

doi: 10.3897/bgcardio.28.e81634

ХЕМОДИНАМИКА СЛЕД ОПЕРАЦИЯ ТИП FONTAN ПРИ КОМПЛЕКСНИ ВРОДЕНИ СЪРДЕЧНИ МАЛФОРМАЦИИ С ОБЩОКАМЕРНА ЦИРКУЛАЦИЯ

Е. Левунлиева

Клиника по детска кардиология, Национална кардиологична болница – София

HEMODYNAMICS AFTER FONTAN OPERATION IN COMPLEX CONGENITAL HEART DEFECTS WITH UNIVENTRICULAR CIRCULATION

E. Levunlieva

Clinic of Pediatric Cardiology, National Heart Hospital – Sofia

Резюме. Терминът „еднокамерно сърце“ обединява множество комплексни вродени сърдечни малформации (ВСМ), чийто основен елемент е наличието на единствена анатомична или функционална камера. В норма сърдечно-съдовата система се състои от два последователно свързани кръга – пулмонален и системен, задвижвани от „двойна помпа“ – дясната и лявата камера. При еднокамерното сърце единствената камера трябва да поддържа едновременно системната и белодробната циркулация, които са свързани паралелно, а не последователно, както е при нормалното двукамерно кръвообращение. Класическата операция на Fontan е въведена преди 50 години. Операциите тип Fontan са многоетапни процедури, целящи пълно разделяне на системната и венозната циркулация без подпомагащо действие на субпулмонална камера. Първоначално предназначена за пациенти с трикуспидална атрезия, понастоящем тази концепция се прилага при множество комплексни вродени сърдечни малформации, при които е невъзможна двукамерната корекция. Независимо че разделя кръвообращението и отстранява цианозата, тази физиологична корекция е свързана със съществени промени в хемодинамиката, които трябва да се познаят от кардиолозите и педиатрите и ще бъдат разгледани в този обзор.

Ключови думи: вродена сърдечна малформация, обща камера, Fontan-циркулация, тотална кавопулмонална анастомоза, хемодинамика

Адрес за кореспонденция: Д-р Елисавета Левунлиева. Национална кардиологична болница, ул. “Коньовица” № 65, 1309 София, e-mail: levunlieva@gmail.com

Abstract. The term “univentricular (single ventricle) heart” refers to many complex congenital heart defects (CHD). The main characteristic of these malformations is the presence of a single anatomical or functional chamber. Normally, the cardiovascular system consists of two circles which are connected in series, i.e. the pulmonary and the systemic circles are driven by a “double pump” – the right and left ventricle. In the univentricular heart, the single ventricle maintains both systemic and pulmonary blood flow. The two circulation circles are connected in parallel rather than in series, as is the case in the normal circulation which is driven by two ventricles. The classic Fontan operation was introduced 50 years ago. The Fontan type operations are staged procedures aimed at complete separation of the systemic and venous circulation without a subpulmonary chamber in univentricular CHDs. Originally designed for patients with tricuspid atresia, this concept is currently used in many complex CHDs in which two ventricular correction is not possible. Although it divides the blood circles and eliminates cyanosis, this physiological correction is associated with significant changes in hemodynamics. The cardiologists and pediatricians should be aware of these peculiarities of the Fontan circulation.

Key words: congenital heart defects, single ventricle, Fontan circulation, total cavopulmonary connection (TCPC), hemodynamics

Address for correspondence: Dr. Elisaveta Levunlieva, Clinic of Pediatric Cardiology, National Heart Hospital, 65 Konjovitz str., Bg – 1309 Sofia, e-mail: levunlieva@gmail.com

ЕДНОКАМЕРНО СЪРЦЕ

Терминът „еднокамерно сърце“ обединява множество комплексни вродени сърдечни малформации (ВСМ), чийто основен елемент е наличието на единствена анатомична или функционална камера. Все още съществуват известни противоречия по отношение на дефиницията, класификацията и номенклатурата на еднокамерните ВСМ.

През 1964 г. Van Praagh и сътр. дефинират единствената камера като липса на синусовата част на камера с изключение на атрезията на трикуспидалната и митралната клапа [1].

През 1976 г. Anderson и сътр. [2] и Shinebourne и сътр. [3] предлагат номенклатура на ВСМ, използваща секвенциален подход за локализиране на сърдечните кухини. Според тяхната класификация към тази група аномалии се отнасят еднокамерните сърца с единствена камера, камерата с двоен вход с над 50% язвеща атрио-вентрикулна (AV) клапа, дебалансираният атрио-вентрикулен септален дефект (дАВСД), атрезията на трикуспидалната и митралната клапа. В повечето от тези случаи са налице две камери, като едната е рудиментарна и хипопластична.

ХЕМОДИНАМИКА ПРИ НАТИВНА ЕДНОКАМЕРНА ЦИРКУЛАЦИЯ

Сърдечно-съдовата система след раждането се състои от два последователно свързани кръга – пулмонален и системен, задвижвани от „двойна помпа“ – дясната и лявата камера. При еднокамерното сърце единствената камера трябва да поддържа едновременно системната и белодробната циркулация, които са свързани паралелно, а не последователно, както е при нормалното двукамерно кръвообращение. Това има следните неблагоприятни последици: (1) десатурация на артериалната кръв и (2) хронично обемно обременяване на единствената камера. Естествената еволюция при тези ВСМ е крайно неблагоприятна (очаквана преживяемост в повечето случаи под 1 година).

Хемодинамиката при ВСМ с еднокамерна циркулация се характеризира със:

- 1) пълно смесване на пулмоналното и системното венозно връщане;
- 2) общ сърдечен дебит (cardiac output, CO), равен на сумата от белодробния (Qp) и системния (Qs) кръвоток ($CO = Qp + Qs$);
- 3) паралелно разпределение на общия сърдечен дебит в белодробната и системната циркулация, което зависи от системното и белодробното съдово съпротивление;
- 4) еднаква кислородна сатурация в белодробната артерия и аортата [4].

