

MODİFİYE FONTAN PROSEDÜRLERİNİN (SAĞ KALP BYPASS GİRİŞİMLERİNİN) UZUN DÖNEM SONUÇLARI

LONG-TERM RESULTS OF MODIFIED FONTAN PROCEDURES (RIGHT HEART BYPASS OPERATIONS)

Dr. Kaan KIRALÍ, Dr. Suat Nail ÖMEROĞLU, Dr. Denyan MANSUROĞLU, Dr. Murat Bülent RABUŞ,
Dr. Nihan KAYALAR, Dr. Mehmet BALKANAY, Dr. Gökhan İPEK, Dr. Ömer IŞIK, Dr. Cevat YAKUT

Koşuyolu Kalp Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Bölümü, İSTANBUL

Adres: Dr. Kaan KIRALÍ, Koşuyolu Kalp Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 81020, Kadıköy / İSTANBUL

Sunulduğu Kongre: VI. Ulusal Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Kongresi, 21 - 25 Ekim 2000, ANTALYA

Özet

Amaç: Triküspit atrezisi ve univentriküler yapıdaki atriyoventriküler geçiş gösteren konjenital kalp anomalilerinin cerrahi tedavisinde, venöz dönüşü pulmoner sisteme yönlendirmek ve fonksiyonel ventrikülün sistemik sirkülasyonunu devam ettirmesini sağlamak için tercih edilen Fontan prosedürü ve modifikasyonlarının uzun dönem sonuçları bu çalışmada irdelenmiştir.

Materyal ve Metod: Dokuz hastaya Fontan prosedürü veya modifikasyonu uygulanmış olup hastaların 5'i kız ve 4'ü erkek idi. İki hasta 1 yaşın altında olup, geri kalan 7 hastanın yaşları beşin üzerinde (5-22; ortalama 12.4 ± 6.9 yıl) idi. Cerrahi endikasyonlar triküspit atrezisi (%33.3), çift çıkımlı sağ ventrikül (%33.3), çift girişli sağ ventrikül (%11.1), çift girişli sol ventrikül (%11.1) ve sağ atrial izomerizm gösteren tek atrium ve ventrikül olgusu (%11.1) idi. Hastalardaki ek kardiyak patolojiler ASD, VSD, PS ve TGA idi. Hastaların ikisine (%22.2) daha önceden Blalock-Taussig şantı uygulanmıştı. Beş hastada triküspit kapak yama ile kapatılarak sağ atrium - sağ ventrikül geçişi iptal edildi. İki hastada sağ atrium içinden oluşturulan tünel ile kavalaların venöz kanı pulmoner artere yönlendirilirken, yedi olguda sağ atrial appendiks ana pulmoner artere perikard yama desteği ile anastomoz edildi.

Bulgular: Her iki bebek ve beş yaşındaki üçüncü hasta pompa çıkışı gelişen kardiyak yetmezlik nedeni ile kaybedildi. Total mortalite oranı 3 hasta ile %33.3 ve 4 yıllık kümülatif sağ kalım oranı 66.67 ± 15.71 olarak bulundu. 5 yaş altı mortalite oranı %100 iken, 5 yaş ve üzeri hasta grubunda erken mortalite oranı 1 hasta ile %14.3 olarak bulundu. 5 yaş üzeri hastaların 5 yıllık kümülatif sürvisi 85.71 ± 13.23 idi. Geç dönem mortalite ve komplikasyon görülmedi.

Sonuç: Uygun kriterlere sahip hastalara uygulanacak olan Fontan sirkülasyonu girişimleri, yaşam kalitesinde belirgin bir düzelleme sağlayacağı gibi, düşük mortalite ve yüksek sağ kalım oranını da beraberinde getirecektir.

Anahtar kelimeler: Fontan, triküspit atrezisi, atriopulmoner, total kavapulmoner, tek ventrikül

Summary

Background: Fontan operations are used for the surgical treatment of tricuspid atresia and univentricular congenital heart anomalies. The main goal of these procedures is to achieve systemic venous return into the pulmonary

circulation and the normal systemic circulation. The purpose of this study is to determine long-term results of these operations.

