



ΟΜΙΛΟΣ ΥΓΕΙΑ



ΤΟΜΕΑΣ
ΚΑΡΔΙΑΣ

ΟΜΙΛΟΥ ΥΓΕΙΑ



Late Fontan: tunnel fenestration

Dr Aphrodite Tzifa, MD(Res), PhD, FRCPCH
Director, Paediatric and Adult Congenital Heart Disease
Mitera – Hygeia Hospital

Hon. Senior Lecturer, King's College, London



Conflicts of Interest

Device Proctor St Jude



- 13 yr old
- Μονήρης κοιλία λόγω unbalanced AVSD (dominant RV), κοινός κόλπος, VA concordance, ολική ανώμαλη εκβολή των πνευμονικών φλεβών (supracardiac type)
 - Χειρουργική διόρθωση ολικής ανώμαλης εκβολής των πνευμονικών φλεβών και διαίρεση της ανιούσας κάθετης φλέβας
 - Διενέργεια Glenn
- Well over the years, Sats mid 80's
- Parents refused to proceed with 3rd stage as saturations stable and child not limited



- At age 12 ½ yrs she reported to have gradually deteriorated
- Breathless on minimum exercise
- Not able to walk to the school canteen with friend
- Self-referred for completion of Fontan

Work up with Echo, MRI, Cath Oct 2018



Echo on admission

- Good ventricular function
- No AVV regurgitation
- Pulsatile biphasic flow in Glenn

Cardiac cath:

Glenn: 19-20mmHg

LVEDp 17-18mmHg



Options

1. Very high LVEDp...Fontan will not work!
2. Very high PAp: Inoperable. Treatment for PHT only...
3. Prepare with Mx and operate



ΕΡΩΤΗΣΗ 1

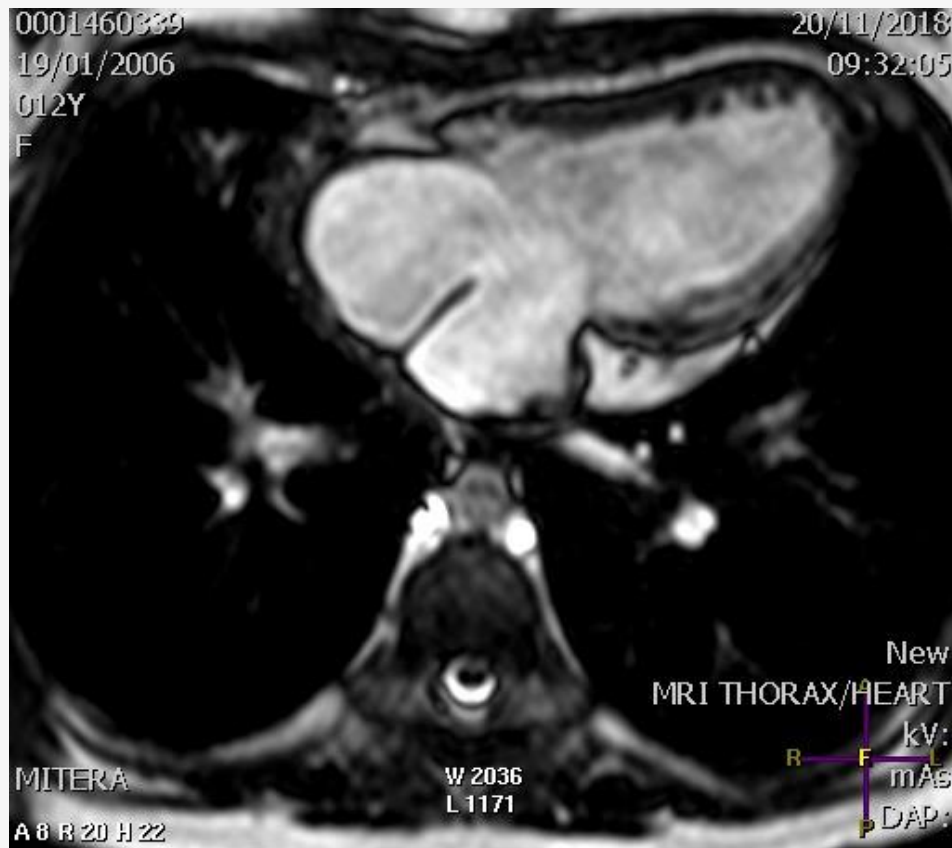
Οι επιθυμητές (optimum) τιμές πιέσεων στην Glenn προ της ολοκλήρωσης εγχείρησης Fontan είναι:

