Hg и/или индекс на Nakata < 250 mm²/m² [6]. Baek и сътр. създават фенестрации при интраоперативно измерено mPAP > 20 mm Hg и сърдечен индекс < 3.0 l/min/m² или при наличие на голям плеврален излив, асцит, тахикардия, неконтролирана метаболитна ацидоза и намалена диуреза след Fontan-операция [7]. Няма общоприети показания и за затваряне на фенестрацията.

Множество нерандомизирани и едно рандомизирано проучване доказват, че фенестрацията подобрява клиничния ход, скъсява продължителността на отделянето от плевралните дренажи и общия болничен престой при всички пациенти след Fontan-операция [8]. Това става за сметка на „дозиран“ дясно-ляв шънт между две структури с относително ниско налягане – Fontan-анастомозата (екстракардиален кондуит, латерален тунел) и системното предсърдие. След преодоляване проблемите на ранния следоперативен период и адекватна адаптация към модифицираната следоперативна еднокамерна циркулация, фенестърът може да се затвори спонтанно или транскатетърно (при пациенти с подходяща хемодинамика).

riod after cardiopulmonary bypass. These problems caused significant perioperative and early postoperative morbidity and mortality, particularly in high-risk patients.

In 1989, Bridges et al. offered a modification of the operation for high-risk candidates for the Fontan procedure. In this modification, communication is created between the common atrium (pulmonary, venous atrium) and the anastomosis connecting the inferior vena cava with the pulmonary artery. This communication acts as a valve allowing direct blood flow from venous to systemic circulation (right-to-left shunt), thereby increasing cardiac output and limiting excessive CVP elevation [1-3]. This makes it possible to maintain the cardiac output in the presence of increased resistance through the cavopulmonary connection and the pulmonary vascular bed at the expense of lower arterial blood oxygen saturation [4].

Over the years, the concept of fenestration creation in all modifications of the Fontan operation proved its effectiveness. Presently it is applied not only in high-risk patients. It is also a matter of institutional policy in the operative management [5].

There is no consensus concerning the level of the mean pulmonary artery pressure (mPAP) above which fenestration should be created. Often this is a matter of local practices. According to Nordmeyer et al. indication for fenestration is the presence of a dominant right ventricle and/or mPAP > 13 mm Hg and/or Nakata index < 250 mm²/m² [6]. Baek et al. created fenestrations in cases of intraoperatively measured mPAP > 20 mm Hg with a cardiac index < 3.0 l/min/m² or in the presence of a large pleural effusion, ascites, tachycardia, uncontrolled metabolic acidosis, and decreased urine output after Fontan operation [7]. Of note is that there are no generally accepted indications for fenestration closure.

Several non-randomized and single randomized trial demonstrate that fenestration improves the clinical course, shortens the duration of pleural drainages, and shortens mean hospitalization period in patients after Fontan surgery [8]. This happens at the expense of a “limited” right-to-left shunt between two structures with relatively low pressure, i.e. the Fontan anastomosis (extracardiac conduit, lateral tunnel) and the systemic atrium. After overcoming the problems of the early postoperative period and adequate adaptation to the modified postoperative single-ventricle circulation, the fenestration may close spontaneously or in patients with appropriate hemodynamics it can be closed using a transcatheter procedure.

Цел

Оценка на резултатите от инвазивно хемодинамично изследване при транскатетърно затваряне на фенестрацията при пациенти след Fontan-операция, използвани за уточняването на показанията за дефинитивно затваряне на фенестрацията.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДИ

Изследвани са 52 деца със създаден фенестър по време на Fontan-операция. Показателите на хемодинамиката при изследваните деца са оценявани преди и след временна оклузия, както и след дефинитивно затваряне на фенестрацията.

Оценени са следните хемодинамични параметри: системна кислородна сатурация, налягане във vena cava и белодробната артерия, камерно систолно и теледиастолно налягане, транспулмонален градиент, системно артериално налягане, белодробен и системен кръвоток, белодробно и системно съдово съпротивление.

Инвазивното хемодинамично изследване включва пълна оценка с манометрии във vena cava superior, vena cava inferior, двата клона на белодробната артерия, вклинено белодробно капиллярно налягане, левопредсърдно налягане (през фенестрацията), систолно и теледиастолно налягане в общата камера, системно артериално налягане, както и оксиметрии от двете празни вени (за кислородната сатурация на смесената венозна кръв), белодробните артерии, лявото предсърдие и аортата.

По време на изследването децата над 3-годишна възраст са на спонтанно дишане на атмосферен въздух с ларингеална маска, а тези под 3 години са интубирани и вентилирани с FiO_2 – 0,21. При всички пациенти е прилаган хепарин i.v. в доза 100 UI/kg. Извършвани са дясна и лява сърдечна катетеризация. Манометриите и оксиметриите са извършвани в базални условия (преди ангиокардиографските изследвания). Хемодинамичните параметри са изчислявани по формулата на Fick [9-11]. Кислородната консумация е определяна по номограма. При пациентите след Fontan-операция няма достъп до белодробните вени, поради което кислородната сатурация в белодробна вена е условно приета за равна на 95% или равна на аортната, ако същата е над 95%. Поради липсата на достъп до общото предсърдие, при затворена фенестрация средното предсърдно налягане е приемано за равно на вклиненото пулмокапиллярно налягане или камерното теледиастолно налягане.

Ангиографските изследвания са извършвани в следните проекции [12]:

Аим

Assessment of the invasively acquired hemodynamic parameters in transcatheter fenestration closure in post-Fontan patients, which are used for evaluation of indications for definitive fenestration closure.

MATERIAL AND METHODS

Fifty-two children with fenestration during Fontan operation were studied. In the studied children, hemodynamic indices were evaluated before and after temporary occlusion, as well as after definitive fenestration closure.

The following hemodynamic parameters were evaluated: systemic oxygen saturation, caval and pulmonary artery pressure, ventricular systolic and end-diastolic pressure, transpulmonary gradient, systemic arterial pressure, pulmonary and systemic blood flow, pulmonary and systemic vascular resistance.

The invasive hemodynamic examination included a complete assessment by manometry in the superior caval vein, inferior caval vein, both pulmonary artery branches, pulmonary capillary wedge pressure, left atrial pressure (through the fenestration), systolic and end-diastolic pressure in the common ventricle, systemic pressure, as well as oximetry from the two caval veins (to assess mixed venous blood saturation), pulmonary arteries, left atrium and aorta.

During the study, the patients over 3 years of age were breathing atmospheric air spontaneously using a laryngeal mask. Those under 3 years of age were intubated and ventilated with FiO_2 of 0.21. All patients received intravenous heparin at a dose of 100 UI/kg. Right and left heart catheterizations were performed. Manometry and oximetry were performed in basal conditions (before angiocardiographic examinations). Hemodynamic parameters were calculated according to Fick's formula [9-11]. Oxygen consumption was determined using a nomogram. In Fontan patients, there is no access to the pulmonary veins, therefore the oxygen saturation in the pulmonary vein was assumed to be equal to 95% or equal to the aortic if it was above 95%. Because of the impossible access to the common atrium in cases with closed fenestration, mean atrial pressure was assumed to be equal to pulmonary capillary wedge pressure or ventricular end-diastolic pressure.

The angiographic studies were performed using the following projections [12]:

– фасова – за оценка на анатомията на каво-пулмоналните анастомози и клоновете на белодробната артерия;

– дясна коса 0/30° – за изобразяване на кондуит с фенестрация и оценка на камерната систолна функция;

– профилни и допълнително ангулирани проекции в специфични ситуации.