Methods: Fontan procedures were performed in 9 patients. Five patients were female and four patients were male. Two patients were younger than 1 year, while the other 7 patients were equal or older than 5 years (range 5 to 22 years; mean 12.4 ± 6.9 years). Surgical indications were tricuspid atresia (33.3%), double-outlet right ventricle (33.3%), double-inlet right ventricle (11.1%), double-inlet left ventricle (11.1%) and single atrium and ventricle with right atrial isomerism (11.1%). The associated cardiac anomalies were ASD, VSD, PS, and TGA. Blalock-Taussig shunt had been performed in two patients (22.2%). Tricuspid valve was closed with a patch. Total cavapulmonary connection was performed in two patients and atriopulmonary connection was performed in seven patients.

Results: Two babies and the thirth 5-year old patient died because of the heart failure. Mortality rate was 33.3% and cumulative survival was $66.67\% \pm 15.71\%$ at 4 years. Mortality rate was 100% for patients younger than 5 years, whereas it was 14.3% with one patient for patients equal or older than 5 years. Cumulative survival for patients older than 5 years was $85.71\% \pm 13.23\%$ at 5 years. There was no late mortality or morbidity.

Conclusions: Fontan operations in patients with ideal criteria can be performed with lower mortality and higher survival rate, and with the improvement of quality of life.

Keywords: Fontan, tricuspid atresia, atriopulmonary, total cavapulmonary, single ventricle

Giriş

Fontan sirkülasyonları, triküspit atrezisi veya tek ventrikül yapısı gösteren konjenital kalp anomalilerinde sistemik venöz dönüşün pulmoner sisteme yönlendirilmesi ve fonksiyonel ventrikülün sistemik sirkülasyonu devam ettirmesini sağlamak için tercih edilen cerrahi girişimlerdir. Fonksiyonel tek ventriküllü olguların büyük çoğunluğunda iki ventrikül mevcut olup biri rudimanter kalmışken, tüm kardiyak fonksiyonları diğer ventrikül tek başına üstlenmiştir. Bu hastalarda uygulanan çeşitli palyatif girişimler ile (pulmoner band, aort pulmoner şantlar, vb) kısmi olumlu sonuçlar elde edilebilmesine karşın, triküspit atrezili hastaların korrektil cerrahi tedavisi için öne sürülen klasik Fontan prosedürünün [1] ilk kullanımından sonra, bu cerrahi tekniğin endikasyon

alamı tek ventrikül fizyolojisi gösteren geniş bir yelpazeyi kapsayacak şekilde genişlemiştir [2]. Cerrahi için risk faktörlerinin ortaya konması, perioperatif fizyolojik değişikliklerin anlaşılması ve cerrahi teknik ile teknolojik gelişmelerin ışığında bu tekniğin birçok modifikasyonu geliştirilmiştir [3-6]. Bugün, Fontan sirkülasyonu sağlayacak ameliyatlara sağ atriyoventriküler ilişkinin olmadığı, ya da daha karmaşık kompleks anomalilerde biatriyal ve biventriküler onarımın mümkün olamayacağı çeşitli konjenital kalp hastalıklarında (sol atriyoventriküler kapak atrezisi, çift girişli sol veya sağ ventrikül, hipoplastik sol kalp sendromu, VSD'ye eşlik eden uni- veya biventriküler hipoplastik kalpler, pulmoner atrezili hipoplastik sağ kalp sendromu vb) [7,8] ve bazı Ebstein anomalilerinde uygulanmaktadır [9]. Bu tekniklerde esas amaç, yüksek düzeyde seyredecek sistemik venöz basınç yardımı ile sağlanacak laminer akımlı venöz kanın sağ ventriküle gerek kalmadan pulmoner sisteme iletilmesidir. Bu çalışmanın amacı, Fontan sirkülasyonu gerçekleştirmiş olduğumuz triküspit atrezili veya kompleks kardiyak anomalili hastalarda bu cerrahinin erken ve geç dönem sonuçlarını irdelemektir.

Materyal ve Metod

1985 ve Kasım 2000 tarihleri arasında gerçekleştirilen toplam 1525 konjenital kalp ameliyatından 9 tanesine (%0.6) çeşitli konjenital kardiyak anomali nedeniyle Fontan prosedürü veya modifikasyonu uygulandı. Hastaların beşi kadın ve dört tanesi erkek idi. Hastaların iki tanesi 1 yaşın altında olup geri kalan 7 hastanın yaşları beş ve beşin üzerinde (5-22; ortalama 12.4 ± 6.9 yıl) idi. Hastalara ait bilgiler Tablo 1'de verilmiştir.