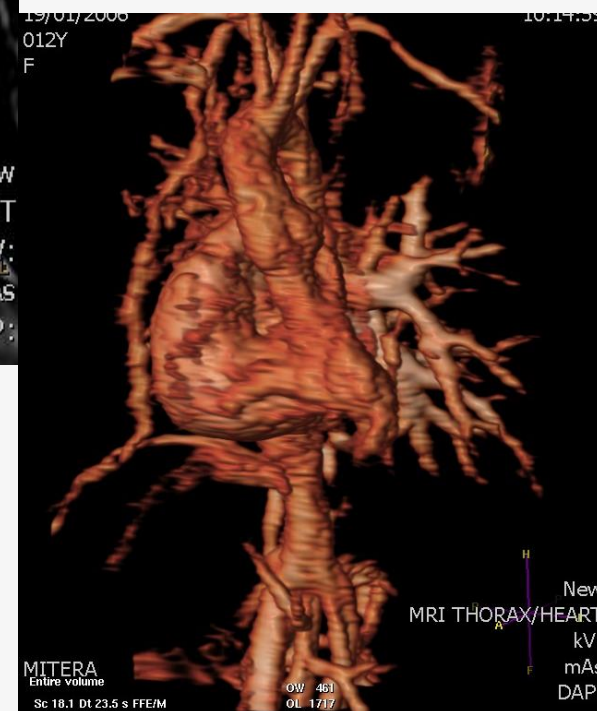
- α. 8-13mmHg
- β. 13-17mmHg
- γ. > 17mmHg
- δ. Δεν έχει σημασία, το διαπνευμονικό gradient (Glenn-LVEDp) είναι πιο σημαίνον



Options

Commenced on ACE inhibitors, diuretics and sildenafil







Situs inversus.

Παρατηρείται μονήρης κόλπος στον οποίο εκβάλλουν οι πνευμονικές φλέβες χωρίς στενώσεις, καθώς και η κάτω κοίλη φλέβα. Δεν παρατηρείται σημαντική ανεπάρκεια της κοινής κολποκοιλιακής βαλβίδας.

Φυσιολογική συσταλτικότητα της πρακτικά μονήρους κοιλίας (Κλάσμα Εξώθησης = 59%). Μόλις διακρίνεται η υποπλαστική κοιλία στο άνω-οπίσθιο όριο της ευμεγέθους κοιλίας, από την οποία εκφύεται η πνευμονική αρτηρία που έχει διαταμεί αμέσως μετά την πνευμονική βαλβίδα. Η αορτή εκφύεται από την μονήρη κοιλία και έχει φυσιολογικό εύρος. Η αορτική βαλβίδα δεν παρουσιάζει σημεία ανεπάρκειας.

Η **δεξιά άνω κοίλη φλέβα** αναστομώνεται με τις πνευμονικές αρτηρίες (ανατομία Glenn), χωρίς στένωση στο αναστομωτικό της άκρο. Ωστόσο, **έχει μικρό εύρος (διάμετρος 10χιλ) σε σχέση με την κάτω κοίλη φλέβα και συμμετέχει μόνο κατά 18% στην πνευμονική κυκλοφορία.** Συνυπάρχει **έκδηλη διάταση του συστήματος της αζύγου-ημιαζύγου φλέβας και παρουσία άφθονων φλεβοφλεβικών παράπλευρων αγγείων στο ανώτερο μέσο μεσοθωράκιο.**

Καλού μεγέθους πνευμονικές αρτηρίες (διάμετρος δεξιάς 13χιλ και αριστερής 12χιλ). Η διαφορική ροή στους δύο κλάδους όπως συνάγεται από την πρόσω ροή με την τεχνική αντίθετης φάσης είναι **RPA 58% : LPA 42%.**



Ο λόγος πνευμονικής προς συστηματική ροή όπως ελέγχεται με την τεχνική αντίθεσης φάσης (phase contrast flow) είναι $Q_p:Q_s=0,58:1$.

Δεξιό αορτικό τόξο με φυσιολογικές εκφύσεις των βραχιονοκεφαλικών αγγείων.

Ventricular assessment	End Diastolic Vol		End Systolic Vol		Stroke Volume		Cardiac Output		Ejection Fraction
	ml	ml/m ²	ml	ml/m ²	ml	ml/m ²	l/min	l/min/m ²	%
Single Ventricle	99	83	41	34	58	48	5.2	4.3	59