Критериите за дефинитивно затваряне на фенестрацията по предложения от нас протокол са следните:

- нарастване на системната SatO₂ над 90%;
- повишаване на кавопулмоналното налягане ≤ 4 mm Hg от изходното (максимално до 16 mm Hg);
- понижаване на SatO₂ в смесена венозна кръв ≤ 20% от изходната (или артерио-венозна разлика до 30%),
- намаляване на сърдечния дебит с по-малко от 30% от изходния,
- понижаване на систолното артериално налягане с по-малко от 15 mm Hg от изходното,
- липса на дебарасиращи венозни колатерали.

На фиг. 1 е показана част от процедурата за временна оклузия на фенестрацията с балонен катетър, а фиг. 2 представя дефинитивно затваряне на фенестрацията с Amplatzer Duct Occluder II.

Статистическа обработка на данните

За статистическа обработка на данните от проучването е използван статистически пакет SPSS 21.0 за Windows. Данните са представени като средни стойности ± стандартно отклонение (средно

– anteroposterior – to evaluate the anatomy of the cavopulmonary anastomoses and the pulmonary artery branches,

– right anterior oblique 0/30° – for imaging of the conduit with fenestration and ventricular systolic function assessment

– lateral projection and additional angulations in specific situations.

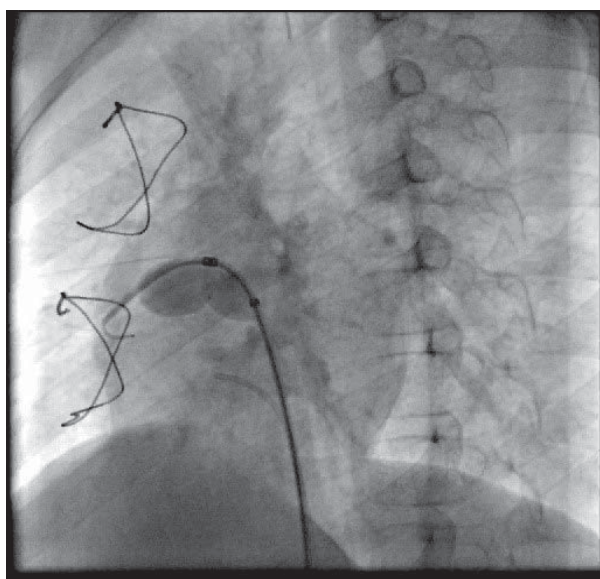
The criteria for definitive closure of the fenestration according to our protocol were the following:

- increase in systemic SatO₂ over 90%,
- cavopulmonary pressure increase ≤ 4 mmHg from baseline (maximum up to 16 mm Hg).
- SatO₂ reduction in mixed venous blood ≤ 20% of baseline (or arteriovenous difference up to 30%),
- reduction of cardiac output by less than 30% of baseline,
- decrease of systolic arterial pressure by less than 15 mmHg from baseline,
- absence of debarrassing venous collaterals.

Figure 1 shows one of the stages of the procedure of temporary occlusion of the fenestration using a balloon catheter. Figure 2 shows definitive closure of the fenestration using Amplatzer Duct Occluder II.

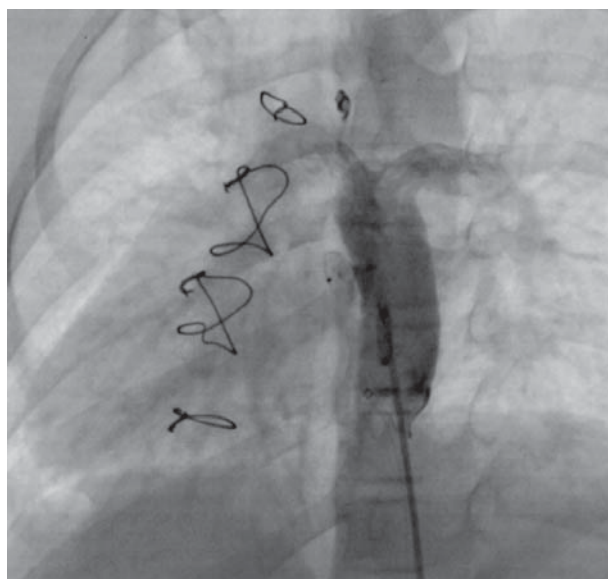
Statistics

The statistical package SPSS 21.0 for Windows was used for statistical analysis of the study data. Data are presented as mean values ± standard deviation (mean ± SD). The obtained results are presented as



Фиг. 1. Временна оклузия на фенестър

Fig. 1. Temporary fenestration occlusion



Фиг. 2. Дефинитивно затваряне на фенестрацията с Amplatzer Duct Occluder II

Fig. 2. Definitive closure of the fenestration using Amplatzer Duct Occluder II

± SD). Получените резултати са представени като абсолютни стойности и относителни честоти (%). За оценка на нормалността на разпределението на количествените променливи са използвани тестовете на Kolmogorov-Smirnov и Shapiro-Wilk.

T-тест за две независими проби (Independent samples T-test) е извършван в случаите с нормално разпределение в две групи на една количествена променлива. U-тест на Mann-Whitney е използван в случаите на ненормално разпределение в две групи на една количествена променлива.

Използваното критично ниво на значимост е $\alpha = 0,05$ и съответната нулева хипотеза е отхвърляна при P-стойност $< \alpha$.

РЕЗУЛТАТИ

От изследваните 52 деца със създадена фенестрация по време на Fontan-операция 26 са момичета и 26 – момчета. При 18 (34,6%) фенестърът се е затворил спонтанно в хода на проследяването, а при 24 от децата (46,2%) е осъществено транскатетърно затваряне на съществуващата фенестрация. При 10 (19,2%) фенестърът персистира при проследяването, тъй като хемодинамиката, анатомията или клиничната находка не позволяваха дефинитивно затваряне на фенестрацията.

Разпределението по пол в трите групи е:

- Спонтанно затворена фенестрация – 9 момичета, 9 момчета;
- Транскатетърно затворена фенестрация – 14 момичета, 10 момчета;
- Персистираща фенестрация – 3 момичета, 7 момчета.

Използваните затварящи устройства са Amplatzer септален оклюдер, Figulla Flex, Amplatzer DO II, Amplatzer VP I.

Резултати от тестови оклузии при децата с последващо дефинитивно затваряне на фенестрацията

Децата с последващо дефинитивно затваряне на фенестрацията след тестовата оклузия са 24. При тях резултатите от хемодинамичната оценка са:

- **Систолично артериално налягане (САН).** Систоличното артериално налягане преди затваряне на фенестрацията в тази група е $87,83 \pm 12,29$ mm Hg. След затваряне на фенестрацията се установява минимална промяна – до $86,48 \pm 13,69$ mm Hg (P = NS).

- **Средно пулмонално налягане.** Средното пулмонално налягане, отчетено преди затваряне на фенестрацията, е $12,83 \pm 2,35$ mm Hg. След затваряне на фенестрацията то се покачва до $13,74 \pm 1,74$ mm Hg, като разликата не е статистически значима (P = NS).

absolute values and relative frequencies (%). Kolmogorov-Smirnov and Shapiro-Wilk tests were used for the assessment of the normality of distribution of quantitative variables.

T-test for two independent samples (Independent samples T-test) was performed in cases with normal distribution in two groups of one quantitative variable. Mann-Whitney U-test was used in cases of non-normal distribution in two groups of one quantitative variable.

The critical level of significance used was $\alpha = 0.05$, and the corresponding null hypothesis was rejected at P value $< \alpha$.

RESULTS

The study includes 52 children with fenestration created during Fontan operation – 26 girls and 26 boys. In 18 children (34.6%) the fenestration closed spontaneously during follow-up and in 24 (46.2%) transcatheter closure of the existing fenestration was performed. In 10 (19.2%) out of the 52 children, the fenestration persisted during follow-up. In these cases the hemodynamics, anatomical, or clinical findings did not allow definitive fenestration closure.