Tablo 1: Hasta özellikleri

No	yaş / cins	EKG	KTO	Paliyatif girişim	Kardiyak anomali	Sonuç
1	5 / E	NSR, RVH	0.6	-	DORV, BA, VSD, PS, SPVCS, NBPA	exitus
2	10 / K	NSR	0.6	-	TGA, TA, PS, ASD	yaşiyor
3	16 / E	NSR, RVH	0.5	-	Tek atrium ve ventrikül, PS, sağ atrial izomerizm, aspleni	yaşiyor
4	20 / K	NSR, LVH	0.5	-	TA, PS, VSD, ASD	yaşiyor
5	22 / K	NSR, LVH	0.6	-	DIRV, VSD, PS, PFO	yaşiyor
6	6 / K	NSR	0.6	Blalock-Taussig	DORV, ASD	yaşiyor
7	8 / E	NSR, LVH	0.6	Blalock-Taussig	TA, ASD, VSD, PS	yaşiyor
8	0.9 / K	NSR	0.6	-	DORV, PFO, PDA	exitus
9	0.9 / E	NSR, LVH	0.6	-	DILV, TGA, VSD, PS	exitus

ASD = atrial septal defekt; BA = biküspit aorta, DILV = çift girişli sol ventrikül; DIRV = çift girişli sağ ventrikül; DORV = çift çıkımlı sağ ventrikül; EKG = elektrokardiyografi; KTO = kardiyotorasik oran; LVH = sol ventrikül hipertrofisi; NBPA = normal gelişmiş sol ve sağ pulmoner arterler; NSR = normal sinus ritmi; PFO = patent foramen ovale; PS = pulmoner darlık; RVH = sağ ventrikül hipertrofisi; SPVCS = persistan sol vena kava superior; TA = triküspit atrezisi; TGA = büyük arterlerin transpozisyonu; VSD = ventriküler septal defekt

Hastalardaki ek kardiyak patolojiler ASD, VSD, PS ve TGA idi. Hastaların ikisine daha önceden pulmoner kan akımını artırmak için Blalock-Taussig şantı uygulanmıştı. Hastaların başlıca şikayetleri çabuk yorulma ve efor kapasitesinin azalması, siyanoz ve çarpıntı hissi iken iki bebekte gelişme geriliği ön planda idi.

Hastaların hepsi sinusal ritme sahip olup, altta yatan patolojiye bağlı olarak elektrokardiyografilerinde sol veya sağ kalp yüklenme bulguları mevcuttu. Ön-arka akciğer grafilerinde kardiyotorasik oranın normal olduğu tespit edildi.

Hastaların preoperatif ekokardiyografik tetkiklerinde sağ atriyum basınçları ortalama 13.3 ± 4.6 mmHg (7-22 mmHg), pulmoner arter basınçları ortalama 11.3 ± 1.7 mmHg (8-19 mmHg), pulmoner vasküler rezistans ortalama 1.9 ± 0.4 RÜ (0.5-3.2) olarak bulundu. Fonksiyonel ventrikül ejeksiyon

fraksiyonu %55.2 ± 6.6 olarak tespit edildi.

Yaşayan hastalar postoperatif birinci gün ekstübe edildikten sonra, kontrol ekokardiyografileri yapılarak taburcu edildiler. Hastalar ilk yıl 6 ayda bir, daha sonra periyodik olarak her yıl yapılan kontrol tetkikleri ile takip edildiler. Yaşayan hastalar 3-7 yıl arasında, ortalama 5 ± 1.15 yıl izlendi. Hastalara ilk iki ay profilaktik olarak warfarin (INR 2-2.5 civarında tutulacak şekilde) ve salisilik asit (100 mg/gün) başlandı, eğer herhangi bir endikasyon yok ise ikinci aydan sonra warfarin kesilerek sadece salisilik asit (100 mg/gün) verildi. Ciddi pre- ve postoperatif aritmiye rastlanılmaması nedeniyle hastalarda aritmi profilaksisi uygulanmadı.