Хемодинамиката при еднокамерно сърце зависи основно от наличието или липсата на обструкция на кръвотока към аортата или белодробната артерия (БА), морфологията и функцията на единствената или доминантната камера, типа на атрио-вентрикулната връзка и функцията на атрио-вентрикулните клапи. В почти всички случаи на сърца с еднокамерна физиология е налице обструкция на един от двата изходни кръвотока. В резултат на това пациентите обикновено попадат в една от две категории – с обструкция на белодробния кръвоток или с обструкция на системния кръвоток.

При обструкция на белодробния кръвоток сърдечният дебит е насочен основно към системната циркулация, налице е белодробна хипоперфузия с хипоксемия и цианоза ($Qp < Qs$). В спектъра на еднокамерни сърца с обструкция на белодробния кръвоток съществуват варианти както на тежка подклапна/клапна стеноза (атрезия) на БА с дуктално-зависима белодробна циркулация, така и „по-леки“ варианти, при които стенозата само „предпазва“ белия дроб.

Обструкция на системния кръвоток – сърдечният дебит е насочен основно към белия дроб, налице е системна хипоперфузия с прояви на тежка сърдечна недостатъчност (СН) и шок, цианозата е лекостепенна ($Qp \gg Qs$). Когато обструкцията е тежка, системната циркулация е изцяло зависима от проходимостта на артериалния канал (АК).

Величината на камерния дебит, преминаващ към белодробната и системната циркулация, зависи от относителното съпротивление спрямо кръвотока в двата кръга.

Съпротивлението спрямо белодробния кръвоток се определя от: (1) тежестта на анатомичната обструкция, (2) белодробното съдово съпротивление (БСС, Rp), (3) белодробното венозно и лево предсърдното налягане, (4) големината на АК, когато той е проходим.

Съпротивлението спрямо системния кръвоток се определя от: (1) тежестта на субаортна или аортна стеноза, хипоплазия на аортната дъга или коарктация на аортата, (2) големината на съществуващ междукламерен дефект [(МКД; foramen bulboventricularae при трикуспидална атрезия (ТА) с малпозиция на големите съдове)], (3) системното съдово съпротивление (ССС, Rs), (4) големината на АК.

Липса на обструкция в двата изхода – разпределението на сърдечния дебит зависи само от белодробното (Rp) и системно (Rs) съпротивление. Като имаме предвид, че системното съпротивление е поне 10 пъти по-високо от белодробното, става ясно защо при този вариант на еднокамерна циркулация белодробният кръвоток е увеличен и клиничната картина е на СН с лекостепенна цианоза (Qp

> Qs). Начин за изчисляване на величината Qp/Qs при еднокамерна циркулация е използването на сатурацията във венозната и артериална част на белодробното и системното кръвообращение. В нормални условия сатурацията в белодробните вени (SpvO₂) е 95%. При липса на паренхимна белодробна болест SatO₂ в смесена венозна кръв (SmvO₂) е 70%, следователно – артериовенозната разлика е 25%. Поради пълното смесване при еднокамерно сърце SatO₂ в белодробната артерия и аортата са равни. Опростеното уравнение на Fick за еднокамерно сърце добива следния вид: $Qp/Qs = 25/(95 - SatO_2)$, където SatO₂ е кислородна сатурация в артериалната (или капилярната) кръв [5]. За добър баланс на системната и белодробната циркулация при нативна еднокамерна хемодинамика говорим, когато Qp/Qs ≤ 1,5 и SatO₂ в артериалната кръв е 75-80% (табл. 1).

Таблица 1. Баланс между системната и белодробната циркулация при еднокамерно сърце, преценен въз основа на кислородната сатурация в артериалната кръв

Qp/Qs	SatO ₂
Оптимален баланс (Qp/Qs 1-1,5)	75-80%
Белодробна свръхперфузия (Qp/Qs > 1,5)	> 85%
Белодробна хипоперфузия (Qp/Qs < 1,0)	< 70%

В периода на новороденото и ранната кърмаческа възраст целта на хирургичното лечение при ВСМ с еднокамерна циркулация е осигуряване на оптимален белодробен кръвоток, ограничен (за избягване на обемното обременяване на единствената камера), но достатъчен за адекватно развитие на белодробното съдово русло [6, 7].

Операциите тип Fontan са базирани на концепцията за директно насочване на целия системен венозен кръвоток към белодробната артерия без изтлакващо/подпомагащо действие на субпулмонал-

на камера. По този начин се разделят венозната и системната циркулация и се изгражда нов вариант на „последователност“ на венозния кръвоток към белия дроб, където кръвта се оксигенира, постъпва в общата камера (ОК) и съответно към системните артериални съдове.

Класическата операция на Fontan е въведена преди 50 години. Първоначално предназначена за пациенти с ТА, понастоящем тази концепция се прилага при множество комплексни ВСМ, при които е невъзможна двукамерната корекция.

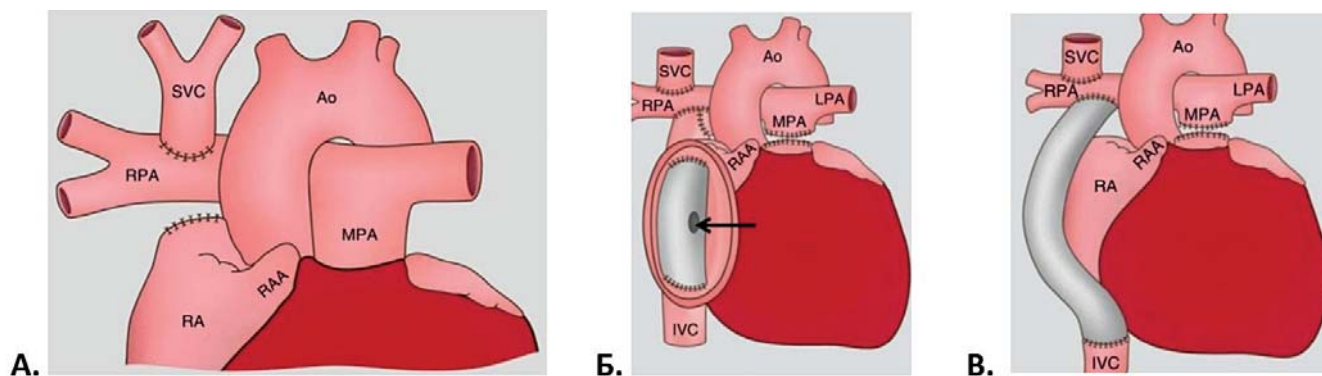
Оригиналният подход, използван при пациенти с ТА, приложен за първи път от Fontan и сътр. през 1968 г. [8], включва класически Glenn-шънт със свързване „край в край“ на горната празна вена (ГПВ) и дясната белодробна артерия (ДБА) [9], последвано от създаване на комуникация между дясното предсърдие (ДП) и лявата белодробна артерия (ЛБА) чрез хомографт. Поради неблагоприятните отдалечени резултати в наше време класическата операция на Fontan е заместена от тоталната каво-пулмонална анастомоза (total cavopulmonary connection, TCPC), въведена от de Leval през 1988 г. [10], с двата ѝ варианта – латерален интраатриален тунел и по-новата модификация (предложена от Marceletti и сътр. през 1990 г.) – екстракардиален кондуит, насочващ кръвотока от долната празна вена (ДПВ) към белодробната артерия (БА) [11-13].

