

Fonksiyonel Tek Ventriküllü Hastalara Yaklaşım ve Tedavi Seçenekleri

Gül S. SAYLAM, Ayşe SARIOĞLU

İ.Ü. Kardiyoloji Enstitüsü, Petiatrik Kardiyoloji Bölümü, İstanbul

Fonksiyonel tek ventrikül başlığı altında toplanan geniş ve heterojen hasta grubuna yaklaşım morfolojik, klinik ve hemodinamik özelliklere göre farklılıklar göstermektedir. Günümüzde uygun palyatif ve hazırlayıcı operasyonların, Fontan operasyonu ve yeni modifikasyonlarının, fenestrasyon gibi girişimlerin uygulanması bu hastaların seyir ve prognozuna yeni boyutlar getirmiştir. Bu yazıda, fonksiyonel tek ventriküllü hastalarda morfolojik, hemodinamik özellikler ve risk faktörlerine göre seçilecek farklı tedavi yaklaşımları gözden geçirilmiştir.

GKD Cer Derg 1996;1:15-27

Functional Single Ventricle: Management and Therapeutic Options

The management of a heterogenous group of patients referred to as "functional single ventricle" varies with regard to morphological, clinical and haemodynamic findings. The application of appropriate palliative and staging operations, a better understanding of the Fontan physiology, and introduction of new techniques such as the fenestration procedure have resulted in marked improvement in the course and prognosis of the patients. In this review, current therapeutic options based on haemodynamic features and risk factors in patients with a functional single ventricle are presented.

Üniventriküler atriyoventriküler bağlantı çift girişli ventrikül (sol, sağ veya indetermine) ya da atriyoventriküler bağlantı yokluğu (sağ veya sol) ile karakterizedir. Olguların büyük çoğunluğunda morfolojik olarak ventriküler "tek" olmayıp (1,2) biri rudimanter iki ayrı ventrikül mevcut olmakla birlikte kalbin pompa fonksiyonu tek bir ventrikül tarafından üstlenildiğinden "fonksiyonel tek ventrikül" olarak isimlendirilmektedir. Fonksiyonel tek ventrikül kavramı ana ventrikül morfolojisi, ventrikülogarteriyel bağlantı tipi, assosiyasyon lezyonları ve büyük damarların akım özelliklerine göre klinik ve hemodinamik açıdan farklılıklar gösteren heterojen bir gruba içine alır.

Bu hastalarda önceleri pulmoner kan akımının durumuna göre aortopulmoner, kavopulmoner şantlar veya pulmoner banding gibi palyatif ameliyatlara uygulanarak yaşam süresi ve kalitesi kısmen düzeltilebilmiş, 1968'de Fontan ve Baude (3) tarafından gerçekleştirilen ilk

atriyopulmoner konneksiyon operasyonu ile sağ ventrikül devre dışı bırakılarak sistemik ve pulmoner dolaşımın ayrılması mümkün olmuş ve fizyolojik düzeltme yolunda önemli bir adım atılmıştır.

Fontan operasyonu ve modifikasyonları önceleri triküspid atrezisinde uygulanmış, zamanla endikasyonlar pek çok kompleks anomaliyi içine alacak şekilde genişletilmiş (4), sonuçları tartışılmakla birlikte günümüzde fonksiyonel tek ventriküllü geniş bir hasta grubu için optimal çözüm olmuştur.

Bugün Fontan türü operasyonlar üniventriküler atriyoventriküler bağlantı gösteren kalplerde veya biventriküler atriyoventriküler bağlantı olmasına rağmen ventriküllerden birinin biventriküler tamiri tolere edemeyecek derecede hipoplazik olduğu durumlarda (intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi, hipoplastik sol kalp sendromu, hipoplazik ventriküllü VSD gibi) uygulanmaktadır (5).

Fonksiyonel tek ventriküllü hastaya yaklaşım

Fonksiyonel tek ventrikülde seyir sistemik ve pulmoner kan akımlarına obstrüksiyon olup olmaması ile belirlenir. Pulmoner kan akımına obstrüksiyon varsa siyanoz, sistemik kan akımına obstrüksiyon varsa periferik perfüzyon bozukluğu, şok, sıklıkla artmış olan pulmoner kan akımına bağlı kalp yetersizliği olur. Fonksiyonel tek ventriküllü bir hastanın ileride iyi bir Fontan adayı olabilmesi için pulmoner kan akımına yeterince obstrüksiyon olmalı, ancak sistemik çıkış yolu ve pulmoner venöz dönüş obstrüksiyonu olmamalıdır (6).