The gender distribution in the three groups was as follows:

- Spontaneously closed fenestration – 9 girls, 9 boys;
- Transcatheter fenestration closure – 14 girls, 10 boys;
- Persistent fenestration – 3 girls, 7 boys.
- The closure devices used were Amplatzer septal occluder, Figulla Flex, Amplatzer DO II, Amplatzer VP I.

Results of test occlusions in children with subsequent definitive fenestration closure

Subsequent definitive closure of fenestrations after test occlusion was performed in 24 children. The results of the hemodynamic assessment in these children were as follows:

- **Systolic blood pressure (SBP).** In this group, systolic blood pressure before fenestration closure was 87.83 ± 12.29 mm Hg. After closure of the fenestration, minimal change to 86.48 ± 13.69 mm Hg was found (P = NS).

- **Mean pulmonary artery pressure.** The mean pulmonary artery pressure before fenestration closure was 12.83 ± 2.35 mm Hg. After closure, it increased to 13.74 ± 1.74 mm Hg, but the difference was not statistically significant (P = NS).

- **Теледиастолно налягане.** Установената промяната на теледиастолното налягане при затваряне на фенестрацията е минимална и несигнификантна – от $8,70 \pm 2,10$ mm Hg до $8,87 \pm 2,16$ mm Hg ($P = NS$) (фиг. 3).

- **Системна $SatO_2$.** При временната оклузия на фенестрацията в групата с последващо дефинитивно затваряне на фенестрацията се установи повишение на системната кислородна сатурация от $87,87 \pm 3,78\%$ на $94,52 \pm 1,62\%$ ($P < 0,001$).

- **Белодробен кръвоток (Q_p).** Белодробният кръвоток, установен преди затваряне на фенестрацията, е $2,85 \pm 0,51$ l/min. След затваряне на фенестрацията той нараства до $3,16 \pm 0,55$ l/min. Промяната не е статистически значима ($P = NS$).

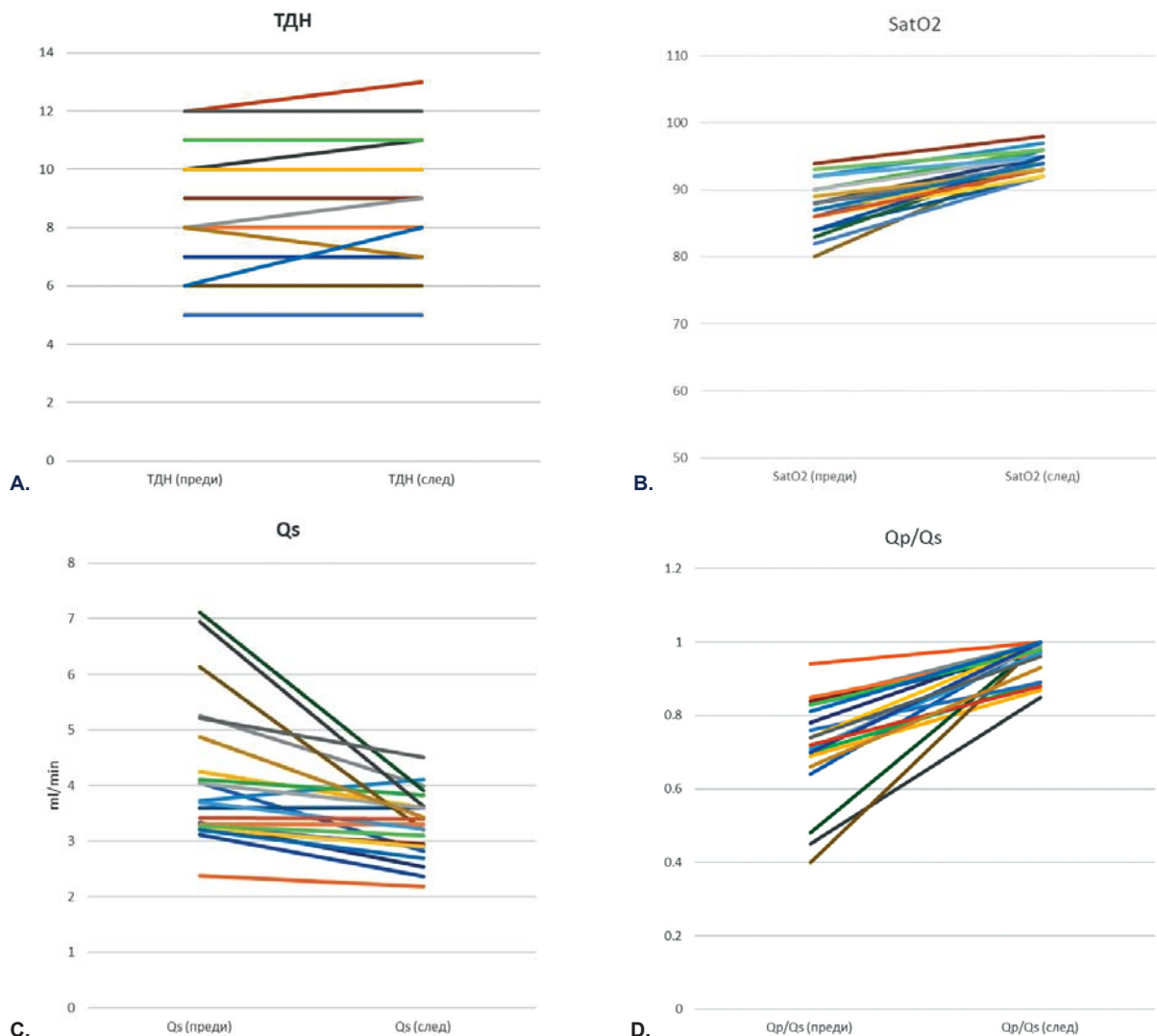
- **Системен кръвоток (Q_s).** При нашите пациенти с последващо дефинитивно затваряне на фенес-

- **End-diastolic pressure.** The observed change in end-diastolic pressure after fenestration closure was minimal and nonsignificant, from 8.70 ± 2.10 mm Hg to 8.87 ± 2.16 mm Hg ($P = NS$) (Figure 3).

- **Systemic $SatO_2$.** In the temporary fenestration occlusion in the group with subsequent definitive fenestration closure, an increase in systemic oxygen saturation from $87.87 \pm 3.78\%$ to $94.52 \pm 1.62\%$ ($P < 0.001$) was found.

- **Pulmonary blood flow (Q_p).** Pulmonary blood flow before fenestration closure was 2.85 ± 0.51 l/min. After the closure of the fenestration, it increased to 3.16 ± 0.55 l/min. The change was not statistically significant ($P = NS$).

- **Systemic blood flow (Q_s).** In our patients with subsequent definitive fenestration closure, the



Фиг. 3. Теледиастолно налягане (A), кислородна сатурация (B), системен кръвоток (C) и отношение „белодробен/системен кръвоток“ (D) преди и след оклузия на фенестрацията при децата с интервенционално затворен фенестър

Fig. 3. End-diastolic pressure (A), oxygen saturation (B), systemic blood flow (C), and pulmonary/systemic blood flow ratio (D) before and after fenestration occlusion in children with interventional fenestration closure

трацията при временната оклузия се установи значимо намаляване на системния кръвоток (от $4,12 \pm 1,25$ l/min на $3,29 \pm 0,58$ l/min [$P < 0,01$]), но при всички пациенти то е под 30% от изходния (фиг. 3).

• **Отношение Qp/Qs.** Отношението Qp/Qs преди затваряне на фенестрацията е $0,72 \pm 0,13$. След затваряне на фенестрацията то се повишава до $0,96 \pm 0,05$. Промяната на отношението Qp/Qs преди и след затваряне на фенестрацията е статистически значима ($P < 0,001$) (фиг. 3).