Хирургичните корекции тип Fontan на ВСМ с общокамерна хемодинамика включват два основни етапа – бидирекционална горна кавопулмонална анастомоза и тотална кавопулмонална анастомоза (фиг. 1).

Бидирекционалната Glenn-анастомоза (фиг. 2А) е стандартна междинна стъпка в етапния подход за палиативно хирургично лечение на всички форми на еднокамерното сърце [14]. Представлява



Фиг. 1. Етапи в лечението на ВСМ с еднокамерна циркулация



Фиг. 2. **А.** Бидирекционалната Glenn-анастомоза. **Б.** Тотална кавопулмонална анастомоза с латерален тунел. **В.** Тотална кавопулмонална анастомоза с екстракардиален кондуит. **SVC** – Superior vena cava (горна празна вена), **RPA** – right pulmonary artery (дясно белодробна артерия), **Ao** – аорта, **RA** – right atrium (дясно предсърдие), **RAA** – right atrial appendage (ухо на дясното предсърдие), **MPA** – main pulmonary artery (ствол на белодробната артерия), **IVC** – inferior vena cava (долна празна вена), **LPA** – left pulmonary artery (лява белодробна артерия) (по Siegel M. J. и сътр., Toracic Key)

двупосочна анастомоза („край в стена“) между ГПВ и ипсилатералната БА [15]. За разлика от системно-пулмоналния шънт и бендинга на белодробната артерия тази операция осигурява по-ефективен газообмен, без обемно или тензионно обременяване на камерата. Оптималната възраст за осъществяването ѝ е между 3 и 6 месеца.

Тоталната кавопулмонална анастомоза (фиг. 2Б, 2В) е стандартният финален етап в корекцията на всички варианти на еднокамерно сърце. Представлява анастомозиране на ДПВ към ипсилатералната БА чрез интраатриален (2Б) или екстракардиален кондуит (2В). Осъществява се след 2-годишна възраст.

История

През 1940 г. в серия от опити върху кучета Starr и сътр. установяват, че нарушението на помпената функция на дясната камера не води до венозен застои и хипертония [16]. През 1949 г. Rodbard и сътр. с остри и хронични опити доказват, че венозното налягане е достатъчно да осигури кръвоток към белия дроб без изпомпващото действие на дясната камера [17]. Скоро след това, през 1950 г., Carlton и сътр. публикуват техния опит с кучешки модел, при който е създадена директна анастомоза между вена азикус и дясната белодробна артерия (ДБА), като ГПВ е лигирана. Те предполагат, че тази операция е приложима при деца с цианотични ВСМ [18]. През 1958 г. Glenn публикува своят пръв клиничен опит с горна кавопулмонална анастомоза, позната като Glenn-шънт [9]. Той осъществява директна анастомоза „край в страна“ между ДБА и ГПВ с лигиране на ГПВ при устието към ДП, като предполага приложимост на тази интервенция при комплексни цианотични ВСМ, които не е можело да бъдат третирани

до момента. Glenn отбелязва, че е от съществено значение съдовете да са с достатъчен размер и съпротивлението на белодробната циркуляция да не е повишено. Физиологичната значимост на тази интервенция е огромна. По този начин при комплексните ВСМ с общокамерна хемодинамика се увеличава кръвотокът към белия дроб, съответно и системната кислородната сатурация, без обемно обременяване на общата камера. С времето ограниченията на тази процедура стават очевидни и се търсят нови модификации. През 1961 г. Digliotti и сътр. публикуват съобщение за 11 пациенти с тетралогия на Fallot, при които е създадена анастомоза между ГПВ и ДБА „край в край“ или „край в страна“, като при един от пациентите е осъществена бидирекционална „край в страна“ анастомоза, позволяваща кръвотокът от ГПВ да достига до двете белодробни артерии [19]. Той съобщава за опити на Бакулев в Русия за пълно „изключване“ на дясната камера чрез свързване на ГПВ към ДБА и ДПВ към лявата белодробна артерия (ЛБА).

През 1971 г. Fontan и Baudet първи съобщават за успешен „пълнен байпас на дясното сърце“ при трима пациенти с ТА, осъществен чрез комбинация от класическа Glenn-анастомоза между ГПВ и ДБА и насочване на кръвотока от ДПВ към ЛБА чрез аортен клапен хомографт, поставен като кондуит между ДП и ЛБА [8]. Те предполагат, че систолата на хипертрофизиралото ДП ще подпомага изтласкването на кръв към белия дроб. Ниското налягане във венозната циркуляция обаче е предпоставка за лесно тромбозирание в тази зона, поради което употребата на хомографти се изоставя, включително и заради установено ранно калцифициране и обструкция на венозните пътища. Понастоящем всички варианти на „пълнен байпас на дясното сърце“ се наричат операции тип Fontan.