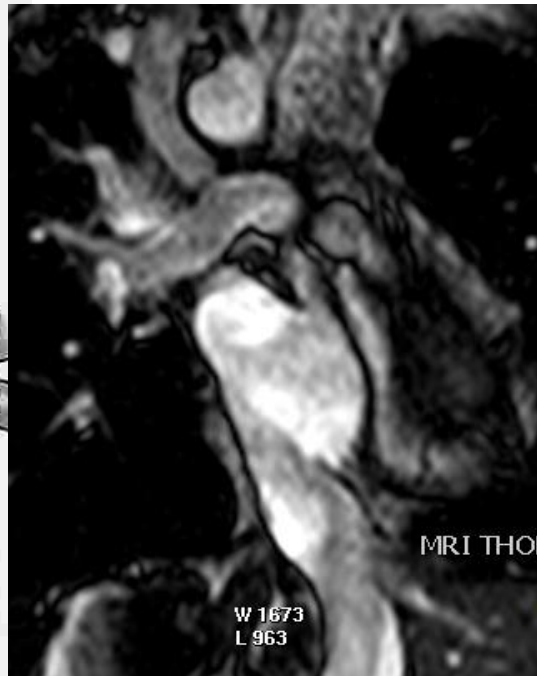
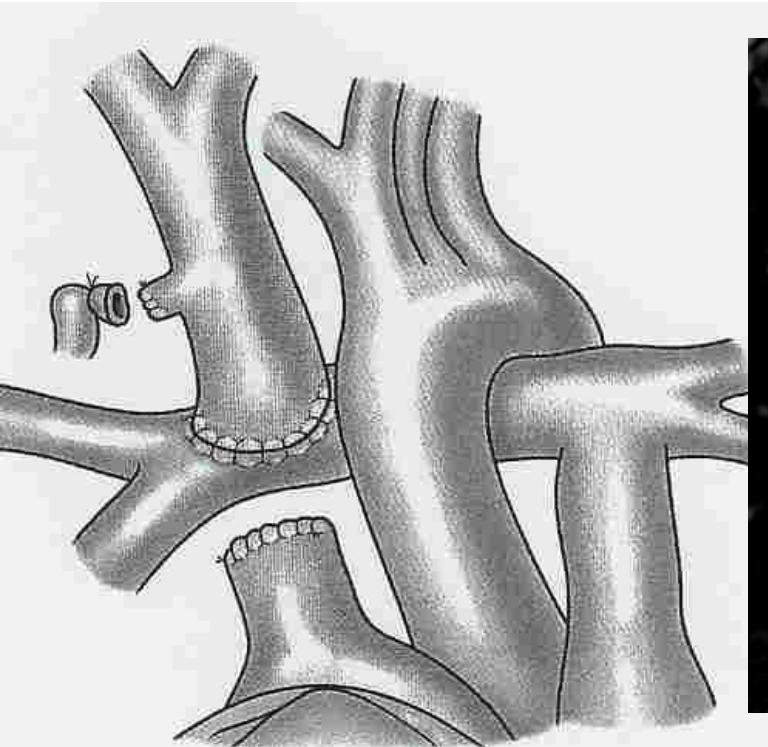


PC flows	Forward Flow		Backward Flow		Stroke Volume		Regurgitant Fraction	Cardiac Output	
	ml/beat	ml/beat/m ²	ml/beat	ml/beat/m ²	ml/beat	ml/beat/m ²	%	l/min	l/min/m ²
Aorta	58	48	0	0	58	48	0	5.2	4.3
LPA	16	13	0	0	16	13	0	1.4	1.2
RPA	18	15	0	0	18	15	0	1.6	1.3
SVC	6	5	0	0	6	5	0	0.5	0.4
IVC	22	18	0	0	22	18	0	1.9	1.6