В таблица 1 са представени обобщени хемодинамични показатели при дефинитивно транскатетърно затваряне на фенестрацията.

Резултати от тестовите оклузии при децата без последващо дефинитивно затваряне на фенестрацията

Изследваните деца, при които въз основа на резултата от временната оклузия на фенестрацията не е осъществено дефинитивно затваряне на фенестрацията, са 7. При тези деца бяха получени следните резултати от хемодинамичната оценка (фиг. 4):

Систолно артериално налягане. Установи се значимо понижение от $95,71 \pm 9,29$ mm Hg до $80,86 \pm 8,11$ mm Hg ($P < 0,01$) (табл. 2).

Кавопулмонално налягане. То се повиши сигнификантно от $14,86 \pm 0,90$ mm Hg на $18,14 \pm 1,07$ mm Hg ($P < 0,001$) (табл. 2).

Системна кислородна сатурация. Тя показва нарастване от $86,00 \pm 2,31\%$ на $93,71 \pm 1,89\%$ ($P < 0,001$) (табл. 2).

Системен кръвоток. Системният кръвоток намаля от $3,86 \pm 0,52$ l/min на $2,75 \pm 0,46$ l/min ($P = 0,001$) (табл. 2).

temporary occlusion caused a significant systemic blood flow reduction (from 4.12 ± 1.25 l/min to 3.29 ± 0.58 l/min [$P < 0.01$]). In all patients it was less than 30% of baseline (Figure 3).

• **Qp/Qs ratio.** The Qp/Qs ratio before fenestration closure was 0.72 ± 0.13 . After closing the fenestration, it increased to 0.96 ± 0.05 . The change in the Qp/Qs ratio was statistically significant ($P < 0.001$) (Fig. 3).

Table 1 presents summarized hemodynamic parameters during transcatheter fenestration test occlusion in patients with subsequent definitive fenestration closure.

Results of test occlusions in children without subsequent definitive fenestration closure

Seven children were studied in whom definitive fenestration closure was not performed based on the results of the temporary occlusion of the fenestration. The following hemodynamic results were obtained in these children (Figure 4):

Systolic arterial pressure. A significant decrease was found from 95.71 ± 9.29 mm Hg to 80.86 ± 8.11 mm Hg ($P < 0.01$) (Table 2).

Cavopulmonary pressure. It increased significantly from 14.86 ± 0.90 mm Hg to 18.14 ± 1.07 mm Hg ($P < 0.001$) (Table 2).

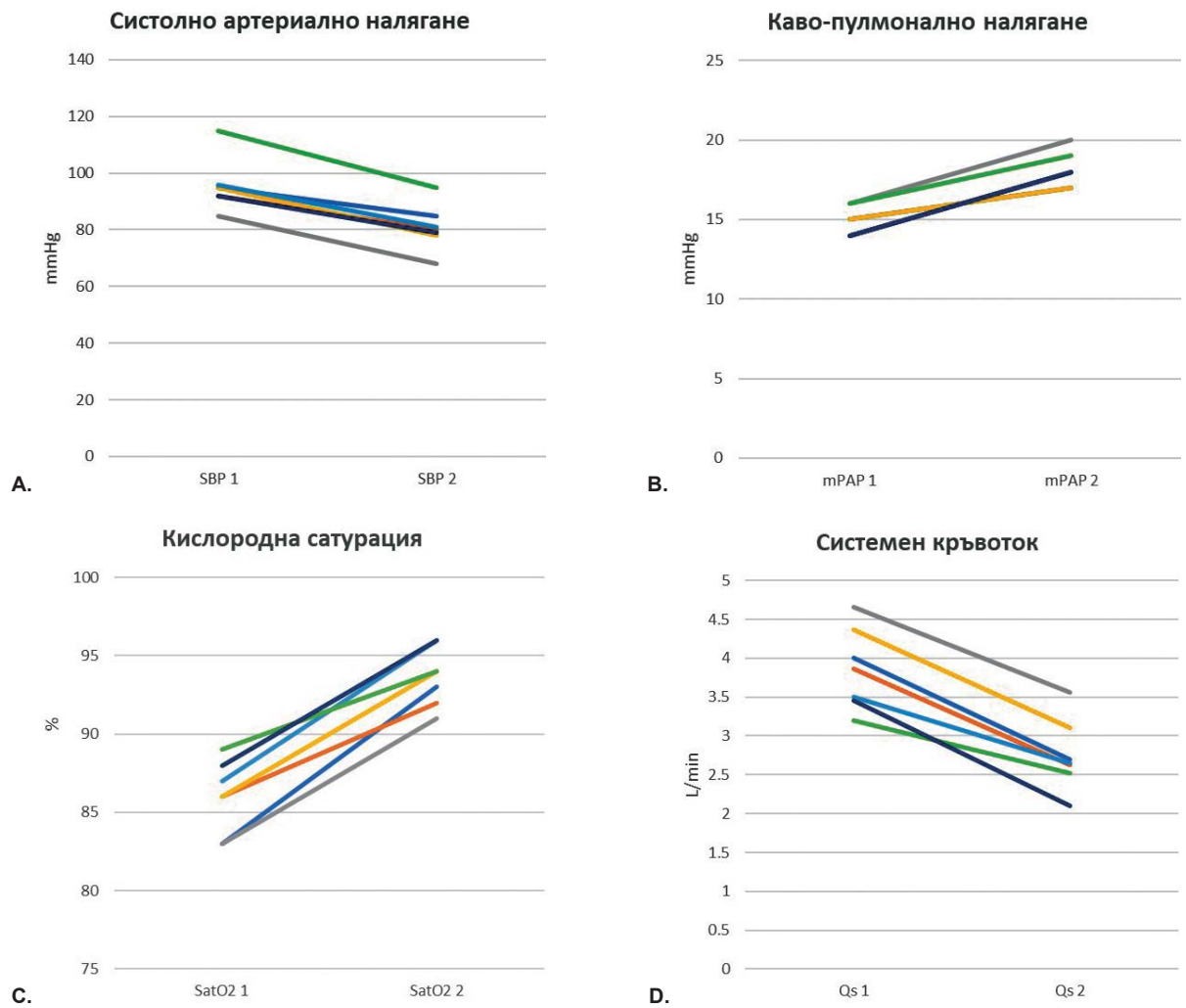
Systemic oxygen saturation. It showed an increase from $86.00 \pm 2.31\%$ to $93.71 \pm 1.89\%$ ($P < 0.001$) (Table 2).

Systemic blood flow. Systemic blood flow decreased from 3.86 ± 0.52 l/min to 2.75 ± 0.46 l/min ($P = 0.001$) (Table 2).

Таблица 1. Хемодинамични показатели при балонна оклузия на фенестрацията при пациентите с последващо дефинитивно затваряне на фенестрацията

Table 1. Hemodynamic indices during balloon fenestration occlusion in patients with subsequent definitive fenestration closure

Показател // Parameter	Преди затваряне Before closure		След затваряне After closure		P
	Средно Mean	± SD	Средно Mean	± SD	
Систолно артериално налягане (mm Hg) Systolic arterial pressure (mmHg)	87,83	12,29	86,48	13,69	NS
Кавопулмонално налягане (mm Hg) Cavopulmonary pressure (mmHg)	12,83	2,35	13,74	1,74	NS
Теледиастолно налягане (mm Hg) End-diastolic pressure (mmHg)	8,70	2,10	8,87	2,16	NS
Системна кислородна сатурация (%) Systemic oxygen saturation (%)	87,87	3,78	94,52	1,62	< 0,001
Белодробен кръвоток (l/min) Pulmonary blood flow (Qp) (l/min)	2,85	0,51	3,16	0,55	NS
Системен кръвоток (l/min) Systemic blood flow (Qs) (l/min)	4,12	1,25	3,29	0,58	< 0,01
Отношение белодробен/системен кръвоток Qp/Qs ratio	0,72	0,13	0,96	0,05	< 0,001



Фиг. 4. Хемодинамични показатели от тестова оклузия на фенестрацията с неблагоприятен отговор. **A.** Систолно артериално налягане, **B.** Кавопулмонално налягане, **C.** Кислородна сатурация, **D.** Системен кръвоток.