През 1973 г. Kreuzer и сътр. съобщават за модификация с поставяне на пулмонален хомографт между ухото на ДП и бифуркацията на БА без създаване на кавопулмонална анастомоза при болни с ТА [20]. По този начин целият системен венозен кръвоток се насочва директно от ДП към БА. През 1976 г. Yasoub и сътр. докладват техния опит в хирургичното лечение с поставяне на клапен кондуит между ДП и БА при пациенти с обща камера (ОК) и пулмонална стеноза [21]. В началото на 80-те години на ХХ век Norwood и сътр. представят техния успешен опит в лечението на деца с аортна и митрална артезия, физиологично „коригирани“ с използване на Fontan-процедура като част от хирургичната намеса [22].

През 1983 г. DeLeon и сътр. съобщават, че рутинното създаване на предхождащ Glenn-шънт понижава свързаните с Fontan-процедурата заболяемост и смъртност [23]. Натрупаният по-късно опит потвърди значението на етапния подход при хирургичното лечение на пациентите с функционално еднокамерно сърце.

През 1977 г. Choussat и сътр. публикуват критерии за селекция на „идеалния“ кандидат за Fontan-операция, известни като „десетте заповеди“

на Choussat [24-26]. В наше време, в резултат на серия от ефективни хирургични модификации и натрупан достатъчен опит в предоперативната селекция и следоперативните грижи, голяма част от тези заповеди са неактуални (табл. 2).

ХЕМОДИНАМИКА СЛЕД FONTAN-ОПЕРАЦИЯ

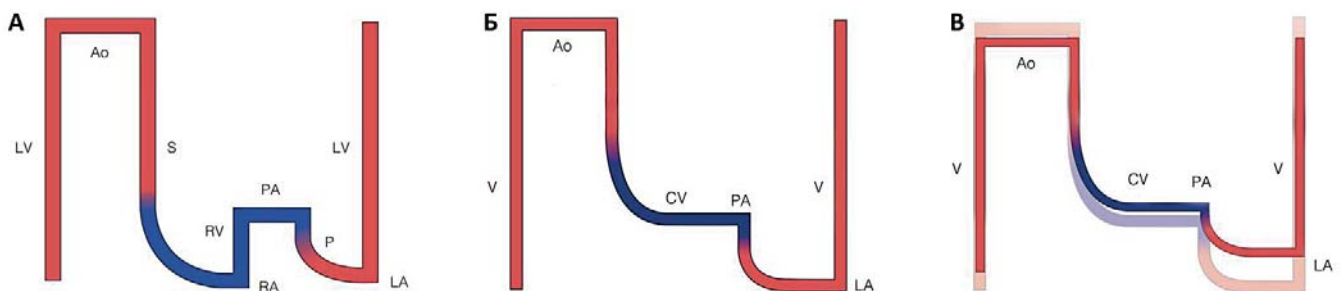
При Fontan-циркулацията белодробното съдово русло се намира между системните вени и системната камера, като ограничава кръвотока към камерата с резултат – венозен застой и намаляване на сърдечния дебит.

Фактори, определящи хемодинамиката при Fontan-циркулация (фиг. 3):

- Характеристика на венозното връщане към белодробната циркулация – пасивен ток без участие на изтласкваща камера
- Белодробно съдово съпротивление
- Камерно преднатоварване
- Камерна систолна и диастолна функция
- Съпротивление спрямо камерното изтласкване (следнатоварване)
- AV клапна функция

Таблица 2. Десет „заповеди“ на Choussat и тяхното съвременно значение

Заповед	Съвременна концепция
Възраст при операцията над 4 години	Отпада като изискване
Синусов ритъм	Отпада като изискване
Нормален системен венозен дренаж	Отпада като изискване
Нормален обем на дясното предсърдие	Отпада като изискване
Средно пулмонално налягане ≤ 15 mm Hg	Относителен критерий
БСС под 4 WU	Относителен критерий
Отношение БА/аорта над 0,75	Отпада като изискване
Камерна фракция на изтласкване над 60%	Относителен критерий
Липса на AV регургитация	Относителен критерий
Липса на хипоплазия или дисторзии на белодробните артерии	Относителен критерий



Фиг. 3. Схема на нормалната сърдечно-съдова циркулация (А) и Fontan-циркулацията в различен стадий (Б и В) (дебелината на линията отразява сърдечния дебит, цветът на линията – кислородната сатурация). Б) Fontan-циркулация – празните вени са директно свързани с белодробната артерия; системното венозно налягане е повишено. В) Fontan-циркулация в късен стадий – с времето белодробното съдово съпротивление се повишава с резултат – по-нататъшно нарастване на венозната конгестия, намаляване на сърдечния дебит и повишаване на налягането на камерно пълнене. Ao – аорта; CV, празни вени; LA – ляво предсърдие; LV – лява камера; PA – белодробна артерия; RV – дясна камера; V – обща камера – по Gewillig, M. и сътр. [6] (статия със свободен достъп CC BY-NC 4.0, лиценз, позволяващ разпространение, комбиниране и адаптиране, при условие че оригиналната работа е точно цитирана и използвана за некомерсиална цел, <http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>.)

ВЕНОЗЕН КРЪВОТОК, БЕЛОДРОБНО СЪДОВО СЪПРОТИВЛЕНИЕ (БСС), ТРАНСПУЛМОНАЛЕН КРЪВОТОК

Белодробният кръвоток при Fontan-циркуляция е пасивен и зависи основно от централното венозно налягане, като е свързан с остатъчната генерирана от сърцето енергия, периферната мускулна помпа и зависимите от дишането промени на интраторакалното налягане [27]. Този кръвоток изисква ниско БСС ($< 2 \text{ WU} \times \text{m}^2$) и малка разлика в налягането между белодробната артерия и лявото предсърдие (транспулмонален градиент $< 6 \text{ mm Hg}$). За ефективна белодробна циркуляция централното венозно налягане трябва да бъде равно или по-високо от средното пулмонално налягане (обичайно – 12-14 mm Hg). Същевременно то трябва да е достатъчно ниско, за да не се развива лимфостазата и оток. Тази хемодинамична констелация – високо централно венозно и ниско пулмонално налягане, е известна като Fontan-парадокс [7].