Cerrahi teknik

Medyan sternotomiye takiben aortadan arteriyel kanülasyon uygulandı. Venöz dönüşü sağlamak için vena kava superior 7 hastada selektif olarak kanüle edilirken 2 olguda sağ atrial appendiksten kanüle edildi; vena kava inferior kanülasyonu ise tüm hastalarda sağ atriumdan sağlandı. Sağ üst pulmoner venden sol atrial vent yerleştirilerek kalp dekomprese edildi. Derin hipotermi (18-24°C) altında çalışılırken miyokardiyal koruma antegrad hipotermik kristalloid kardiyopleji ile sağlandı. Sağ atriotomi yapıldıktan sonra malformasyonun özellikleri araştırılarak uygulanacak cerrahi tekniğe karar verildi. Triküspit atrezisi dışındaki diğer olgularda, intrakardiyak patolojilerin biatriyal ve biventriküler onarımı imkansız kılması nedeniyle veya cerrahi mortalite ve geç dönem sonuçlarının daha kötü olacağı düşünülerek Fontan prosedürü veya modifikasyonu uygulaması tercih edildi. Hastaların 7'sinde sağ atrium appendiksi ana pulmoner artere bir yama eşliğinde anastomoz edilirken (atriyopulmoner anastomoz), 2 hastada intraatrial tünel yardımı ile kavapulmoner anastomoz uygulandı. Sağ atrium - pulmoner arter anastomozu yapılan hastalarda sağ atrium appendiksi tünelin alt yüzünü oluşturacak şekilde ana pulmoner artere, gluteraldehid ile muamele edilerek hazırlanan perikardiyal yama ise tünelin üst kısmını oluşturmak amacıyla sağ atrium ve pulmoner artere 5/0 prolen ile anastomoz edildi. Yedi hastanın triküspit atrezisi bulunmayan beşinde triküspit kapak bir yama ile kapatılarak sağ atrium - sağ ventrikül geçişi tamamen iptal edildi. Yama olarak 3 hastada gluteraldehid ile muamele edilmiş perikard ve 2 hastada sentetik greft (Gorotex ve Dacron) kullanıldı. 7 hastanın hepsinde de pulmoner kapak kendi üzerine primer dikilerek iptal edildi. Atriopulmoner anastomoz yapılamayacak iki olguda ise, vena kava inferior kan akımı gluteraldehid ile muamele edilmiş perikardiyal yama kullanılarak oluşturulan intraatrial tünel vasıtasıyla vena kava superiora yönlendirildi. Daha sonra da Glenn şantı uygulanarak vena kavalanın kan akımı pulmoner arterlere yönlendirildi (total bikavapulmoner konneksiyon). Ana pulmoner arter kesilerek her iki ucu primer kapatıldı.

Bulgular

Total mortalite oranı 3 hasta ile %33.3 olarak bulundu. 5 yaş altı mortalite oranı %100 iken, 5 yaş ve üzeri hasta grubunda erken mortalite oranı 1 hasta ile %14.3 idi. Her iki bebek ileri derecede siyanoz, beslenme bozukluğu, gelişme geriliği ve medikal tedaviye cevap vermeyen kalp yetmezliği nedeniyle ivedilikle ameliyata alınarak atriopulmoner konneksiyon uygulandı; ancak her iki hasta da pompa çıkışı gelişen kardiyak yetmezlik nedeni ile kaybedildi. 5 yaşındaki üçüncü hasta tam düzeltme amacıyla ameliyata alınmıştı, ancak interventriküler septum defektinin oldukça büyük olması nedeniyle

atriyopulmoner konneksiyon uygulandı. Yoğun bakımda postoperatif 8. saatte gelişen düşük kalp debisi nedeniyle kaybedildi.

Postoperatif erken dönemde bir hastada gelişen renal yetmezlik nedeniyle kısa süreli hemodiyaliz uygulandı. Daha sonra böbrek fonksiyonları normale dönen hasta problemsiz olarak izlenmektedir. Bir hastada inatçı plevral effüzyon nedeniyle iki taraflı toraks tüpleri postoperatif 20. güne kadar yerinde bırakıldı. Hastalarda gelişen diğer komplikasyonlar Tablo 2’de verilmiştir.

Geç dönemde mortalite ve komplikasyon görülmedi. Tüm hastaların 4 yıllık kümülatif sağ kalım oranı %66.67 ± 15.71

Tablo 2: Postoperatif erken dönemde gelişen komplikasyonlar

İnotropik destek	3
Plevral effüzyon	2
Asit	1
Şilotoraks	1
Pnömotoraks	1
Renal disfonksiyon	1

olarak bulundu. 5 yaş üzeri hastaların 5 yıllık kümülatif sağ kalım oranı ise %85.71 ± 13.23 idi.