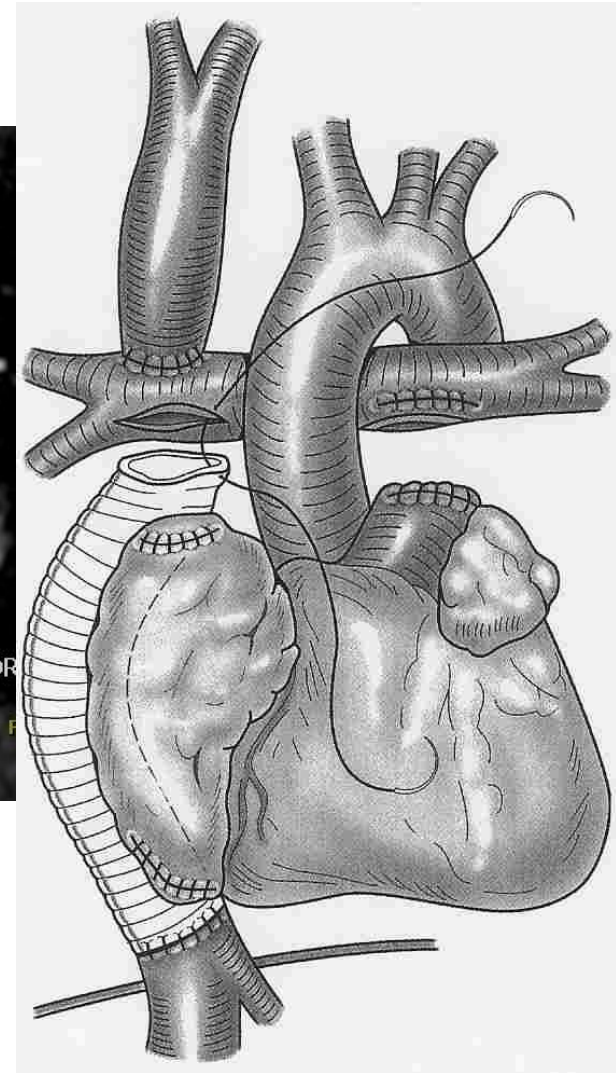
Συμπέρασμα

1. Ανατομία Glenn με ανεμπόδιστη ροή προς τις πνευμονικές αρτηρίες, μικρό ωστόσο μέγεθος (συμμετοχή στην πνευμονική κυκλοφορία κατά 18%) με αποτέλεσμα έκδηλη διάταση του συστήματος της αζύγου-ημιαζύγου φλέβας και παρουσία άφθονων φλεβοφλεβικών παράπλευρων αγγείων στο ανώτερο μέσο μεσοθωράκιο.
2. $Q_p:Q_s=0,58:1$.
3. Φυσιολογική συσταλτικότητα μονήρους κοιλίας.
4. Ομαλή κοινή εκβολή των πνευμονικών φλεβών στον μονήρη κόλπο χωρίς στενώσεις.

Glenn



Fontan



PROCEDURE

- Fontan completion mid-December 2018 with 5mm fenestration
 - Came off bypass with low BP
 - Renal output poor in the first 24hrs
 - Sats 100% (fenestration not used)
 - CVP 35-40mmHg
-
- Mean BP low, renal perfusion pressure low
 - Renal failure settled in within the first days
 - Commenced on CVVH
 - Taken to the cath lab (26/12/2018)

Cath haemodynamics

ΑΙΜΟΔΥΝΑΜΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ

Πριν την διενέργεια της αγγειοπλαστικής και της τοποθέτησης της μεταλλικής ενδοπρόθεσης (stent)