При Fontan-циркуляцията съпротивлението в белодробното русло е най-важният фактор, ограничаващ сърдечния дебит [28]. В нормални условия белодробният кръвоток има пулсиращ характер. Нормалният пулсиращ белодробен кръвоток е важен за медираното от т.нар. shear-стрес освобождаване на азотен окис от ендотела и понижаване на БСС [29]. При Fontan-циркуляцията нормалният пулсиращ характер на белодробния кръвоток липсва, което е причина за отслабване на ендотел-зависимата вазорелаксация и намален общ калибър на пулмоналните съдове в покой и при усилие, като е предпоставка за нарастване на БСС във времето [29, 30]. В ранния следоперативен период след ТСРС се наблюдава преходно реактивно повишение на БСС, повлияващо се от инхалаторно приложение на NO [31]. При съчетание с нисък сърдечен индекс даже лекото повишение на БСС е свързано с повишен риск от недостатъчност на Fontan-циркуляцията [32].

Houliand и сътр. [33] установяват най-висок индекс на пулсативност (разлика между максималната и минималната скорост на кръвотока в дадена зона, разделена на средната му скорост) в латералния тунел (2,0; 1,1-8,5), най-нисък – във vena cava superior (0,8; 0,5-2,4) и междинен – в белодробните артерии (ЛБА – 1,6; 0,9-2,0; ДБА – 1,2; 0,4-1,9). Вълните на кръвотока и налягането са били бифазни, с максимум по време на предсърдната систола и късната фаза на камерната систола [33].

Белодробният кръвоток след ТСРС показва фазовост, свързана с цикъла на дишането, като нараства при нормално вдишване и намалява при издишване [34]. Вдишването оказва засмукваща

движеща сила и увеличава венозното връщане и белодробния кръвоток във Fontan-циркуляцията [35]. Критичната зависимост на белодробния кръвоток след ТСРС от промените в интраторакалното налягане е от съществено значение за непосредственото следоперативно лечение на тези пациенти [36]. При такива болни вентилацията с негативно екстраторакално налягане води до увеличаване на белодробния кръвоток [34]. Добре известен е фактът, че при тях вентилацията с положително налягане и РЕЕР влошава значимо хемодинамиката.

Пациентите с различни типове Fontan-циркуляция показват различни хемодинамични характеристики в отделните зони на Fontan-кръга, което може да бъде причина за рискове, водещи до дългосрочни усложнения [37]. По данни на Ha и сътр. [38] при всеки сърдечен цикъл при латералния тунел и екстракардиалния кондуит, интегралът скорост-време (velocity time integral, VTI) и осреднената върхова скорост (average peak velocity, APV) показват значими разлики между вдишването и издишването във всички нативни съдове. Интервалът между S- и D-вълната на венозния пулс е бил най-голям при атриопулмоналната връзка (atriopulmonary connection, APC), следван от латералния тунел. И в двете фази на дишането той е бил най-малък при екстракардиалния кондуит. При атриопулмоналната връзка е установена по-ниска хемодинамична ефективност, с изразен реверсен кръвоток, докато при ТСРС хемодинамичната ефективност е била по-висока, без изразен реверсен кръвоток [38].

КАМЕРНА СИСТОЛНА И ДИАСТОЛНА ФУНКЦИЯ, ПРЕДНАТОВАРВАНЕ

За разлика от нормалната двукамерна циркуляция, общата камера трябва да осигури преминаване на кръвта през системната и белодробна циркуляция и за това е необходима адекватна систолна и диастолна функция, като деснокамерната морфология е независим предиктор за неблагоприятен изход в отдалечената следоперативна еволюция.

Систолна функция. Преди и след Fontan-операция общата камера е дилатирана, хипертрофична и понякога хипоконтрактилна. Камерната дисфункция може да се дължи на самата кардиопатия, предшестващите хирургични намеси, както и на абнормните условия за функционирането ѝ на различните етапи от палиацията. Поради различната камерна морфология оценката на големината, формата, хипертрофията, стреса, стрейна, съкращението и релаксацията са затруднени, особено при обща камера десен морфологичен тип. По време на живота камерата се адаптира като преминава от обемно или тензионно обременяване

нена и дилатирана, докато е налице палиативен шънт или бендинг, до такава с намалено натоварване, хипертрофия и диастолна дисфункция след Fontan-операция [39]. Нарушението на систолната функция рядко е съществен проблем в първите години на палиацията, като тя обикновено се запазва или подобрява след Fontan-корекция [40]. Ohuchi и сътр. [41] докладват серия от 544 пациенти след Fontan. От тези пациенти 80% са били със запазена камерна функция, 18,2% с лека или умерена систолна дисфункция и 1,8% – с тежка систолна дисфункция [41].

Установяваната камерна систолна дисфункция при пациентите след Fontan, не е задължително да се дължи на понижен контрактилитет [28]. В значителна степен нарушенията на систолната функция са свързани с понижено камерно преднатоварване вследствие на намалено доставяне на кръв от белодробното съдово русло. След Fontan-операция обикновено се наблюдава изразено понижаване на преднатоварването на системната камера. Степента на понижението зависи от изходното съотношение на белодробния и системния кръвоток [40]. При Fontan-циркуляция преднатоварването е най-важният фактор, определящ сърдечния минутен обем [40]. То зависи от транспулмоналния кръвоток и евентуалното наличие на фенестрация. От своя страна, транспулмоналният кръвоток зависи от транспулмоналния градиент на налягането (нормално 4-5 mm Hg) и БСС [28].

Диастолна функция. Фактори, причина за нарушение на миокардната релаксация, са хипертрофия, исхемия и абнормно движение на стената, като с най-изразен ефект са нарушенията на движението на камерната стена [40]. При пациентите с Fontan се установява удължаване на време-константата на ранна камерна релаксация и времето на изоволуметрична релаксация [40, 42, 43]. При тези болни диастолното пълнене зависи в по-голяма степен от предсърдното съкращение [40, 44]. Късно след процедура на Fontan камерната диастолна функция остава значително нарушена. Промените, наблюдавани при проследяване на пациентите, показват намаляване на камерния къмлайънс в добавка към персистиращо нарушената релаксация [45].