Fig. 4. Hemodynamic results of test occlusion of the fenestration with unfavourable response. **A.** Systolic arterial pressure, **B.** Cavopulmonary pressure, **C.** Oxygen saturation, **D.** Systemic blood flow

Таблица 2. Тестова оклузия – промяна на хемодинамичните показатели при временната оклузия (незатворени)

Table 2. Test occlusion – change of hemodynamic indices during temporary occlusion (not closed)

Показател // Parameter	Преди // Before	След // After	P
	Средно \pm SD // Mean \pm SD	Средно \pm SD // Mean \pm SD	
Систолно артериално налягане (mm Hg) Systolic arterial pressure (mmHg)	95,71 \pm 9,29	80,86 \pm 8,11	< 0,01
Кавопулмонално налягане (mm Hg) Cavopulmonary pressure (mmHg)	14,86 \pm 0,90	18,14 \pm 1,07	< 0,001
Системна кислородна сатурация (%) Systemic oxygen saturation (%)	86,00 \pm 2,31	93,71 \pm 1,89	< 0,001
Системен кръвоток (l/min) Systemic blood flow (l/min)	3,86 \pm 0,52	2,75 \pm 0,46	= 0,001

В таблици 3 и 4 са сравнени хемодинамичните показатели при временно затваряне на фенестрацията при пациентите със и без дефинитивно затваряне на фенестрацията след тестовата оклузия.

Хемодинамични данни след транскатетърна оклузия и при последната катетеризация

Сравнението на резултатите, получени след транскатетърна оклузия и при катетеризация, осъществена в отдалечен период (средно $3,2 \pm 2,8$ години след затваряне на фенестрацията) показват липса на значима промяна на кавопулмоналното налягане, сигнификантно понижаване на системната кислородна сатурация и сигнификантно нарастване на системния кръвоток (табл. 5).

Tables 3 and 4 show comparison of the hemodynamic parameters during temporary closure of the fenestrations in patients with permanently closed and not closed fenestrations after test occlusions.

Hemodynamic data after transcatheter occlusion and at the last catheterization

Comparison of the results obtained after transcatheter occlusion and in the follow-up catheterization (mean 3.2 ± 2.8 years after fenestration closure) showed no significant change in cavopulmonary pressure, a significant decrease in systemic oxygen saturation, and a significant increase in systemic blood flow (Table 5).

Таблица 3. Тестова оклузия – хемодинамични показатели преди временната оклузия

Table 3. Test occlusion – hemodynamic parameters before temporary occlusion

Показател Parameter	Незатворени (n = 7) // Not closed (n = 7)	Затворени (n = 24) // Closed (n = 24)	P
	Средно \pm SD // Mean \pm SD	Средно \pm SD // Mean \pm SD	
Систолно артериално налягане (mm Hg) Systolic arterial pressure (mm Hg)	95,71 \pm 9,29	87,83 \pm 12,30	NS
Кавопулмонално налягане (mm Hg) Cavopulmonary pressure (mm Hg)	14,86 \pm 0,90	12,83 \pm 2,35	< 0,05
Системна кислородна сатурация (%) Systemic oxygen saturation (%)	86,00 \pm 2,31	87,87 \pm 3,78	NS
Системен кръвоток (l/min) Systemic blood flow (l/min)	3,86 \pm 0,52	4,12 \pm 1,25	NS

Таблица 4. Тестова оклузия – хемодинамични показатели след временната оклузия

Table 4. Test occlusion – hemodynamic parameters after temporary occlusion

Показател // Parameter	Незатворени (n = 7) // Not closed (n = 7)	Затворени (n = 24) // Closed (n = 24)	P
	Средно \pm SD // Mean \pm SD	Средно \pm SD // Mean \pm SD	
Систолно артериално налягане (mm Hg) Systolic arterial pressure (mm Hg)	80,86 \pm 8,11	86,48 \pm 13,69	NS
Кавопулмонално налягане (mm Hg) Cavopulmonary pressure (mm Hg)	18,14 \pm 1,07	13,74 \pm 1,74	< 0,001
Системна кислородна сатурация (%) Systemic oxygen saturation (%)	93,71 \pm 1,89	94,52 \pm 1,62	NS
Системен кръвоток (l/min) Systemic blood flow (l/min)	2,75 \pm 0,46	3,29 \pm 0,58	< 0,05

Таблица 5. Хемодинамични данни след транскатетърна оклузия и при последната катетеризация (затворени).

Table 5. Hemodynamic data after transcatheter occlusion and at follow-up catheterization

Показател Parameter	Преди оклузия	След оклузия	Отдалечен	P
	Средно \pm SD	Средно \pm SD	Средно \pm SD	
	Before occlusion	After occlusion	Follow-up catheterization	
	Mean \pm SD	Mean \pm SD	Mean \pm SD	
Кавопулмонално налягане (mm Hg) Cavopulmonary pressure (mm Hg)	12,83 \pm 2,35	13,74 \pm 1,74	14,02 \pm 2,84	NS
Системна кислородна сатурация (%) Systemic oxygen saturation (%)	87,87 \pm 3,78	94,52 \pm 1,62	89,09 \pm 4,80	< 0,001
Системен кръвоток (l/min) Systemic blood flow (l/min)	4,12 \pm 1,25	3,29 \pm 0,58	4,01 \pm 1,11	< 0,05

ОБСЪЖДАНЕ

Първото съобщение за серия с успешна транскатетърна оклузия на фенестрации при Fontan тип операция е от 1990 г. [13]. През последните 30 години дискусиата „за и против“ кога, с какви устройства и дали въобще да бъдат затваряни фенестрациите след Fontan-операция остава отворена и със сигурност отговорът не е еднозначен. От една страна, хипоксията с всичките ѝ неблагоприятни последици има негативен физиологичен ефект, както по отношение на физическото развитие и тъканната оксигенация, така и по отношение потенциране на миокардна фиброза и крайно неблагоприятната хронична хипоксична белодробна вазоконстрикция (ХБВ). ХБВ в допълнение към спецификите на пулмоналната циркулация при Fontan-пациентите – непулсативен белодробен кръвоток и често предварително ремоделирано/редуцирано белодробно съдово русло, може да способства допълнително за повишаване на белодробното съдово съпротивление и влошаване на Fontan-хемодинамиката [14].

Друга неблагоприятна последица на персистиращата фенестрация е възможността за парадоксални емболии. При релативно ниското налягане във венозната циркулация и предсърдието и хиперкоагулацията, характерна за Fontan-пациентите, вероятността за подобно усложнение е реална.

От друга страна, затварянето на фенестрацията при недобре селектирани пациенти може да доведе до нарастване на кавопулмоналното налягане, редукция на сърдечния дебит и декомпенсация на Fontan-циркулацията.

В серия от 300 Fontan-пациенти, при които рутинно е създавана фенестрация, Kotani и сътр. съобщават за 75 деца със спонтанно затворени фенестри [5]. При 185 от тези пациенти фенестърът е затворен транскатетърно, а 40 са били с неподходяща за затваряне на фенестрацията хемодинамика при тестовата оклузия. Според авторите персистиращата фенестрация, със сигнификантно влошаване на хемодинамичните параметри при тестова оклузия е независим предиктор за неблагоприятен отдалечен изход при Fontan-пациенти. Според Tweddell и сътр. наличието на фенестрация има значим негативен ефект върху т.нар. event-free преживяемост [15].