Κατιούσα θωρακική αορτή 133/68/79

Πνευμονική αρτηρία 40/28/32

Τελοδιαστολική πίεση κοιλίας 22-30mmHg

Μείγμα FIO₂ : 50% Συστηματικός κορεσμός: 100%

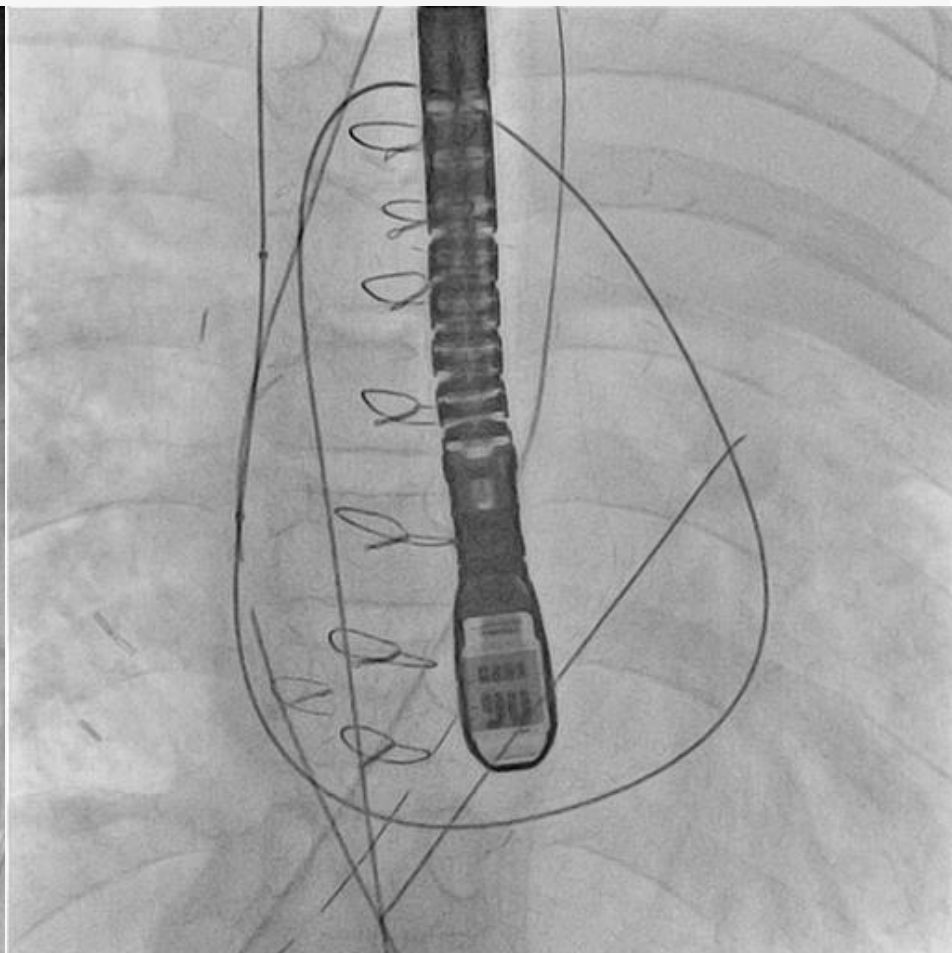
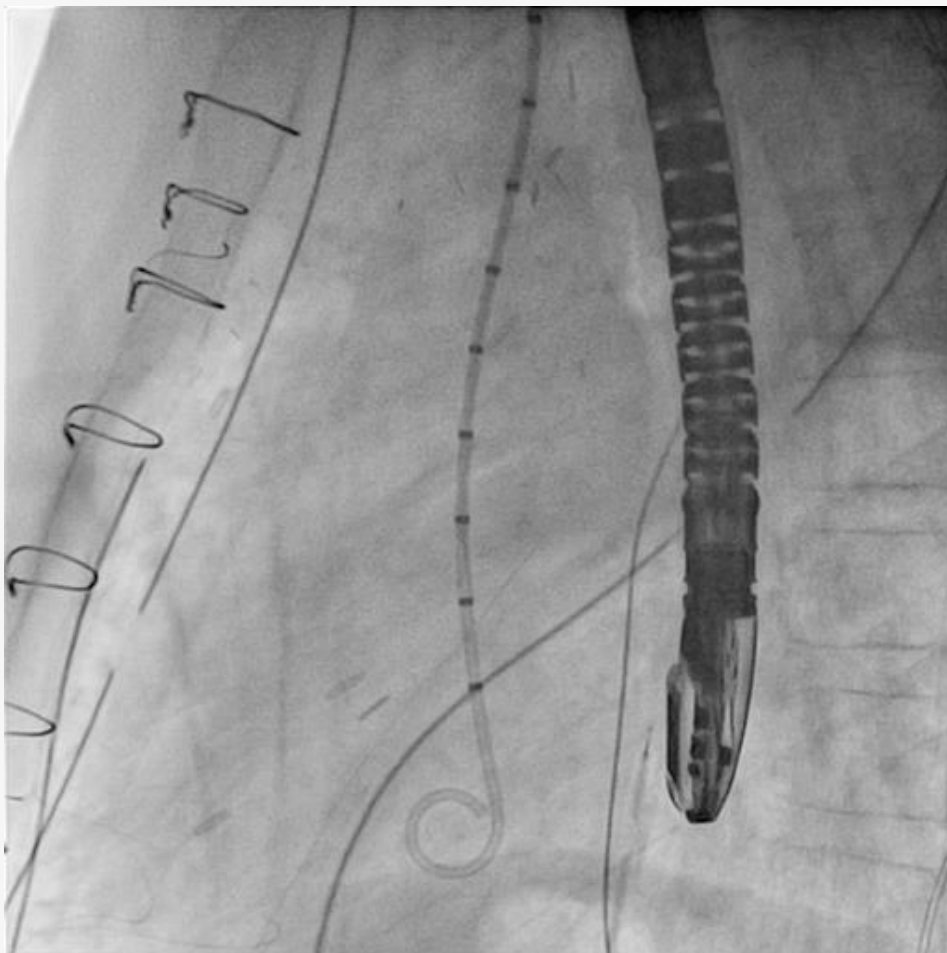