Yaşayan hastaların yapılan ekokardiyografik kontrollerde fonksiyonel ventrikül ejeksiyon fraksiyonu ortalama %58.3 ± 7.8 olarak bulundu. Postoperatif takipteki tüm hastalar yeterli fonksiyonel kapasiteye (NYHA < class II) sahip idi.

Tartışma

Sistemik ve pulmoner dolaşımın birbirinden ayıramadığı olgularda tercih edilen Fontan sirkülasyonu, beraberinde getirdiği risk faktörlerine rağmen, oldukça etkili olabilen paliyatif bir girişimdir [10]. Triküspit atrezili olgularda ve iyi fonksiyonel yapıdaki tek ventriküllü hastalarda başarıyla uygulanan bu tekniklerin kullanım oranı, doğumsal kalp anomalilerinin tedavisi ile tanınmış dış merkezlerde [11] %1.5-2 arasında değişmekte iken bizim merkezimizde bu oran %0.6 civarındadır. Bu oranın nispeten düşük olması, kliniğimizin daha çok erişkin kalp cerrahisine yöneldiği izlenimine ve dolayısıyla kompleks konjenital kalp hastalarının merkezimize daha az yönlendirilmesine bağlı olabilir.

Fontan operasyonlarında erken mortaliteyi artıran risk faktörlerinin detaylı araştırılması ve önlenmesi sonrasında, erken ölüm oranında belirgin bir azalma görülmüştür. 1990’lı yılların başına kadar erken mortalite oranı %17-31 arasında değişmekte iken [12-14], günümüzde bu oran %8’in altına düşmüştür [5,15-17]. Ülkemizde ise bu cerrahi girişimlerin mortalite oranı henüz %10’ların üzerindedir [18]. Kliniğimizin erken mortalite oranı yüksek gibi görünse de, erken mortalite için başlıca risk faktörlerinden olan küçük yaşın (< 4 yıl) etken olduğu ölümler çıkarıldığında (2 küçük bebek), Fontan için uygun yaştaki hasta grubundaki (7 hasta) mortalite oranımız bir hasta ile %14.3 idi ve bu oran diğer merkezlerin erken sonuçlarına paralel olarak bulundu.

Fontan prosedürleri için ameliyat mortalitesini artıran bir çok etken tespit edilmiştir (Tablo 3). Bu faktörlerin içerisinde en önemli olanı hastanın yaşıdır [12,19]. Bu etkenin mekanizması tam anlaşılammış olmakla birlikte, muhtemelen gelişimini tamamlayamamış kardiyopulmoner anatomik veya pulmoner yatağın kardiyopulmoner bypass sonrası daha reaktif olmasının sorumlu olduğu sanılmaktadır. Ancak uygulanan hemi-Fontan veya delikli lateral kaval tünel tekniklerinde küçük yaşın

Tablo 3: Başarılı bir Fontan operasyonu için gerekli kriterler

> 4 yaş (optimal yaş aralığı 5-15)
Normal sistemik venöz dönüş
Sağ atrium basıncı • 15 mm Hg
Ortalama pulmoner arter basıncı • 15 mm Hg
Pulmoner vasküler rezistansın • 4 Ü / m ²
Pulmoner arter / aorta çap oranı Ž 0.75
(Mc Goon oranı Ž 1.8, Nakata indeksi Ž 250 mm ² / m ²)
Normal fonksiyonlu ventrikül (EF Ž %60, enddiastolik basınç • 10 mm Hg)
Atriyovenriküler kapağın normal olması
Pulmoner arterin normal olması (distorsiyon, stenoz, vb bozuklukların olmaması)
Aritmi olmaması