В голям метаанализ, включващ 4806 пациенти и обобщаващ публикуваните данни от 19 проучвания Bouhout и сътр., заключават, че рискът за недостатъчност на Fontan-циркулацията при отдалеченото проследяване е еднакъв в двете групи – на фенестрирани и нефенестрирани пациенти [3].

Временното затваряне на фенестрацията при пациентите след Fontan-операция се извършва с цел оценка на хемодинамичния ефект от прекъсва-

DISCUSSION

The first report of a series of successful transcatheter occlusion of fenestrations in Fontan surgery was published in 1990 [13]. In the last 30 years, the discussion “advantages and disadvantages, when, with what devices, and if at all” to close the fenestrations after Fontan operation remains open and certainly the answer is not clear. Hypoxia with all its adverse consequences has a negative physiological effect in terms of physical development, tissue oxygenation, potentiation of myocardial fibrosis and the extremely adverse chronic hypoxic pulmonary vasoconstriction (HPV). In addition to the specifics of the pulmonary circulation in Fontan patients (non-pulsatile pulmonary blood flow and often pre-remodeled/reduced pulmonary vasculature) HPV may contribute to further increase in pulmonary vascular resistance and deterioration of Fontan hemodynamics [14].

Another adverse consequence of the persistent fenestration is the possibility of paradoxical emboli. With the relatively low venous and atrial pressure and hypercoagulation in Fontan patients, the possibility of such a complication to occur is not negligible. On the other hand, closure of the fenestration without strict selection of eligible patients can lead to an increase in cavopulmonary pressure, a reduction in cardiac output and Fontan circulation failure. Based on analysis of a series of 300 routinely fenestrated Fontan patients, Kotani et al. reported 75 children with spontaneously closed fenestration [5]. In 185 of these patients, the fenestration was closed during transcatheter procedure, and 40 had inadequate for fenestration closure hemodynamics at test occlusion. According to the authors, persistent fenestration with significant deterioration of hemodynamic parameters during test occlusion is an independent predictor of adverse long-term outcome in Fontan patients. According to Tweddell et al., the fenestration has a significant negative effect on the event-free survival [15]. In a large meta-analysis including 4806 patients based on published data from 19 studies, Bouhout et al. concluded that the risk of Fontan failure at long-term follow-up was the same in both groups of fenestrated and non-fenestrated patients [3].

Temporary fenestration occlusion in Fontan patients is performed in order to evaluate the hemodynamic effect of blood flow interruption and to assess the possibility of definitive fenestration closure. It is performed in patients with anatomy and basal hemodynamic parameters suggesting possi-

нето на кръвотока през фенестрацията и преценка на възможността за дефинитивното му затваряне. Осъществява се при пациенти, при които анатомията и базалните хемодинамични показатели предполагат възможност за дефинитивно затваряне на фенестрацията. Повишаването на кавопулмоналното налягане ≥ 16 mm Hg, значимото намаляване на сърдечния дебит и понижаването на систолното артериално налягане въпреки повишаването на SatO₂ по време на оклузията са противопоказания за дефинитивно затваряне на фенестрацията [16].

При изследваните деца с последващо дефинитивно затваряне на фенестрацията показателите систолно артериално налягане, средно пулмонално налягане, теледиастолно налягане и белодробен кръвоток не показват значима промяна при временното затваряне на фенестрацията.

Установеното от нас повишение на системната кислородна сатурация при временната оклузия на фенестрацията е значима {от $87,87 \pm 3,78\%$ на $94,52 \pm 1,62\%$ ($P < 0,001$)}. Този резултат съответства на литературните данни: Momenah и сътр. (от $85,12 \pm 7,89\%$ до $94,56 \pm 3,63\%$) [17]; Mays и сътр. (от $92 \pm 2\%$ до $96 \pm 2\%$) [18]; Ebeid и сътр. (от $82,5 \pm 11\%$ до $93 \pm 3\%$) [19] и Moszura и сътр. (от $81 \pm 5\%$ до $96 \pm 2\%$) [20].

При изследваните пациенти с последващо дефинитивно затваряне на фенестрацията при временната оклузия се отчете сигнификантно намаляване на системния кръвоток (от $4,12 \pm 1,25$ l/min на $3,29 \pm 0,58$ l/min [$P < 0,01$]). При всички пациенти тази редукция на системния кръвоток е с по-малко от 30% от изходния. Подобна редукция на сърдечния дебит установяват Mays и сътр. (от $3,01 \pm 0,98$ на $2,14 \pm 0,87$ l/min/m²) [18], Meadows и сътр. (от $3,2$ на $2,8$ l/min/m²) [21], Kawasaki и сътр. (от $3,5 \pm 1,0$ на $3,1 \pm 0,9$ l/min/m²) [22].

В 7 от нашите случаи след тестовата оклузия на фенестрацията не се осъществи дефинитивно затваряне на фенестрацията поради неблагоприятни хемодинамични показатели – нарастване на кавопулмоналното налягане над 16 mm Hg и сигнификантно понижаване на систолното артериално налягане, независимо от подобрението на кислородната сатурация по време на оклузията. При тях средното кавопулмонално налягане се повишава сигнификантно от $14,86 \pm 0,90$ mm Hg до $18,14 \pm 1,07$ mm Hg ($P < 0,001$). Сistolното артериално налягане се понижава от $95,71 \pm 9,29$ mm Hg до $80,86 \pm 8,11$ mm Hg ($P < 0,01$). Очаквано кислородната сатурация нараства (от $86,00 \pm 2,31\%$ до $93,71 \pm 1,89\%$; $P < 0,001$). Системният кръвоток при изследваните от нас пациенти, преценени като неподходящи за дефинитивно затваряне на фенестрацията, намалява значимо (от $3,86 \pm 0,52$ l/min на $2,75 \pm 0,46$ l/min; $P = 0,001$) (средно с 29%).

ble definitive fenestration closure. An increase in cavopulmonary pressure ≥ 16 mm Hg and a significant decrease in cardiac output and systolic blood pressure, despite an increase in SatO₂ after occlusion, are contraindications for definitive fenestration closure [16].

In children with subsequent definitive fenestration closure, the systolic arterial pressure, mean pulmonary pressure, end-diastolic pressure and pulmonary blood flow did not show significant change during the temporary occlusion of the fenestration.

The increase in systemic oxygen saturation we found after temporary fenestration occlusion was significant [from $87.87 \pm 3.78\%$ to $94.52 \pm 1.62\%$ ($P < 0.001$)]. This result is consistent with data published by: Momenah et al. (from $85.12 \pm 7.89\%$ to $94.56 \pm 3.63\%$) [17], Mays et al. (from $92 \pm 2\%$ to $96 \pm 2\%$) [18], Ebeid et al. (from $82.5 \pm 11\%$ to $93 \pm 3\%$) [19], and Moszura et al. (from $81 \pm 5\%$ to $96 \pm 2\%$) [20].

A significant decrease in systemic blood flow after test occlusion (from 4.12 ± 1.25 l/min to 3.29 ± 0.58 l/min [$P < 0.01$]) was found in our patients with subsequent definitive fenestration closure. In all patients, this reduction in systemic blood flow was less than 30% of baseline. A similar level of cardiac output reduction was found by Mays et al. (from 3.01 ± 0.98 to 2.14 ± 0.87 l/min/m²) [18], Meadows et al. (from 3.2 to 2.8 l/min/m²) [21], Kawasaki et al. (from 3.5 ± 1.0 to 3.1 ± 0.9 l/min/m²) [22].