Obstrüktif tipte anormal pulmoner venöz dönüş veya restriktif interatriyal komünikasyon ile birlikte sol atriyoventriküler kapak stenoz veya atrezisi pulmoner venöz hipertansiyona yol açar. Pulmoner kan akımı artışına veya pulmoner venöz hipertansiyona sekonder pulmoner vasküler rezistans (PVR) yüksekliği ileride Fontan operasyonunu olanaksız kılar (7).

Yenidoğan döneminde PVR yüksek ve duktus açıkken ekokardiyografi ve kalp kateterizasyonunda elde edilen pulmoner ve sistemik çıkış yolu gradientleri obstrüksiyon derecesini güvenilir olarak yansıtamaz (6,8,9), bu nedenle tedavi kararı daha çok anatomik informasyona dayanmalıdır. Aort ve pulmoner kapaklar, subvalvar bölgeler, arkus aorta, santral pulmoner arterler, atriyoventriküler kapaklar, sistemik ve pulmoner venöz bağlantılar, ASD genişliği iyi değerlendirilmelidir.

Eğer arkus aorta hipoplazisi, koarktasyon varsa subaortik bölgede obstrüksiyon aranmalıdır. Duktus kapanırken özellikle pulmoner arter tarafından önemli darlık oluşabilir, bu bölge incelenmeli ve darlık varsa erken cerrahi sırasında plasti yapılarak santral ve distal pulmoner arterlerin iyi gelişmesi sağlanmalıdır (6). Atriyal izomerizm olgularında sistemik ve pulmoner venöz dönüş anomalileri ve venöz obstrüksiyon değerlendirilmelidir.

Aortopulmoner şant

Pulmoner kan akımının azalmış olduğu hastalarda <6 ayda aortopulmoner şant ameliyatı yapılır. Günümüzde modifiye Blalock-Taussig şantı uygulanmakta, santral şant, Waterston ve Pott anastomozları aşırı pulmoner kan akımı, PVR artışı ve pulmoner arter distosiyonuna yol açmaları nedeniyle (8,10) tercih edilmemektedir. Şant sonrası pulmoner arter basıncı veya venöz basınç artışı, pulmoner ödem varsa sol atriyoventriküler kapak hipoplazisi veya obstrüktif PV dönüş anomalisi düşünülmelidir. Aortopulmoner şantlar ventriküle volüm yüklenmesine neden olur. Uzun dönemde ventrikülde progresif dilatasyon, hipertrofi ve ventrikül dis-fonksiyonu meydana gelir (11). Yalnızca şant yapılan hastalarda ikinci dekadın ortalarında kalp yetersizliği ve progresif deteriorasyon görülür.

Gereğinden uzun süre şantla palyasyon sağlanan hastalarda Fontan sonrası zamanla ventrikül hipertrofisi geriler ve ventrikül fonksiyonları düzelir, ancak preoperatif kronik volüm yüküne bağlı rezidüel dilatasyon olur (12). Şant genişliği <5 mm olduğunda ventrikül volüm ve kitlesini daha az etkilediği, >5 mm'lik şantlarla ventrikül kitlesi ve diyastol sonu volümünün arttığı gösterilmiştir (13). Şant sonrası aortopulmoner kollateraller gelişebilir, Fontan veya kavopulmoner anastomoz sonrasında bu yolla retrograd akım olur ve pulmoner kan akımı azalır.

Pulmoner banding

Fonksiyonel tek ventriküllü hastalarda pulmoner kan akımı, artmışsa, ventriküle volüm yükünü kaldırmak ve PVR artışını engellemek için pulmoner banding yapılır (14). Bant distal pulmoner arter basıncını sistemik basıncın 1/3'üne indirmeli ve arteriyel oksijen saturasyonunu >%75 olmalıdır. Bu hastalarda ilk palyasyon sonrasında kalp yetersizliği gelişirse subaortik stenoz ve arkus aorta obstrüksiyonu akla gelmelidir. Sistemik çıkış yolu obstrüksiyonu varsa pulmoner banding yapılmalıdır; pulmoner kan akımına obstrüksiyon olmayan

fonksiyonel tek ventriküllü hastalarda zaten subaortik stenoz gelişme potansiyeli vardır (15), pulmoner banding bu süreci hızlandırır (16).