ΟΜΙΛΟΣ ΥΓΕΙΑ



**ΤΟΜΕΑΣ
ΚΑΡΔΙΑΣ**

ΟΜΙΛΟΥ ΥΓΕΙΑ



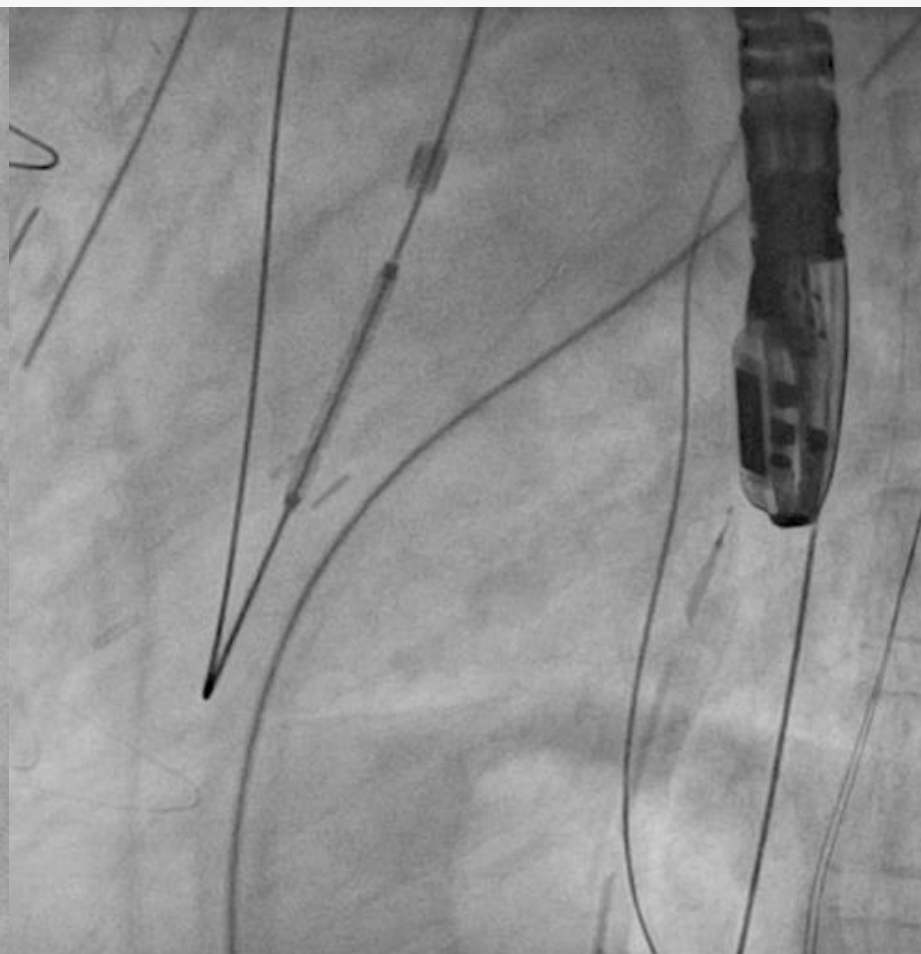
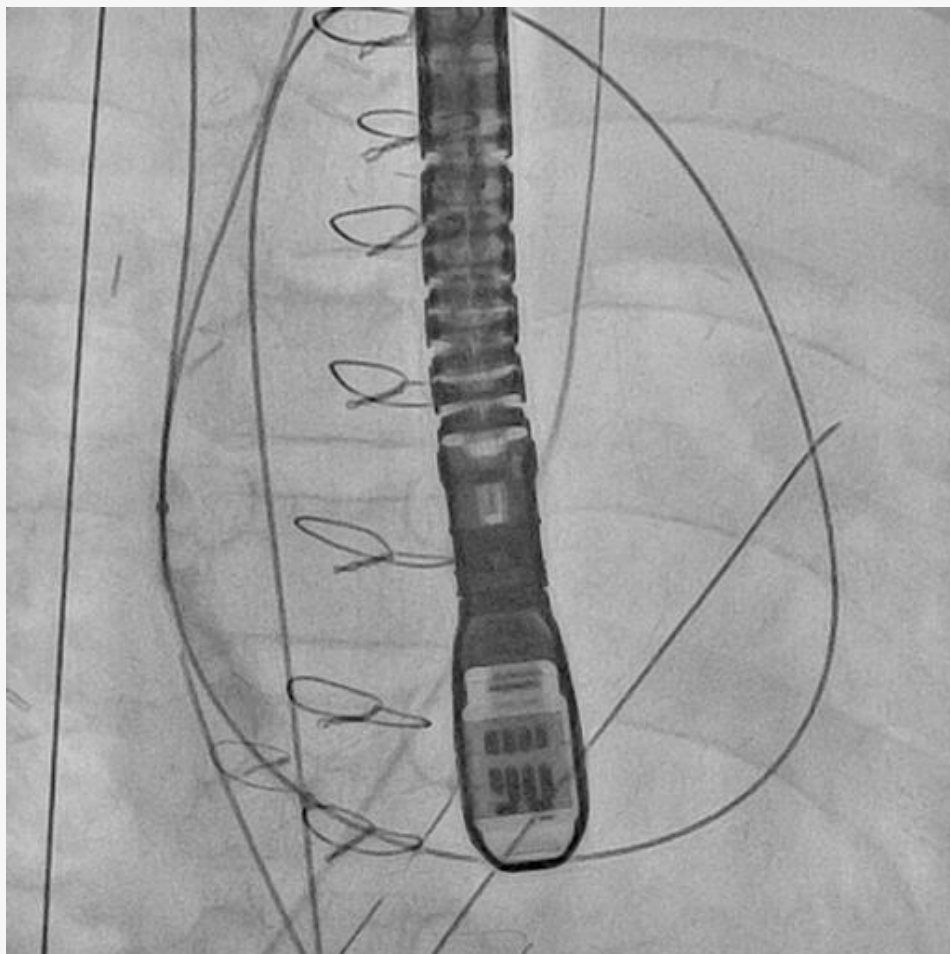