mortaliteye etkisinin atriopulmoner konneksiyona nazaran azaldığı bildirilmiştir [15]. Yayımlanan son çalışmalarda sistemik venöz dönüşün toplam drenaj alanının, triküspit ile pulmoner kapak alanlarının ve Fontan prosedürleri ile sağlanan sistemik venöz – pulmoner arteriyel sistem anastomoz hattı alanının postoperatif erken ve geç dönem sağ kalımı etkilediği, sonuçta da prepulmoner darlığın elimine edilmesinin cerrahi başarıyı artıracak en önemli faktör olduğu gösterilmiştir [11]. Sistemik venöz dönüşün aktıldığı pulmoner arterin yeterli çapta olması, cerrahi başarı için tek başına yeterli değildir. Anastomoz çapının ve tüm pulmoner yatağın gelişmiş olmasının da çok büyük etkisi vardır. Bu koşulların yetersizliğinde diğer paliyatif girişimler (aorto-pulmoner şantlar, pulmoner banding, Glenn şantı) ile zaman kazanılması ve pulmoner yatağın geliştirilmesi daha uygun bir seçenek olacaktır [20]. Son yıllarda oldukça düşük mortaliteyle uygulanan uygun çaptaki ekstrakardiyak konduit kullanımı da, özellikle bebek yaşlardaki hastalarda bir seçenek olabilir [17,21]. Kaybettiğimiz iki bebekten birinde mevcut olan DILV, TGA ve PS nedeniyle banding yapılamazdı, pulmoner arterler normal genişlikte olduğu için de şant uygulamadık. İkinci bebekte ise muhtemel neden artmış pulmoner vasküler direnç idi. Bu hastada da diğer paliyatif girişimlerin yeri yoktu; PDA’yı tek başına kapatmak da tehlikeli olabilirdi. Kaybettiğimiz hastalarımızın ortak özellikleri yaşlarının küçük olması, hemodinamik parametrelerinin stabil olmaması ve diğer paliyatif girişimlere uygun olmamaları idi. Bu hastalara uyguladığımız atriopulmoner anastomoz yerine tek taraflı Glenn şantı, delikli lateral kaval tünel veya ekstrakardiyak konduit kullanımı tercih edilmiş olması, belki de, erken mortaliteyi önleyebilecek alternatif teknikler olabilir.

Fontan sirkülasyonu temin edilen hastalarda, hastane mortalite nedenleri arasında kalp yetmezliği, aritmi ve serebral tromboembolizm ön planda gelmektedir [11]. Normofonksiyone sistemik tek ventriküllü muhafaza etmek, normal şartlarda hasta sürvisini olumsuz etkilemeyecektir. Ancak bu olguların sınırdaki vakalar olduğu göz önüne alınırsa, sistemik ventrikülün çalışmasını olumsuz etkileyecek her türlü ek patoloji mortalite oranının artmasına yol açacaktır. Bu etkenlerin başında pulmoner ve sistemik dolaşımı zorlaştıracak fiziksel engeller (anastomotik darlıklar, yetersiz pulmoner yatak, sistemik ventrikül çıkım yolu darlıkları, vb), mevcut tek atriyovenriküler kapağın triküspit kapak yapısında olması, ya da darlık veya yetmezlik göstermesi ve sistemik ventriküldeki mevcut hipertrofi gelmektedir. Bu risk faktörlerinin varlığında diğer paliyatif yöntemler benimsenmelidir. Kaybettiğimiz hastalardaki mevcut ventriküler hipertrofinin mortaliteyi arttırdığını düşünmüyoruz, çünkü yaşayan diğer olgularda da ventriküler hipertrofi mevcuttu. Hiçbir hastamızda atriyovenriküler kapak

disfonksiyonu mevcut değildi. Bizim hasta grubumuzda da iki hastaya daha önceden aortopulmoner şant uygulanarak pulmoner yatak gelişimi sağlanmıştı. Kaybedilen hastalarda muhtemel neden sistemik venöz dönüş / pulmoner yatak çap uygunsuzluğu ve artmış pulmoner vasküler rezistans idi.

Fontan sirkülasyonu uygulanan hastalar taburcu edildikten sonra her ne kadar normal bir hayat sürseler de, geç dönemde artmış mortalite ve morbidite riski ile karşı karşıyadılar [15,22,23]. Yaşayan hastalarımız ortalama 5 yıl izlenmişler ve geç mortalite görülmemiştir. Yeterli sistemik venöz – pulmoner sistem konneksiyonu, aritmi gelişimi olmadığı sürece, uzun dönem sağlığını olumlu etkilemektedir. Hastalarımızda ciddi aritmi gelişmemiş olması, uzun dönem morbidite ve mortaliteyi önleyici etkenlerden biri olmuştur. Ayrıca bu hastaların normal çalışma ve eğitim koşullarına rahatça uyum sağlamaları da bu operasyonların en önemli avantajlarıdır.