Fonksiyonel tek ventriküllü hastalarda palyasyonun tipi ve süresi ileride Fontan türü bir definitif operasyon yapılacağı gözönüne alınarak planlanmalıdır. Gereğinden uzun süren aortopulmoner şantlara bağlı kronik basınç yükünden kaçınılmalıdır (8). Hastalar ilk palyasyondan sonra ekokardiyografi ile izlenmeli, 6 aylıkken kap kateterizasyonu ve anjiyografi yapılarak pulmoner arter basıncı, sistemik ve pulmoner akımlar, PVR değerlendirilmeli, aortopulmoner kollateraller araştırılmalıdır.

Kavopulmoner anastomoz

Fontan adaylarında >6 ayda palyasyonun ikinci aşaması ve Fontan'a hazırlık olarak iki-yönlü kavopulmoner anastomoz uygulanır (8,17-19). 1950'li yıllarda geliştirilen klasik kavopulmoner anastomozda (Glenn şantı) 20-22), sağ pulmoner arter kesilir, superiyor vena kava (SVC) sağ pulmoner arterin distal ucuna uç-yan anastomoz edilir, SVC-sağ atriyum bağlantısı kapatılır. Klasik Glenn şantı ile 30 yıla varan efektif palyasyon sağlandığı bildirilmektedir (23), ancak sonradan Fontan operasyonu yapılacaksa majör bir rekonstrüksiyon ile sağ-sol pulmoner arter devamlılığı sağlanması gereklidir, aksi halde sistemik venöz dönüşün 2/3'ü inferiyor vena kava (IVC) yoluyla küçük akciğere (sol) yönlendirilmiş olur. Klasik kavopulmoner anastomozun bu dezavantajı karşısında SVC kanını hem sağ hem de sol pulmoner artere yönlendiren iki-yönlü kavopulmoner anastomozdan daha çok ilgi toplamaktadır (19).

Sistemik ven-pulmoner arter anastomozunun sistemik arter-pulmoner arter şantından fizyolojik farkları ve üstünlükleri şunlardır (19-24).

1. Aortopulmoner şant kalbe ek volüm yükü getirirken, kavopulmoner şantta sistemik venöz dönüşün 1/3'ü (SVC kanı) kalbe uğramadan pulmoner yatağa döndüğünden kalbin volüm yükü azalır (5,17,22).

2. Akciğerlere daha çok desatüre kan yöneltilir (arteriyel kan yerine sistemik venöz kan), bu nedenle arteriyel oksijen saturasyonu daha efektif olarak artar,

3. Kavopulmoner şant pulmoner arter basıncını arttırmaz,

4. Kavopulmoner şant pulmoner arter distorsiyonuna neden olmadan büyür.

Fontan sonrası ventrikülün volüm yükünün azalması ile ventrikül geometrisi değişir (25,26) kavite küçülür. Miyokard kitlesindeki azalma kavite küçülmesinden daha yavaş olduğundan kitle/volüm oranı akut olarak artar (26). Erken postoperatif dönemde bu durum miyokard performansını olumsuz etkiler, özellikle diyastolik fonksiyonlar bozulur (27). Oysa Fontan öncesi klasik veya iki-yönlü kavopulmoner anastomoz yapılanlarda ventrikül volüm yükü azalmış ve ventrikül Fontan için hazırlanmış olduğundan (28) Fontan sonrası kitle/volüm oranı ve ventrikül geometrisinde fazla değişiklik olmaz, bu hastalarda postoperatif hemodinami daha iyi seyreder, plevral effüzyonlar, renal fonksiyon bozukluğu daha az görülür (29).

İki-yönlü kavopulmoner anastomozun endikasyonları şunlardır (23,30);

1. 6-18 ay arasındaki hastalarda Fontan'a hazırlık (interim palyasyon) olarak (8,17,18,19).