СЪПРОТИВЛЕНИЕ СПРЯМО КАМЕРНОТО ИЗТЛАСКВАНЕ (СЛЕДНАТОВАРВАНЕ)

При Fontan-циркуляцията е налице състояние на хронично намален сърдечен минутен обем. В тези условия периферното съдово съпротивление е повишено – компенсаторен механизъм за под-

държане на артериалното налягане. За разлика от обичайната ситуация при декомпенсация на двукамерно сърце, при Fontan-циркуляцията понижаването на следнатоварването при липсата на резерв на преднатоварването не води до нарастване на сърдечния минутен обем и може да стане причина за развитие на хипотония [28].

ЕНЕРГИЙНА ЕФЕКТИВНОСТ НА ЦИРКУЛАЦИЯТА

Важна област на проучвания при пациентите след Fontan-операция е върху хемодинамичната енергийна ефективност на циркуляцията. Тъй като белодробният кръвоток при Fontan-циркуляцията зависи от ламинарния ток във връзката „празни вени-белодробна артерия“, се проучва значението на разликите в геометрията при ТСРС за нетното съпротивление и загубите на енергия и оттам – за сърдечния дебит [11].

Загуба на енергия. Когато напречната площ на провеждащата циркулаторна система или аксиалната посока на кръвотока се променят рязко, настъпват промени в потока, водещи до загуба на енергия [46]. Загубата на енергия (power loss, \dot{E}_{loss}) през съединение се представя по следния начин [11]:

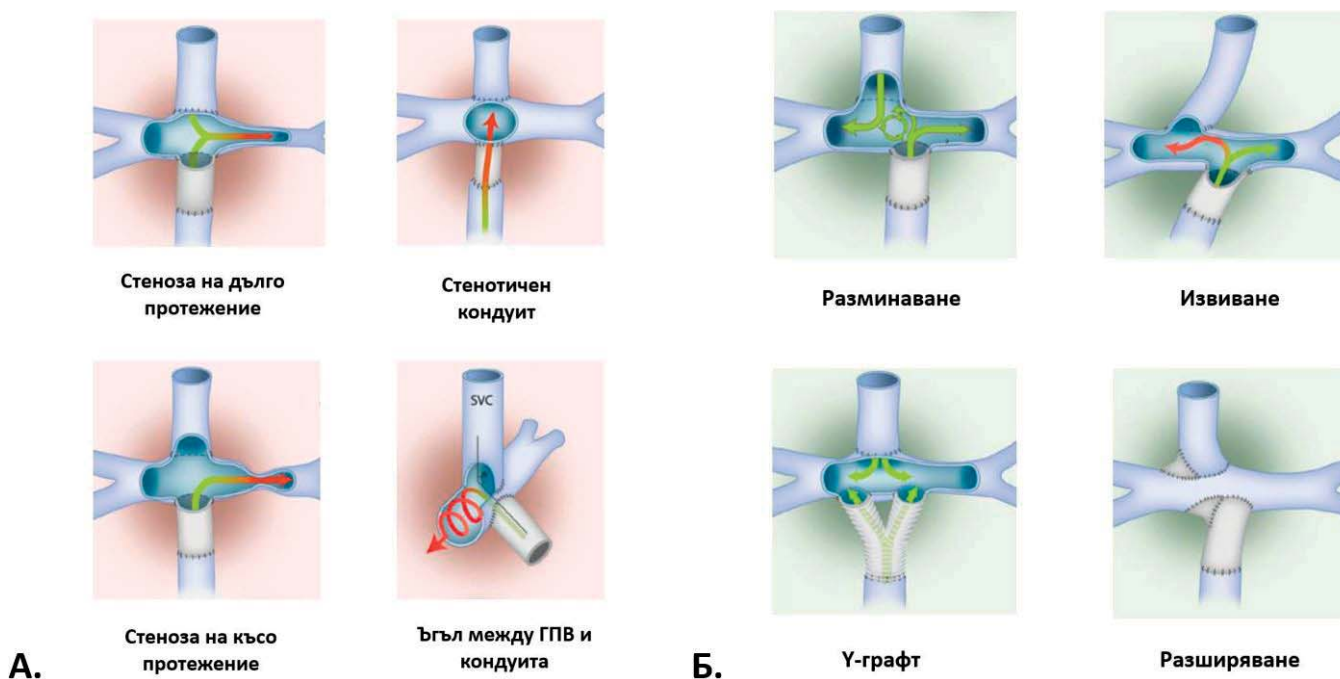
$$\dot{E}_{loss} = \sum_{\text{Вход}} P_i \cdot Q_i - \sum_{\text{Изход}} P_i \cdot Q_i$$
, където „ P_i “ и „ Q_i “ са съответно тоталните налягания (статично и динамично) и обемът на потока [11].

Загубата на енергия (ϵ) за всеки елемент на циркулаторната система зависи от скоростта на кръвотока или сърдечния дебит (Q), плътността (ρ) и вискозитета (ν) на кръвта и геометрията (S) на провеждащата циркулаторна система [47]. В почти всички случаи показателят, отразяващ патологията, е „ S “. Функционалната зависимост на средната загуба на енергия от посочените независими фактори се представя със следното уравнение [47]:

$$\epsilon = F(Q, \rho, \nu, BSA, S).$$

Фокусирането върху намаляването на загубата на енергия доведе до приемането на тоталната кавопулмонална анастомоза (ТСРС) като най-ефективна модификация на класическата Fontan-операция [27].

Стремежът към конструиране на оптимална от енергийна гледна точка кавопулмонална циркуляция доведе до създаване на редица математически модели на варианти на Fontan-операция, намиращи приложение в клиничната практика. Във фиг. 4Б са представени някои хирургични модификации, целящи намаляване на загубата на енергия във вено-пулмоналната циркуляция при ТСРС.



Фиг. 4. А. Геометрични фактори, свързани с повишена загуба на енергия при ТСРС. Стенозите, деформациите и противоположният кръвоток (при анастомозите на ГПВ и ДПВ към БА) са фактори, повишаващи значимо загубата на енергия. Б. Хирургични подходи за намаляване на загубата на енергия във вено-пулмоналната циркулация при конструиране на тоталната кавопулмонална анастомоза (по Rijnberg и сътр. [27])

Ефективността на кръвотока при ТСРС показва големи различия, като неефективният кръвоток има клинично значение за намален сърдечен дебит и повишено централно венозно налягане, повишавайки риска от развитие на усложнения след Fontan-операцията, като протеин-губеща ентеропатия, пластичен бронхит, чернодробна дисфункция, фиброза/цироза [27]

Оптималните стойности на налягането и кислородната сатурация след Fontan-операция са представени в таблица 3.