In 7 cases, definitive fenestration closure was not performed due to unfavourable hemodynamic parameters after the test occlusion of the fenestration. These parameters included an increase in cavopulmonary pressure above 16 mmHg and a significant decrease in systolic arterial pressure, regardless of the improvement of oxygen saturation after the test occlusion. In these patients, the mean cavopulmonary pressure increased significantly from 14.86 ± 0.90 mm Hg to 18.14 ± 1.07 mm Hg ($P < 0.001$), and systolic blood pressure decreased from 95.71 ± 9.29 mm Hg to 80.86 ± 8.11 mm Hg ($P < 0.01$). As expected, oxygen saturation increased (from $86.00 \pm 2.31\%$ to $93.71 \pm 1.89\%$; $P < 0.001$). Systemic blood flow in the unsuitable for definitive fenestration closure patients decreased significantly (from 3.86 ± 0.52 l/min to 2.75 ± 0.46 l/min; $P = 0.001$) (mean reduction of 29%).

При останалите 3 деца без дефинитивно затваряне на фенестрацията фенестърът не е затворен поради неподходящи за затваряне изходни хемодинамични показатели (2 деца) и наличие на хипоплазия на клоновете на белодробната артерия (1 дете).

Оценка на показанията за дефинитивно транскатетърно затваряне на фенестрацията

Според Hijazi и сътр. [23] и Pihkala и сътр. [24] най-важният елемент в планирането на едно транскатетърно затваряне на фенестър при Fontan-пациент е детайлното интракардиално изследване преди затварянето, включващо пълна хемодинамична оценка в базални условия и промяната на показателите при временна оклузия на фенестрацията. Не по-малко важна е тяхната комплексна интерпретация.

Thatte и сътр. прилагат следните критерии за транскатетърно затваряне на фенестрацията след Fontan-операция: 1) необструктивна Fontan-циркулация, без значими декомпресиращи вено-венозни колатерали, 2) изходно кавопулмонално налягане ≤ 15 mm Hg, 3) изходен сърдечен индекс ≥ 2 l/min/m² и 4) понижаване на сърдечния индекс $\leq 20\%$ при тестова оклузия на фенестрацията [16].

Подход при вземането на решение за дефинитивно затваряне на фенестрацията

Няма единен, официално приет протокол за инвазивна хемодинамична оценка на фенестрираните Fontan-пациенти, кандидати за затваряне на фенестрацията. След 2010 г. ние адаптирахме протоколите на Bridges, Hijazi и Pihkala, препоръчващи детайлна оценка на базалните хемодинамични параметри преди и след временна оклузия на фенестрацията. Предложихме Протокол за проследяване и хемодинамична инвазивна оценка на пациентите с ВСМ тип обща камера след завършване етапите на функционална корекция тип Fontan [25], който следваме в нашата ежедневна работа.

По отношение на оценката на пациентите с фенестър след Fontan-операция препоръчваме рутинна катетеризация на всички пациенти в края на първата година след операцията. При кавопулмонално налягане под 16 mm Hg – временна оклузия на фенестрацията с нова хемодинамична оценка след 10-ата минута. Ангиографиите да се осъществяват по време на тестовата оклузия. По този начин може да се оцени кълмплайънсът на Fontan-циркулация към „остро“ обемно обременяване. Задължително осъществяване на ангиографии във v. innominata, v. jugularis interna и проксималната част на v. cava inferior за изключване на дебарасиращи венозни колатерали. Ако такива се открият, те трябва да се емболизират първи преди вземане на решение за затваряне на фенестрацията.

In the remaining three children without definitive fenestration closure, the fenestration was not closed due to unsuitable for closure baseline hemodynamic parameters (2 children) and hypoplasia of the pulmonary artery branches (1 child).

Assessment of indications for definitive transcatheter fenestration closure

According to Hijazi et al. [23] and Pihkala et al. [24] the most important component in transcatheter fenestration closure planning in a Fontan patient is the detailed intracardiac study before closure. This constitutes of a complete baseline hemodynamic assessment and the change in indices during temporary occlusion of the fenestrations. Furthermore, the interpretation of the results in complex is of no less importance.

Thatte et al. used the following criteria for transcatheter closure of the fenestration after Fontan operation: 1) an unobstructed Fontan circuit without decompressing venovenous collaterals, 2) baseline Fontan pressure ≤ 15 mm Hg, 3) baseline cardiac index ≥ 2 l/min/m², and decrease in cardiac index $\leq 20\%$ at test occlusion of the fenestration [16].

Our approach to the decision making concerning the definitive fenestration closure

There is no universally accepted protocol for invasive hemodynamic evaluation of fenestrated Fontan patients who are candidates for fenestration closure. Since 2010, we have adapted the protocols of Bridges, Hijazi, and Pihkala recommending detailed assessment of basal hemodynamic parameters before and after temporary fenestration occlusion. We created a custom “Protocol for follow-up and invasive hemodynamic assessment of patients with univentricular type of congenital heart malformations after completion of the stages of Fontan type correction” [25] which we follow in our daily practice.

Regarding the evaluation of patients with fenestration after Fontan surgery, we recommend routine catheterization of all patients at the end of the first year after surgery. At cavopulmonary pressure below 16 mmHg we perform temporary occlusion of the fenestration with a new hemodynamic assessment after the 10th minute. Angiographies should be performed during the test occlusion. This allows assessment of the Fontan circulation compliance to an “acute” volume overload. Angiography in v. innominata, v. jugularis interna and the proximal part of v. cava inferior to exclude debarrassing venous collaterals is obligatory. If such collaterals are found, they should be embolized first before making a decision about fenestration closure.

Нашето мнение е, че колкото по-подробна и стриктна е оценката в катетеризационната лаборатория, толкова по-малка е вероятността да се навреди на пациента с Fontan-циркуляция. Например кавопулмоналното налягане е сензитивен, но не и специфичен метод за оценка на Fontan-хемодинамиката, тъй като се повлиява значимо от състоянието на обща хидратация, камерната функция, белодробно съдово съпротивление. По тази причина изолираното ползване на промяната само на кавопулмонално налягане и кислородната сатурация при тестова оклузия като показател за затваряне на фенестрацията може да доведе до груби грешки в оценката. Тъй като след затваряне на фенестрацията се редуцира общият сърдечен дебит, трябва да се оценят промяната в системния кръвоток и сатурацията в смесена венозна кръв като показател за степента на кислородна екстракция от тъканите и важен белег на потенциал за „нисък дебит“ след затварянето.

Според нас дори най-стриктната оценка на хемодинамиката при един Fontan-пациент в катетеризационната лаборатория (в условията на анестезия, пълен покой и релативна дехидратация) не отразява реалното хемодинамично състояние на циркуляцията. Неблагоприятна отдалечена еволюция с декомпенсация на Fontan-кръвообращението при някои пациенти се съобщават във всички серии след транскатетърно оклузия на фенестрации.

Отдалечена еволюция след дефинитивно затваряне на фенестрацията

При последната катетеризация на пациентите със затворен фенестър отбелязваме сигнификантна редукция на кислородната сатурация и нарастване на сърдечния дебит с минимално, несигнификантно повишение на кавопулмоналното налягане. Обяснението на този феномен е свързано с отварянето на дебарасиращи венозни колатерали при част от пациентите със затворен фенестър (вероятно вследствие на включване в действие на съществуващи венозни канали), изпълняващи функцията на вентил с дясно-ляв шънт, значим при част от пациентите. Биологичният смисъл на тази промяна е запазване на сърдечния дебит за сметка на системна цианоза. Резултатите от интервенциите, насочени към затваряне на тези комуникации, за съжаление, не показват дълготрайна ефективност по отношение на системната кислородна сатурация.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Fontan-операцията е палиативна процедура и това не трябва да се забравя. Опериранияте по този начин пациенти са с изходно крайно неблагоприятна сърдечна морфология и хемодинамика. В отдале-

It is our opinion that the more detailed and strict the assessment in the catheterization suite, the less likely it is to harm the patient with a Fontan circulation. For example, cavopulmonary pressure is a sensitive but not specific parameter for Fontan hemodynamics evaluation as it is significantly influenced by the patient fluid status, ventricular function, and pulmonary vascular resistance. The isolated use of the change of cavopulmonary pressure and oxygen saturation during test occlusion as an indicator regarding fenestration closure may lead to gross errors in estimation. Total cardiac output is reduced after fenestration closure and the change in systemic blood flow and mixed venous blood saturation are used for the assessment of the tissue oxygen extraction and as an important marker of potential for low output after closure.