2. Fontan'a uygun olmayan yüksek riskli hastalarda definitif palyasyon olarak (18,31,32); ekstansif pulmoner arter rekonstrüksiyonu gerektiren hastalarda, önemli sistemik ventrikül hipertrofisi veya subaortik obstrüksiyon olan hastalarda, atriyoventriküler kapak yetersizliği varsa, ventrikül diyastol sonu basıncı yüksek (>12 mmHg) olan hastalarda, ventrikül fonksiyonları ve PVR'ın Fontan'a uygun olmadığı veya sınırda olduğu hastalarda uygulanır. PVR ve pulmoner arter basıncı çok yüksek ise kavopulmoner anastomoz da uygulanamaz, çünkü SVC'dan pulmoner artere doğru akım olmaz ve SVC sendromu meydana gelir (18).

3. IVC'un kesintiye uğrayarak azigoz-hemiazigoz devamlılığı gösterdiği olgularda SVC hepatic ve koroner venöz kan dışında tüm venöz dönüşü taşıdığından iki-yönlü kavopulmoner anastomoz ile tama yakın fizyolojik düzelme sağlanmış olur, buna Kawashima operasyonu adı verilmektedir (33). Eğer bilateral SVC varsa bilateral iki-yönlü kavopulmoner anastomoz yapılır. Bu operasyon sonrasında hepatic ve koroner venöz kan nedeniyle hafif arteriyel desatürasyon olur, ancak tolere edilir. Hepatic ve portal venöz basıncın düşük kalması karaciğer ponksiyonları açısından iyidir, ama sistemik venöz – hepatic venöz fistül ve kollateraller gelişerek önemli arteriyel desatürasyona yol açabilir (34).

4. Eğer sağ ventrikül hipoplastik olup biventriküler tamir sonrası tüm sistemik venöz dönüşü karşılamayacak ama bir kısmını tolere edebilecek durumdaysa kavopulmoner anastomoz ile sistemik venöz dönüş yükünün 1/3'ü sağ ventrikülden kaldırılmış olur.

Yalnızca klasik veya iki – yönlü kavopulmoner anastomoz yapılan hastalarda 5,10,15,20 yıllık survival sırasıyla %83,73,62,54 bulunmuştur (35). İki-yönlü kavopulmoner anastomoz ile 10 yıllık survival 10 yılda %85'in üzerindedir (36). Ancak kavopulmoner anastomoz sonrası egzersiz performansı sınırlı bulunmuştur, egzersizle IVC ve koroner sinüse venöz dönüş arttığından arteriyel desatürasyon olur (8,37). Klasik ve iki – yönlü kavopulmoner anastomozun geç dönem komplikasyonları şöyle sıralanabilir:

1. Akciğerlerde perfüzyon dağılımı bozukluğu (38-41): pulmoner kan akımı nonpulsatil, pasif olduğunda yerçekiminin etkisiyle akciğerlerin üst loblarında akım azalır, alt loblarda ise artar, bunda zamanda artan hipoksi ve hemokonsantrasyonun da rolü vardır.

2. Pulmoner arteriyovenöz fistül (PAVF) (23,30,42,44).

3. IVC ve SVC arasında venöz kollaterallerin gelişmesi (23,45,46): arteriyel oksijen saturasyonu düşer, hipoksi artar.

4. Sistemik-pulmoner kollateral arterler: aortopulmoner şant sonrası olduğu gibi kavopulmoner anastomoz sonrasında da gelişebilir, Fontan için risk faktörüdür (47).

5. Sağ atriyum;SVC arası fistülizasyon (43).

6. Çocuklarda serebral kan akımı ve dolayısıyla SVC'nin taşıdığı kan daha fazladır, yaşla bunun azalmasına paralel olarak kavopulmoner anastomozun etkinliği de azalır (10,23,30,48). Zamanla artan hematokriite sekonder olarak PVR artar. Kavopulmoner anastomozun etkinliği azaldığında aksiller arteriyovenöz fistül yapılarak sisteme pulsatil bir kaynak eklenebilir (49), pulmoner yataa iletilen bu pulsasyonun akciğer perfüzyonuna olumlu etkisi olur, PAVF'leri de düzelttiği bildirilmiştir. Definitif palyasyon olarak uygulandığında kavopulmoner anastomozu anapulmoner arterin daraltılıp açık bırakılması veya aortopulmoner şant gibi ilave bir akım kaynağı eklenebilir (8,18,24), bunun bir yararı da pulmoner artere doğru pulsatil bir akım sağlanarak PAVF'ün önlenilmesidir. Pulmoner arter basıncı >15mmHg ise ana pulmoner arter bağlanır. İlave akım kaynağı olarak Blalock-Taussig şant konmuşsa pulmoner arter basıncını yükseltme riski olduğu unutulmamalıdır.