Благоприятни ефекти на Fontan-операцията

- Разделяне на системната и венозната циркулация
- Обемно отбременяване на камерата
- Подобряване на оксигенацията, преодоляване на хипоксията
- Премахване на риска от парадоксални емболии
- Значително подобряване на преживяемостта и качеството на живот

Слабости на Fontan-циркулация

- Хронична венозна и чернодробна конгестия

Таблица 3. Оптимални стойности на налягане и кислородна сатурация при Fontan-циркулация

	Систолично налягане (mm Hg)	Диастолично налягане (mm Hg)	Средно/теледиастолично налягане (mm Hg)	Кислородна сатурация, SatO ₂ (%)
ГПВ			10-14	75
ДПВ			10-14	75
ЛБА			10-14	75
ДБА			10-14	75
БВ			8-10	95
ВПКН			8-10	
ЛП/ДП			6-9	95
Камера	100-120		6-10	95
Аорта	100-120	65	77	95

ГПВ – горна празна вена, ДПВ – долна празна вена, ЛБА – лява белодробна артерия, ДБА – дясна белодробна артерия, БВ – белодробни вени, ВПКН – вклинено пулмокапиллярно налягане, ЛП – ляво предсърдие, ДП – дясно предсърдие

- Ограничен сърдечен резерв в покой и при натоварване
- Повишено следнатоварване
- Аритмии/синусова дисфункция
- Тромбоемболизъм
- Протеин-губеща ентеропатия, пластичен бронхит

• Необходимост от реоперации – електрокардиостимулатор, ревизии или конверзия

Анатомични и хемодинамични показатели на „идеалния“ кандидат за Fontan-операция

- Левокамерна морфология на общата камера
- Липсваща или нискостепенна семилунарна и/или AV клапна инсуфициенция
- Добре развити клонове на БА, без стенози (индекс на Nakata > 250 mm²/m²)
- Централно венозно и средно пулмонално налягане < 15 mm Hg
- Транспулмонален градиент на налягането в рамките на 4-5 mm Hg
- Теледиастолно налягане – 8-10 mm Hg
- Белодробно съдово съпротивление < 2 WU•m²
- Запазена систолна функция (фракция на изтласкване на общата камера > 60%)

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

При пациентите с функционално еднокамерно сърце Fontan-операцията засега е най-добрият вариант за дълготрайна физиологична палиация. Този тип операции имат както благоприятни ефекти, така и слабости, които трябва да се познават от кардиолозите и педиатрите, проследяващи такива болни. Етапният подход със стратегия за запазване на близка до нормалната архитектура на белодробното съдово русло, белодробното съдово съпротивление и избягване на обемното обременяване на системната камера е универсална терапевтична стратегия.

Не е деклариран конфликт на интереси

Библиография

1. Van Praagh R, Ongley PA, Swan HJ. Anatomic Types of Single or Common Ventricle in Man. Morphologic and Geometric Aspects of 60 Necropsied Cases. The American journal of cardiology 1964;13:367-86.
2. Anderson RH, Becker AE, Wilkinson JL, Gerlis LM. Morphogenesis of univentricular hearts. British heart journal 1976;38:558-72.
3. Shinebourne EA, Macartney FJ, Anderson RH. Sequential chamber localization – logical approach to diagnosis in congenital heart disease. British heart journal 1976;38:327-40.
4. Sidi D. Cardiac and pulmonary physiology in the functionally univentricular circulation with reference to the total cavo-pulmonary connection. Cardiology in the young 2005;15 Suppl 3:26-30.

5. Nelson DP, Schwartz SM, Chang AC. Neonatal physiology of the functionally univentricular heart. Cardiology in the young 2004;14 Suppl 1:52-60.

6. Gewillig M, Brown SC. The Fontan circulation after 45 years: update in physiology. Heart 2016;102:1081-6.

7. Mazza GA, Gribaudo E, Agnoletti G. The pathophysiology and complications of Fontan circulation. Acta bio-medica : Atenei Parmensis 2021;92:e2021260.

8. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax 1971;26:240-8.

9. Glenn WW. Circulatory bypass of the right side of the heart. IV. Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery; report of clinical application. The New England journal of medicine 1958;259:117-20.

10. de Leval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C. Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. Experimental studies and early clinical experience. The Journal of thoracic and cardiovascular surgery 1988;96:682-95.

11. Dasi LP, Krishnankuttyrema R, Kitajima HD et al. Fontan hemodynamics: importance of pulmonary artery diameter. The Journal of thoracic and cardiovascular surgery 2009;137:560-4.

12. Kverneland LS, Kramer P, Ovroutski S. Five decades of the Fontan operation: A systematic review of international reports on outcomes after univentricular palliation. Congenital heart disease 2018.

13. Marcelletti C, Como A, Giannico S, Marino B. Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit. A new form of right heart bypass. The Journal of thoracic and cardiovascular surgery 1990;100:228-32.

14. Friedman KG, Salvin JW, Wypij D et al. Risk factors for failed staged palliation after bidirectional Glenn in infants who have undergone stage one palliation. European journal of cardio-thoracic surgery : official journal of the European Association for Cardio-thoracic Surgery 2011;40:1000-6.

15. Tanoue Y, Kado H, Boku N et al. Three hundred and thirty-three experiences with the bidirectional Glenn procedure in a single institute. Interactive cardiovascular and thoracic surgery 2007;6:97-101.

16. Starr I, Jeffers WA, Meade RH. The absence of conspicuous increments of venous pressure after severe damage to the right ventricle of the dog, with a discussion of the relation between clinical congestive failure and heart disease. American heart journal 1943;26:291-301.

17. Rodbard S, Wagner D. By-passing the right ventricle. Proceedings of the Society for Experimental Biology and Medicine Society for Experimental Biology and Medicine 1949;71:69.