Sistemik venöz dönüşün valvöz bir ortama yönlendirilmesi, ciddi bazı komplikasyonlara rastlanma oranının da artmasına neden olacaktır. Sağ atrium ve sistemik venöz basıncın artması (> 17-20 mmHg) ciddi komplikasyonların ve kötü prognozun habercisidir. Fontan sirkülasyonu uygulanan hastalarda vücudun yeni fizyolojiye ayak uyduramaması sonucu görülen en önemli komplikasyonlar uzamış plevral ve perikardiyal effüzyon, şilotoraks, protein kaybettiren enteropati, çeşitli akciğer ve renal problemler ile tromboembolik komplikasyonlardır [24,25]. Bu serideki hastalarda bu komplikasyonlara rastlanmadı.

Fonksiyonel tek ventriküllü hastalarda ventrikülün sferik yapıda olduğu, ventrikül volümü ve kitlesinin normallere göre artmış olduğu, ancak Fontan ameliyatı ile bu parametrelerin normale en yakın değerlere ulaştığı bildirilmiştir [26]. Bu hastalarda ventrikül geometrisi (çap, hacim, kitle, konfigürasyon) sabit olmayıp, yaşla ve hemodinamik durumla değişiklik gösterebilmektedir. Ventrikülün sistolik fonksiyonları da Fontan operasyonunun başarısı için büyük önem taşımakta ve postoperatif takipte de fonksiyonel tek ventrikülden belirgin bir bozulmaya rastlanmamaktadır [27]. Fizyolojik tam düzeltme ameliyatı olan Fontan'da pasif bir dolaşım halini alan akciğer dolaşımının sürdürülebilmesinde ventrikülün diastolik fonksiyonları önem taşımaktadır [28]. Fontan yapılmış hastalarda ventrikülün diastolik fonksiyonlarının relaksasyon bozukluğuna delalet eder yönde bozulurken, sistemik venöz akım da yavaşlamaktadır. Bizim çalışmamızda da yaşayan hastaların fonksiyonel ventriküllerinin sistolik ve diastolik fonksiyonları normal bulunmuş olup hastalar sorunsuz olarak izlenmektedir.

Sistemik ve pulmoner sirkülasyonun cerrahi olarak tam ayrılmadığı, ancak normal fonksiyonlu bir ventriküllü bulunan kompleks konjenital kalp anomalilerinde uygulanabilen Fontan sirkülasyon ameliyatları, cerrahi endikasyon kriterlerine tam uyulması halinde hastalara komplikasyonsuz uzun bir yaşam şansı tanımaktadır. Bu prosedürlerde dikkat edilmesi gereken en önemli nokta, sistemik venöz dönüşün pulmoner sisteme en ufak bir darlık yaratmayacak şekilde yönlendirilmesidir. Erken mortaliteyi azaltmak amacıyla ilk 4 yaş içerisindeki hastalarda atriopulmoner konneksiyon yerine diğer yöntemlerin (özellikle de ekstrakardiyak konduit kullanımı) veya diğer paliyatif girişimler tercih edilebilir.