Fontan operasyonu ve midifikasyonları

Choussat ve ark. (50). Fontan operasyonu uygulanacak hastaların seçiminde dikkat edilmesi gereken özellikleri bildirmişlerdir, "on emir" olarak bilinen bu koşullar şunlardır: minimum 4 yaş, sinüs ritmi, normal sistemik venöz dönüş, normal sağ atriyum hacmi, ortalama pulmoner arter basıncının ≤ 15 mmHg olması, PVR'ın $\leq \dot{U}/m^2$ olması, pulmoner arter/aort çapı oranının ≥ 0.75 olması, ventrikül sistolik fonksiyonunun normal olması (enjeksiyon fraksiyonu $\geq 60\%$), sol atriyovenrikülerkapak yetersizliği olmaması (triküspid atrezisi için), geçirilmiş şant operasyonuna bağlı pulmoner arter distorsiyonu, stenozu, pulmoner hipertansiyon gibi istenmeyen etkiler olmaması. Zamanla bu kriterlerden bazılarının başarılı bir Fontan operasyonu için vazgeçilmez koşul olmadığı görülerek ameliyat koşulları genişletil-

miş (51,52), ancak bazı yeni risk faktörleri belirlenmiştir (7,51,54).

Yaş: Fontan ve ark. Fontan operasyonu için optimal yaşın 4-16 olduğunu bildirmişlerdir (55), Mayo Clinic ve Boston grubunun geniş serilerinde <3-4 yaş ve >16 yaşın risk faktörü olduğu gösterilmiştir (7,52). Kirklin ve ark. operasyonun 2-4 yaşta yapılmasının ana ventrikül hipertrofini önleyebileceğini ileri sürmüşlerdir (53). Fontan operasyonu adolesan döneminden sonra yapıldığında rezidüel kardiyomegali olmaktadır (11). Son zamanlarda 2 yaşın altında Fontan uygulamalarına ilişkin başarılı sonuçlar bildirilmektedir (56).

Fontan erken yaşta yapıldığında kronik hipoksinin etkilerinden korunulmuş, aortopulmoner şant gereksinimi ve süresi azaltılarak ana ventriküle volüm yükünden kaçınılmış olacaktır, ancak bu uygulamanın hemodinamik yönden yarar sağlayıp sağlamayacağı ve uzun süreli izlem sonuçlarının daha genç yaşta yapılanlardan daha iyi olup olmayacağı henüz bilinmemektedir (56). De Leval, kanın sistemik venlerden pulmoner vasküler yatağa ve sol atriya iletilmesinde iskelet kas kontraksiyonlarının olumlu etkisinden yararlanabilmek açısından Fontan operasyonunu çocuk yürümeden, en azından emeklemeden önce yapılmaması gerektiğini vurgulamaktadır (24,57).

Pulmoner vasküler rezistans hala önemli bir kriter olarak görünmektedir ve <2-4 Ü/m² olmalıdır (24,51).

Pulmoner arter basıncı: Ortalama pulmoner arter basıncının >15-20 mmHg olması Fontan için risk faktörüdür (7,58). Pulmoner arter basıncı izole değil, pulmoner kan akımı ile bağlantılı olarak değerlendirilmelidir. Rezistansın basınç / akım ile doğru orantılı olduğu düşünülecek olursa, pulmoner kan akımı çok düşük ise ortalama pulmoner arter basıncı <15 mmHg olduğunda bile PVR yüksek olabilir, aynı şekilde pulmoner kan akımı yüksek ise pulmoner arter basıncı >15 mmHg olsa bile PVR Fontan'ı engelleyebilecek kadar yüksek olmayabilir (24).

Pulmoner arter çapları: Fontan için Mc Goon oranının <1.8 olmasının önemli bir risk faktörü olduğu, erken dönemde mortalite ve take-down olasılığının arttığı gösterilmiştir (59). Kurosawa ve ark. Nakata indeksinin >250 mm² / m² olması şartını aramaktadır. Son yıllarda erken yaşta yapılan Fontan ameliyatlarında pulmoner arter indeksi eskisi kadar önemsenmemekte, pulmoner arter çaplarından çok PVR ve pulmoner vasküler empendans üzerinde durulmaktadır.