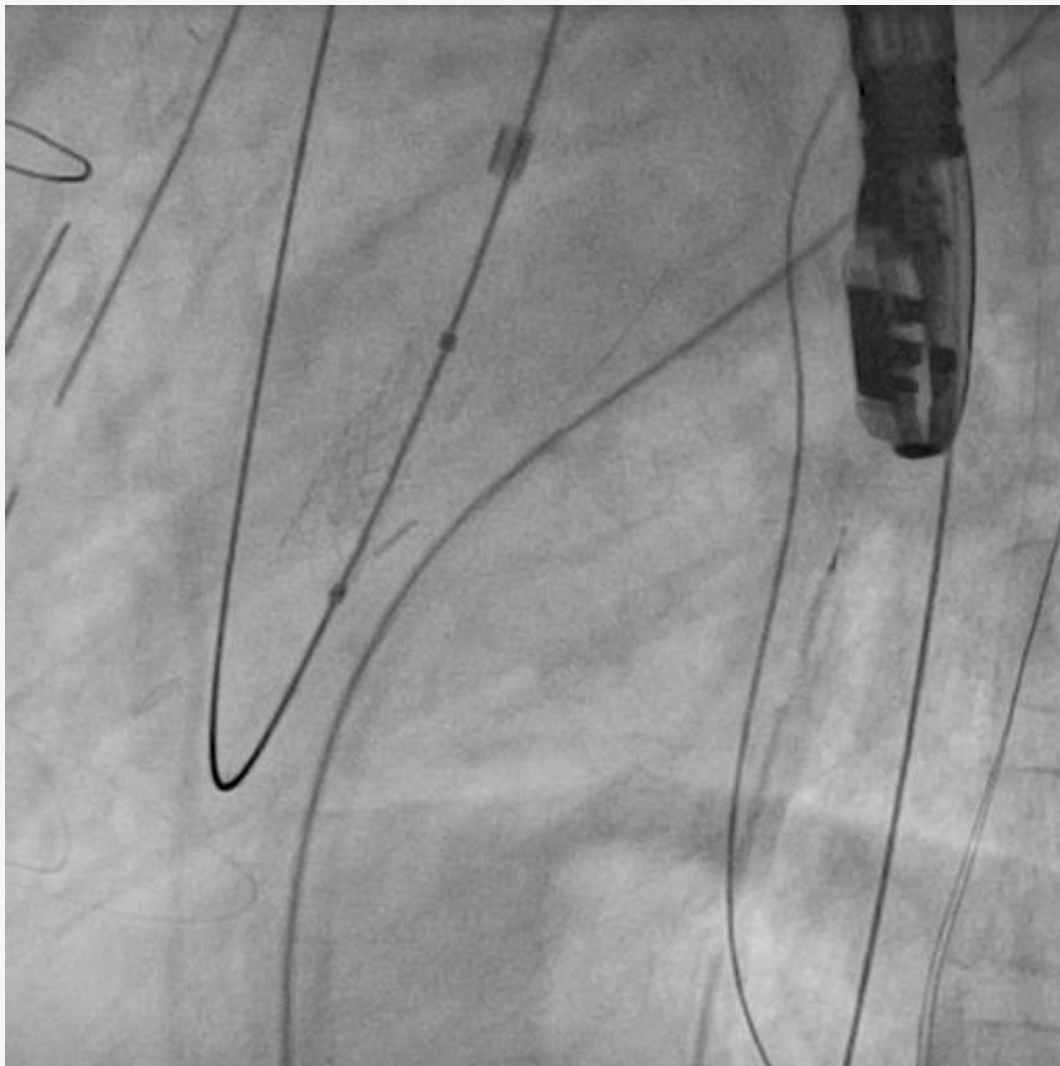
ΟΜΙΛΟΣ ΥΓΕΙΑ



**ΤΟΜΕΑΣ
ΚΑΡΔΙΑΣ**

ΟΜΙΛΟΥ ΥΓΕΙΑ





Τελική κατάσταση

<u>Κατιούσα θωρακική αορτή</u>	103/70
<u>Αριστερή κοιλία</u>	134/22
<u>Σύστημα Glenn</u>	30/27/31

Sats 98%



Post-cath course

- No urine output. Continued CVVH
- Sats unchanged and high
- Simdax + Lasix drip + Adrenaline etc.
- Started dropping Sats to 89% a week later
- Extubated 3 weeks post-cath
- Remained anuric
- Changed to peritoneal dialysis



- Sats dropped further to mid-80's 1 month post cath
- Neurologically intact
- No infection
- Discharged 8 weeks post-op to local hospital renal unit and then home peritoneal dialysis
- Started PU small amounts 4 weeks post-op
- Stopped home PD 4months post-op
- 1yr F/U: Normal!
- Goes to school
- Enjoys a normal life
- Sats 91%