Kaynaklar

1. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971;26:240-8.
2. DeLeon SY, Ilbawi MN, Idriss FS, et al. Fontan-type operation for complex lesions. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986;92:1029-37.
3. Gale AW, Danielson GK, McGoon DC, et al. Modified Fontan operation in the presence of anomalies of systemic and pulmonary venous connection. *Circulation* 1988;88 (Suppl II):141-8.
4. Kaulitz R, Ziemer G, Luhmer I, Kallfelz HC. Modified Fontan operation in functionally univentricular hearts: Preoperative risk factors and intermediate results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;112:658-64.
5. Jacobs ML, Norwood WI Jr. Fontan operation: Influence of modifications on morbidity and mortality. *Ann Thorac Surg* 1994;58:945-52.
6. Alexi-Meskishvili V, Ovrouski S, Ewert P, et al. Optimal conduit size for extracardiac Fontan operation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000;18:690-5.
7. Barlow A, Pawade A, Wilkinson JL, Anderson RH. Cardiac anatomy in patients undergoing the Fontan procedure. *Ann Thorac Surg* 1995;60:1324-30.
8. Peker T, Sarioğlu T, Türkoğlu H, ve ark. Olgu bildirileri: Sol atrioventriküler kapak atrezisi ile birlikte bulunan univentriküler kalplerde modifiye fontan operasyonu: Atriumların resepsiyonunda alternatif teknik. *Türk Kardiyol Dern Arş* 1991;19:321-5.
9. Kaulitz R, Ziemer G. Modified Fontan procedure for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: An alternative surgical approach preserving Ebstein's anatomy. *Thorac Cardiovasc Surg* 1995;43:275-9.
10. Fontan F, Kirklin JW, Fernandez G, et al. Outcome after a "perfect" Fontan operation. *Circulation* 1990;81:1520-36.
11. Kiaffas MG, Van Praagh R, Hanioti C, Green DW. The modified Fontan procedure: Morphometry and surgical implications. *Ann Thorac Surg* 1999;67:1746-53.
12. Gentles TL, Mayer JE, Gauvreau K, et al. Fontan operation in five hundred consecutive patients: Factors influencing early and late outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;114:376-91.
13. Kirklin JK, Blackstone EH, Kirklin JW, Pacifico AD, Barger LM Jr. The Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986;92:1049-64.
14. Mair DD, Hagler DJ, Puga FJ, Schaff HV, Danielson GK. Fontan operation in 176 patients with tricuspid atresia: Results and a proposed new index for patient selection. *Circulation* 1990;82(Suppl IV):164-9.
15. Bando K, Turrentine MW, Park HJ, Sharp VS, Brown JW. Evolution of the Fontan procedure in a single center. *Ann Thorac Surg* 2000;69:1873-9.
16. Van Arsdell GS, McCrindle BW, Einarson KD, et al. Interventions associated with minimal Fontan mortality. *Ann Thorac Surg* 2000;70:568-74.
17. Haas GS, Hess H, Black M, Onnasch J, Mohr FW, van Son JAM. Extracardiac conduit Fontan procedure: Early and intermediate results. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000;17:648-54.
18. Sezgin A, Kutsal A, Kahramanyol Ö, ve ark. Kompleks konjenital kalp hastalıklarında Fontan sirkülasyonu. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 1995;3:153-6.
19. Knott-Craig CJ, Danielson GK, Schaff HV, Puga FJ, Weaver AL, Driscoll DJ. The modified Fontan operation: An analysis of risk factors for early postoperatif death or

- takedown in 702 consecutive patients from one institution. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;109:1237-43.
20. Saylam GS, Sarioğlu A. Fonksiyonel tek ventriküllü hastalara yaklaşım ve tedavi seçenekleri. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 1996;1:15-27.
 21. Alxi-Meskishvili V, Ovrouski S, Ewert P, et al. Optimal conduit size for extracardiac Fontan operation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000;18:690-5.
 22. Saylam GS, Sarioğlu A. Fonksiyonel tek ventriküllü hastalarda Fontan operasyonu: Seyir, prognoz ve komplikasyonlar. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 1997;5:186-92.
 23. Gentles TL, Gauvreau K, Mayer JE, et al. Functional outcome after the Fontan operation: Factors influencing late morbidity. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;114:392-403.
 24. Sarioğlu A, Saltık İL, Sağlam GS, Turan T, Batmaz G. Fontan ameliyatlarından sonra görülen protein kaybettirici enteropatide steroid tedavisi. *Türk Kardiyol Dern Arş* 1996;24:501-3.
 25. Monagle P, Cochrane A, McCrindle B, Benson L, Williams W, Andrew M: Editorial. Thromboembolic complications after Fontan procedures - the role of prophylactic anticoagulation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;115:493-8.
 26. Batmaz G, Sarioğlu A, Saltık İL, Sağlam GS, Kınöğlu B, Sarioğlu T. Fonksiyonel tek ventriküllü hastalarda sistemik - pulmoner şant ve Fontan ameliyatlarının ventrikül geometrisi üzerine etkileri. *Türk Kardiyol Dern Arş* 1996; 24:558-64.
 27. Batmaz G, Sarioğlu A, Saltık İL, Sağlam GS, Kınöğlu B, Sarioğlu T. Fonksiyonel tek ventriküllü hastalarda Fontan ameliyatının ventrikül sistolik fonksiyonları üzerine etkisi. *Türk Kardiyol Dern Arş* 1997;25:8-13.
 28. Batmaz G, Sarioğlu A, Saltık İL, Beşikçi R, Kınöğlu B, Sarioğlu T. Fonksiyonel tek ventriküllü hastalarda sis temik-pulmoner şant ve Fontan ameliyatlarının ventrikül diyastolik fonksiyonları üzerine etkisi. *Türk Kardiyol Dern Arş* 1997;25:101-7.