Pulmoner arterlerde distorsiyon olması Fontan için risk faktörüdür (7,24,52).

Ventrikül hipertrofi ve ventrikül fonksiyonları: ana ventrikülün sistolik diyastolik fonksiyon bozukluğu Fontan sirkülasyonu için önemli bir risk faktörüdür (24). Sistemik ventrikül ejeksiyon fraksiyonu >%40-45 olmalıdır (58). Ventrikül diyastol sonu çapının >8-11 mm ve basıncının >10-12 mmHg olması (60), ana veya hipoplastik ventrikül hipertrofi Fontan için risk faktörleridir (53,61-63). Fontan sonrası erken dönemde ventrikül preload'unun aniden azalmasıyla ventrikül volümü azalır, akut ventrikül hipertrofi olur, volüm/kitle oranı azalır, akut hipertrofik kardiyomyopati gelişir ve ventrikül diyastolik fonksiyonları etkilenir (25,64). Bu hastalarda morbidite, mortalite, take-down daha sıktır (14,16,53,61,63,65). Aortopulmoner şant yapılmış hastalarda şant ventrikül preload'unu artırır, Fontan sonrası ventrikül geometrisi değişikliği daha da belirgin olur (25).

Ventrikül morfolojisi: ana ventrikülün sağ ventrikül yapısında olması risk faktörüdür (66).

Atriyoventriküler kalp yetersizliği: hafiften fazla atriyoventriküler kapak yetersizliği risk faktörüdür (24,52).

Anormal sistemik venöz drenaj: bugün bir kontrendikasyon değildir (24), ancak risk faktörüdür (52).

Sinüs ritmi: başarılı bir Fontan prosedürü için şart olmadığı görülmüştür, postoperatif pacing uygulaması ile iyi sonuçlar alınmaktadır.

Kompleks anatomi: triküspid atrezisi dışındaki anomaliler (çift girişli ventrikül, kompleks lezyonlar, atriyal izomerizm) risk faktörüdür (52).

Assosiyé lezyonlar: Subaortik stenoz gibi hemodinamiyi olumsuz yönde etkileyen lezyonlar risk faktörüdür (14,52,54).

Geçirilmiş palyatif ameliyatlar: Fontan öncesi pulmoner banding (24) veya aortopulmoner şantlar (PVR'ı, pulmoner arter basıncını artırır, pulmoner arterlerde distorsiyon yapabilir, kalp yetersizliğine neden olabilir) yapılmış olması risk faktörüdür (67). Fontan operasyonu üniventriküler atriyoventriküler bağlantıda veya biventriküler atriyoventriküler bağlantı olmasına rağmen ventriküllerden birinin biventriküler tamiri tolere edemeyecek derecede hipoplazik olduğu durumlarda uygulanır(5).

İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezide sağ ventrikül büyüklüğü biventriküler tamir için yeterli değilse Fontan operasyonu endikedir (68,69). Burada sağ ventrikülün tripartit olup olmadığına bakılmaksızın, sağ ventrikül volümünü iyi yansıtan bir parametre olarak triküspid kapak çevresi ölçülür (70,71), normalin %70'inden genişse biventriküler tamir, %55-70 ise sınırda, %55'den küçükse kesinlikle Fontan yapılır. Triküspid kapak hipoplastik olduğunda mitral annulus zaten geniş bulunacağından triküspid / mitral valv çevresi oranına bakılması güvenilir değildir.

Kritik aort stenozundan hipoplastik sol kalp sendromuna uzanan spektrumda sol ventrikül uzun eksen kalbun uzun ekseninin %80'inden kısa, mitral valv alanı $\leq 4.75 \text{ cm}^2 / \text{m}^2$, aort kökü $\leq 3.5 \text{ cm/m}^2$, sol ventrikül kitle indeksi $< 35 \text{ g/m}^2$ ise Fontan operasyonu uygulanır (72). Bu tip hastalara neonatal dönemde Norwood (73) tipi palyasyonu takiben iki-yönlü kavopulmoner anastomoz ve ardından Fontan prosedürü uygulanır.