18. Stellin G. A Tribute to the Pioneers of Right Heart Bypass: An Historical Review. World journal for pediatric & congenital heart surgery 2020;11:198-203.

19. Dogliotti AM, Actis-Dato A, Venere G, Tarquini A. [The operation of vena cava-pulmonary artery anastomosis in Fallot's tetralogy and in other heart diseases]. Minerva cardioangiologica 1961;9:577-93.

20. Kreutzer G, Galindez E, Bono H et al. An operation for the correction of tricuspid atresia. The Journal of thoracic and cardiovascular surgery 1973;66:613-21.

21. Yacoub MH, Radley-Smith R. Use of a valved conduit from right atrium to pulmonary artery for "correction" of single ventricle. Circulation 1976;54:III63-70.

22. Norwood WI, Lang P, Hansen DD. Physiologic repair of aortic atresia-hypoplastic left heart syndrome. The New England journal of medicine 1983;308:23-6.

23. DeLeon SY, Idriss FS, Ilbawi MN et al. The role of the Glenn shunt in patients undergoing the Fontan operation. The Journal of thoracic and cardiovascular surgery 1983;85:669-77.

24. Choussat A, Fontan F, Besse P, Vallot F, Chauve A, Bricand H. Selection criteria for Fontan's procedure. In: Anderson RH, Shinebourne EA, editors. *Paediatric Cardiology*. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1977:559-69.
25. Stern HJ. Fontan "Ten Commandments" revisited and revised. *Pediatric cardiology* 2010;31:1131-4.
26. Murthy R, Nigro J, Karamlou T. Tricuspid atresia. In: Ungerleider RM, Meliones JN, McMillan KL, Cooper DS, Jacobs JP, editors. *Critical Heart Disease in Infants and Children*: Elsevier, 2019:765-777.
27. Rijnberg FM, Hazekamp MG, Wentzel JJ et al. Energetics of Blood Flow in Cardiovascular Disease: Concept and Clinical Implications of Adverse Energetics in Patients With a Fontan Circulation. *Circulation* 2018;137:2393-2407.
28. Gewillig M, Brown SC, Eyskens B et al. The Fontan circulation: who controls cardiac output? *Interactive cardiovascular and thoracic surgery* 2010;10:428-33.
29. Khambadkone S, Li J, de Leval MR et al. Basal pulmonary vascular resistance and nitric oxide responsiveness late after Fontan-type operation. *Circulation* 2003;107:3204-8.
30. Henaine R, Vergnat M, Bacha EA et al. Effects of lack of pulsatility on pulmonary endothelial function in the Fontan circulation. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery* 2013;146:522-9.
31. Yin ZT, Zhu HY, Zhang RF et al. [The effects of inhaled nitric oxide on pulmonary vascular resistance in patients after total cavopulmonary connection]. *Zhonghua wai ke za zhi [Chinese journal of surgery]* 2005;43:647-9.
32. Egbe AC, Connolly HM, Miranda WR et al. Hemodynamics of Fontan Failure: The Role of Pulmonary Vascular Disease. *Circulation Heart failure* 2017;10.
33. Houlind K, Stenbog EV, Sorensen KE et al. Pulmonary and caval flow dynamics after total cavopulmonary connection. *Heart* 1999;81:67-72.
34. Penny DJ, Hayek Z, Redington AN. The effects of positive and negative extrathoracic pressure ventilation on pulmonary blood flow after the total cavopulmonary shunt procedure. *International journal of cardiology* 1991;30:128-30.
35. Honda T, Itatani K, Takanashi M et al. Contributions of Respiration and Heartbeat to the Pulmonary Blood Flow in the Fontan Circulation. *The Annals of thoracic surgery* 2016;102:1596-1606.
36. Redington AN, Penny D, Shinebourne EA. Pulmonary blood flow after total cavopulmonary shunt. *British heart journal* 1991;65:213-7.
37. Ha KS, Choi JY, Jung SY, Park HK. Characterization of Flow Efficiency, Pulsatility, and Respiratory Variability in Different Types of Fontan Circuits Using Quantitative Parameters. *Yonsei medical journal* 2019;60:56-64.
38. Ha KS, Choi JY, Jung JW, Kim NK. Impact of Flow Differentials According to Cardiac and Respiratory Cycles on Three Types of Fontan Operation. *Pediatric cardiology* 2018;39:1144-1155.
39. Gewillig M, Kalis N. Pathophysiological aspects after cavopulmonary anastomosis. *The Thoracic and cardiovascular surgeon* 2000;48:336-41.
40. Redington A. The physiology of the Fontan circulation. *Prog Pediat Cardiol* 2006;22:179-186.
41. Ohuchi H, Inai K, Nakamura M et al. Mode of death and predictors of mortality in adult Fontan survivors: A Japanese multicenter observational study. *International journal of cardiology* 2019;276:74-80.
42. Penny DJ, Rigby ML, Redington AN. Abnormal patterns of intraventricular flow and diastolic filling after the Fontan operation: evidence for incoordinate ventricular wall motion. *British heart journal* 1991;66:375-8.
43. Redington A, Penny D. Regional ventricular wall motion abnormalities in tricuspid atresia after the Fontan procedure: flawed methodology may lead to a spurious finding of hypokinesia. *Journal of the American College of Cardiology* 1994;24:271.
44. Mahle WT, Coon PD, Wernovsky G, Rychik J. Quantitative echocardiographic assessment of the performance of the functionally single right ventricle after the Fontan operation. *Cardiology in the young* 2001;11:399-406.
45. Cheung YF, Penny DJ, Redington AN. Serial assessment of left ventricular diastolic function after Fontan procedure. *Heart* 2000;83:420-4.
46. Ascuitto RJ, Kydon DW, Ross-Ascuitto NT. Pressure loss from flow energy dissipation: relevance to Fontan-type modifications. *Pediatric cardiology* 2001;22:110-5.
47. Dasi LP, Pekkan K, de Zelicourt D et al. Hemodynamic energy dissipation in the cardiovascular system: generalized theoretical analysis on disease states. *Annals of biomedical engineering* 2009;37:661-73.