In our opinion, even the most strict assessment of hemodynamics in a Fontan patient in the catheterization suite (under conditions of anaesthesia, complete rest, and relative dehydration) does not reflect the actual state of the circulation. Unfavourable long-term evolution with Fontan circulation failure in some patients after seemingly favourable markers following transcatheter occlusion of fenestrations has been reported in all series.

Late evolution after definitive fenestration closure

At the last follow-up catheterization in patients with closed fenestrations, we noted a significant reduction in oxygen saturation and an increase in cardiac output with a minimal, non-significant change in cavopulmonary pressure. The explanation of this phenomenon is related to the opening of debarrasing venous collaterals in some of the patients with closed fenestrations (probably due to activation of existing venous channels). These collaterals act as valves allowing right-to-left shunt, which is significant in some of the patients. This change preserves cardiac output at the expense of systemic cyanosis. The results of interventions for closure of these communications, unfortunately, do not show long-term effectiveness in terms of systemic oxygen saturation.

CONCLUSION

The Fontan operation is a palliative procedure and this should not be forgotten. The cardiac morphology and hemodynamics in these patients are extremely unfavorable at baseline. In late evolution,

чената еволюция те продължават да поставят пред кардиолозите за деца и възрастни сложни, понякога трудно решими или нерешими проблеми. На този етап няма консенсус относно стойността на средното налягане в белодробната артерия, над което да се създава фенестър, както и няма общоприети показания и за затваряне на фенестрацията. В настоящата работа представяме наши резултати от инвазивна хемодинамична оценка при временно транскатетърно затваряне на фенестрацията при пациенти след Fontan-операция. Представените препоръки за контрола и оценката на пациентите с фенестър след Fontan-операция могат да бъдат полезни за ежедневната клинична работа с този тип пациенти.

they continue to pose complex, sometimes difficult to solve or unsolvable problems to pediatric and adult cardiologists. For now there is no consensus on the value of mean pulmonary artery pressure above which fenestration should be created, and there are no generally accepted criteria for fenestration closure. In this work, we present our results concerning the invasive hemodynamic evaluation during temporary transcatheter fenestration closure in patients after Fontan surgery. The outlined recommendations for evaluation and follow-up of patients with fenestrations after Fontan operation can be useful in daily practice.

Не е деклариран конфликт на интереси

No conflict of interest was declared

Библиография / References

1. Bridges ND, Mayer JE, Jr., Lock JE et al. Effect of baffle fenestration on outcome of the modified Fontan operation. *Circulation* 1992;86:1762-9.
2. Goreczny S, Dryzek P, Morgan GJ et al. Fenestration closure with Amplatzer Duct Occluder II in patients after total cavo-pulmonary connection. *Archives of medical science : AMS* 2017;13:337-345.
3. Bouhout I, Ben-Ali W, Khalaf D et al. Effect of Fenestration on Fontan Procedure Outcomes: A Meta-Analysis and Review. *The Annals of thoracic surgery* 2020;109:1467-1474.
4. Jolley M, Colan SD, Rhodes J et al. Fontan physiology revisited. *Anesthesia and analgesia* 2015;121:172-82.
5. Kotani Y, Chetan D, Saedi A et al. Persistent fenestration may be a marker for physiologic intolerance after Fontan completion. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery* 2014;148:2532-8.
6. Nordmeyer S, Rohder M, Nordmeyer J et al. Systemic right ventricular morphology in the early postoperative course after extracardiac Fontan operation: is there still a need for special care? *European journal of cardio-thoracic surgery: official journal of the European Association for Cardio-thoracic Surgery* 2017;51:483-489.
7. Baek JS, Park CS, Yun TJ et al. Identification of high-risk Fontan candidates by intraoperative pulmonary flow study. *International journal of cardiology* 2021;324:60-65.
8. Bradley SM. Use of a fenestration should be routine during the Fontan procedure: PRO. *Seminars in thoracic and cardiovascular surgery Pediatric cardiac surgery annual* 2010;13:55-9.
9. Kaneva A. Hemodynamic assessment of congenital heart malformations with left to right shunt. *Bulgarian cardiology* 2022;28:7-12.
10. Conzarova M. Hemodynamics in congenital heart malformations with left to right shunt. In: Conzarova M, editor *Hemodynamics*. Sofia: Arbilis, 2014.
11. Wilkinson JL. Haemodynamic calculations in the catheter laboratory. *Heart* 2001;85:113-20.
12. NenoVA K. Angiography in patients with congenital heart defects. *Bulgarian cardiology* 2022;28:51-62.
13. Bridges ND, Lock JE, Castaneda AR. Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure. Modification of the Fontan operation for patients at increased risk. *Circulation* 1990;82:1681-9.
14. Becker K, Uebing A, Hansen JH. Pulmonary vascular disease in Fontan circulation-is there a rationale for pulmonary vasodilator therapies? *Cardiovascular diagnosis and therapy* 2021;11:1111-1121.
15. Tweddell JS, Nersesian M, Mussatto KA et al. Fontan palliation in the modern era: factors impacting mortality and morbidity. *The Annals of thoracic surgery* 2009;88:1291-9.
16. Thatte N, Dimas V, Nugent A et al. Use of institutional criteria for transcatheter device closure of Fontan fenestration – Midterm outcomes. *Annals of pediatric cardiology* 2020;13:327-333.
17. Momenah TS, Eltayb H, Oakley RE et al. Effects of transcatheter closure of Fontan fenestration on exercise tolerance. *Pediatric cardiology* 2008;29:585-8.
18. Mays WA, Border WL, Knecht SK et al. Exercise capacity improves after transcatheter closure of the Fontan fenestration in children. *Congenital heart disease* 2008;3:254-61.
19. Ebeid MR, Mehta I, Gaymes CH. Closure of external tunnel Fontan fenestration: a novel use of the Amplatzer vascular plug. *Pediatric cardiology* 2009;30:15-9.
20. Moszura T, Dryzek P, Goreczny S et al. A 10-year single-center experience in percutaneous interventions for multi-stage treatment of hypoplastic left heart syndrome. *Cardiology in the young* 2014;24:54-63.
21. Meadows J, Lang P, Marx G et al. Fontan fenestration closure has no acute effect on exercise capacity but improves ventilatory response to exercise. *Journal of the American College of Cardiology* 2008;52:108-13.
22. Kawasaki Y, Sasaki T, Forbes TJ et al. Optimal criteria for transcatheter closure of Fontan fenestration: a single-center experience with a review of literature. *Heart and vessels* 2021;36:1246-1255.
23. Hijazi ZM, Fahey JT, Kleinman CS et al. Hemodynamic evaluation before and after closure of fenestrated Fontan. An acute study of changes in oxygen delivery. *Circulation* 1992;86:196-202.
24. Pihkala JI, Jarvela M, Boldt T et al. Fate of fenestration in children treated with fontan operation. *Catheterization and cardiovascular interventions : official journal of the Society for Cardiac Angiography & Interventions* 2016;87:E233-9.
25. Levunlieva E. *Univentricular Heart: Natural and Modified Hemodynamics*. Sofia: Arbilis, 2023.