Bugün kullanılan başlıca 2 tür Fontan modifikasyonu atriopulmoner ve total kavopulmoner (TCPC) konneksiyonlardır. Atriopulmoner Fontan prosedüründe sağ atriyum

pulsatil fonksiyonunun potansiyel avantajları gözönüne alınarak sağ atriyum ve pulmoner arter arasında direkt bir bağlantı kurulur. TCPC'de ise IVC kanı intraarteriyel bir tünel aracılığıyla ve SVC kanı iki-yönlü kavopulmoner anastomoz yoluyla pulmoner arterlere yönlendirilerek atriyum devre dışı bırakılır.

1. Atriopulmoner konneksiyon

En sık kullanılan Fontan modifikasyonudur. Bu modelde dolaşım ahtapotkine benzer, sağ atriyumun valvsiz, kontraktil bir odacık olarak fonksiyon görmesi beklenir. Ancak Fontan sonrası hastalarda sistemik venler-sağ atriyum-pulmoner arter arasında basınç farkı saptanmamış, sağ atriyumun sistemik venöz dönüşü pulmoner vasküler yatağa aktif olarak pompaladığı gösterilememiştir (57). Sağ atriyum kontraksiyonu ile pulmoner artere doğru yeterli ileri akım sağlanabilmesi için PVR'ın düşük olması, atriyum sistolik fonksiyonunun korunmuş olması gereklidir. İntraatriyal basınç ve distansiyonel belli bir sınırı geçince atriyal sistolik kısalma fraksiyonu azalır, bu kritik sınır kişiden kişiye, atriyumun hipertrofik (triküspid atrezisinde) veya ince duvarlı (çift girişli ventrikülde) olmasına göre değişir.

Atriyum iyi kontraksiyon yapsa bile bunun etkisi gerideki sistemik venöz yatağın düşük rezistansı nedeniyle sınırlanmaktadır. Atriyum kontraksiyonu ile hem ileriye (pulmoner artere) hem de geriye (sistemik venlere) doğru akım olur, atriyal "a" dalgasının pulmoner arter ve vena kavalanın basınç trasesine yansıdığı görülür (57). Bu sistemin diğer bir hemodinamik dezavantajı SVC ve IVC akımlarının sağ atriyum içinde karşılaşarak türbülans yaratmalarıdır, türbülans pulsasyonla arter ve enerji kaybına neden olur.

Fontan ve Baudet'nin orijinal tanımında (3) sağ atriyum ve pulmoner arter arasında homografi bir valv olmakla birlikte, bugün valvlerin gereksiz olduğu, Fontan sirkulasyonunda prostetik valv ve conduitlerin potansiyel obstrüksiyon bölgeleri olduğu görüldüğünden valvsiz atriopulmoner bağlantı tercih edilmektedir.

Atriyopulmoner prosedürü triküspid atrezisi, çift girişli ventrikül, hipoplastik ventriküllü biventriküler atriyovenriküler bağlantıda uygulanabilir. Tek (ortak) atriyovenriküler kapak veya sol atriyovenriküler bağlantı yokluğu, atrezi veya hipoplazisi varsa atriya neoseptasyon yapılarak pulmoner venöz kan sağ veya tek atriyovenriküler kapağa yönlendirilir (4,74,75). Bu durumda TCPC de yapılabilir, ancak TCPC’de lateral tünelin konveksitesi nedeniyle sağ atriyovenriküler kapak girişinde obstrüksiyon riski vardır (75).

2. Total kavopulmoner konneksiyon (TCPC): (4,76)

Hidrokinamik modellerle yapılan akım çalışmaları (76) Fontan sirkülasyonu içinde sağ atriya dahil edilmesinin bazı dezavantajları olduğunu göstermiş, pulmoner arterlere doğru daha iyi bir ileri akım sağlayabilmek için sağ atriyal tünel prosedürü düşünülmüştür. İn vitro akım enerjisi çalışmaları atriopulmoner konneksiyonun hidrokinamik açıdan iyi bir tasarım olmadığını, atriya içinde yavaş bir akım ve türbülans olduğunu, pulsasyonun türbülans daha da artırdığını, atriya giriş ve çıkışında ve özellikle atriopulmoner anastomoz düzeyinde akım bozukluğu ve enerji kaybı olduğunu, IVC ve SVC’e doğru atriya kontraksiyonları ile artan retrograd akım olduğunu göstermiştir (76).