MINI-FOCUS ISSUE: THE FONTAN PROCEDURE

Contemporary Outcomes After the Fontan Procedure

A Pediatric Heart Network Multicenter Study

Page A. W. Anderson, MD,* Lynn A. Sleeper, ScD,† Lynn Mahony, MD,‡ Steven D. Colan, MD,§ Andrew M. Atz, MD,|| Roger E. Breitbart, MD,§ Welton M. Gersony, MD,¶ Dianne Gallagher, MS,† Tal Geva, MD,§ Renee Margossian, MD,§ Brian W. McCrindle, MD, MPH,# Stephen Paridon, MD,** Marcy Schwartz, MD,§ Mario Stylianou, PhD,†† Richard V. Williams, MD,‡‡ Bernard J. Clark III, MD,** for the Pediatric Heart Network Investigators

Durham, North Carolina; Watertown and Boston, Massachusetts; Dallas, Texas; Charleston, South Carolina; New York, New York; Toronto, Ontario, Canada; Philadelphia, Pennsylvania; Bethesda, Maryland; and Salt Lake City, Utah



Ventricular diastolic function was assessed with measures derived from pulsed Doppler interrogation:

- Duration of pulmonary vein flow reversal during atrial systole
- Tissue Doppler peak early diastolic velocity (E=)
- Tissue Doppler peak late diastolic velocity (A=)
- AV valve peak early diastolic inflow velocity (E)
- AV valve peak late diastolic inflow velocity (A)
- Deceleration time of the early AV valve inflow (DT)
- Duration of AV valve late diastolic inflow (AT)and
- Systemic ventricular flow propagation rate (FP)

MINI-FOCUS ISSUE: THE FONTAN PROCEDURE

Contemporary Outcomes After the Fontan Procedure

A Pediatric Heart Network Multicenter Study

Page A. W. Anderson, MD,* Lynn A. Sleeper, ScD,† Lynn Mahony, MD,‡ Steven D. Colan, MD,§ Andrew M. Atz, MD,|| Roger E. Breitbart, MD,§ Welton M. Gersony, MD,¶ Dianne Gallagher, MS,† Tal Geva, MD,§ Renee Margossian, MD,§ Brian W. McCrindle, MD, MPH,# Stephen Paridon, MD,** Marcy Schwartz, MD,§ Mario Stylianou, PhD,†† Richard V. Williams, MD,‡‡ Bernard J. Clark III, MD,** for the Pediatric Heart Network Investigators

Durham, North Carolina; Watertown and Boston, Massachusetts; Dallas, Texas; Charleston, South Carolina; New York, New York; Toronto, Ontario, Canada; Philadelphia, Pennsylvania; Bethesda, Maryland; and Salt Lake City, Utah

- Largest-to-date multi-center study of children who have undergone a Fontan procedure
- Overview of functional health status, ventricular performance, and exercise performance in current survivors of the Fontan procedure.
- Ventricular function and AV valvular function were negatively associated with RV morphology.
- Continued follow-up of these subjects will determine whether functional health status is eventually related to measures of ventricular diastolic function.
- Effective strategies to preserve ventricular and valvular function, particularly for patients with RV morphology, are needed.



“...Our finding of abnormal diastolic function in 72% of children who had undergone a Fontan has not been previously reported and is concerning. These indexes are dependent on cardiac loading conditions and are unable to distinguish between enhanced chamber compliance and impaired relaxation. However, given our findings, future studies using invasive approaches are needed to ascertain whether these children are at risk for diastolic heart failure...”



Ventricular morphologic subgroups. SYSTOLIC AND DIASTOLIC FUNCTION

“...Our finding of apparently impaired systolic function in the RV subgroup relative to the LV and mixed subgroups is consistent with the general opinion that the structure of the RV is suboptimal for a systemic ventricle. The greater prevalence of diastolic dysfunction in the RV subgroup, measured by E_a and E_a/E_a , is not likely a consequence of difference in loading conditions compared with the LV and mixed subgroups...”



ΕΡΩΤΗΣΗ 2

Μετά την ολοκλήρωση Fontan τι δεν ισχύει:

- α. Το διαπνευμονικό gradient πρέπει να είναι 3-5mmHg
- β. Η τελοδιαστολική πίεση της μονήρους κοιλίας δεν παίζει ρόλο αφού έχει πλέον ολοκληρωθεί η Fontan
- γ. Το παράθυρο της Fontan μπορεί να αποσυμφορήσει την πνευμονική κυκλοφορία και να αυξήσει την συστηματική καρδιακή παροχή
- δ. Το παράθυρο της Fontan ενδέχεται να κλείσει αυτόματα



ΟΜΙΛΟΣ ΥΓΕΙΑ

**ΤΟΜΕΑΣ
ΚΑΡΔΙΑΣ**
ΟΜΙΛΟΥ ΥΓΕΙΑ



Mitera Congenital Cath Lab

atzifa@mitera.gr