TCPC ise daha iyi bir hidrokinamik modeldir, geniş bir atriya kavitesi olmadığından yavaş akım ve türbülans olmaz, akım genellikle laminardır, enerji kaybı minimumdur. Yalnızca IVC ve SVC kanlarının sağ pulmoner arterde karşılaştığı bölgede hafif türbülans olur. Sistem pulsatil olmadığından retrograd akım olmaz. Portal venöz sisteme yansıyan pulsatilitenin azalması nedeniyle postoperatif karaciğer fonksiyon bozukluğu daha az görülür. Atriya içinde staz aza indirildiğinden atriyal tromboz riski azalır. Atriya distansiyonuna bağlı atriyal aritmiler de az olur (77). Yine distansiyon azalınca ANF salınımının ve postoperatif effüzyonların azalması beklenir.

TCPC’de sistemin nonpulsatil oluşunun sağladığı avantajlara karşın atriya kontraksiyonlarının pulmoner vasküler yatağa bazı olumlu etkileri de vardır. Pulmoner kan akımının pulsatil olması PVR’ın düşmesi, PAVF’lerin önlenmesi açısından yararlıdır, ayrıca lenfatik drenaj kolaylaşır. Ancak atriopulmoner Fontan prosedüründe atriya kontraksiyonlarının bu olumlu etkileri sağlamaya yeterli olup olmadığı da tartışmalıdır.

TCPC her tür atriyovenriküler bağlantıda kolaylıkla uygulanabilmektedir, bu sırada atriyovenriküler nod zedelenme riski yoktur. Anormal hepatik veya pulmoner venöz drenaj varsa yine TCPC uygundur. Bu prosedürün diğer bir avantajı da koroner sinüsün düşük basınçlı atriya kalmasıdır, böylece %2 kadar arteriyel desaturasyon olmakla birlikte koroner venöz hipertansiyonun ventrikül fonksiyonlarına olumsuz etkisinden kaçınılmış olur.

TCPC’de erken mortalite atriopulmoner Fontan prosedüründen daha yüksek (%7.7 vs %2.6), geç mortalite ise daha düşük (2.8 vs %8 bulunmuştur (77). TCPC’de bugün mortalite %5’in altındadır(7,24).

3. Kavopulmoner anastomoz ve atriopulmoner Fontan prosedürü birarada kullanılabilir, sistemik venöz dönüşün 1/3’ü (SVC) atriya uğramadığından daha optimal bir pulmoner ileri akım sağlanır.

4. SVC sol pulmoner artere, IVC lateral tünel yoluyla sağ pulmoner artere anastomoz edilebilir, böylece sistemik venöz dönüşün 1/3’ü küçük akciğere (sol), 2/3’ü büyük akciğere (sağ) yönlendirilmiş olur. Bu yaklaşım PVR’ın yüksek ama reversibl olduğu yüksek riskli hastalarda kullanılmaktadır (58).

5. Atriyovenriküler konneksiyon

Eğer subpulmonik bir ventrikül odacığı varsa Fontan sirkülasyonuna bunu da inkorpore etmenin bazı avantajları olacağı düşünülmüş atriovenriküler konneksiyon uygulanmıştır (78,79). Subpulmonik hipoplazik ventrikülün

Fontan sirkülasyonuna olumlu katkıda bulunabilmesi için sağ atriyum ile pulmoner arter arasında basınç farkı yaratabilmesi gereklidir (57), ancak atriyoventriküler konneksiyonda hipoplazik ventrikülün postoperatif dönemde büyüebilmesi ve atriyuma bağlı sirkülasyonu biventriküler bir sirkülasyona dönüştürebilmesi için trabeküler porsiyonu olması, volümünün normalin %30'u kadar olması gereklidir (81,82).

Bu sistemin işleyebilmesi, sistemik venöz yatağa regürjitasyon olmaması için sağ atriyum ve sağ ventrikül arasında bir valv yerleştirilmesi gereklidir. Öte yandan Fontan sirkülasyonunda bu prostetik valvlerin prognozunun obstrüsyon riski nedeniyle iyi olmadığı bilinmektedir. Hipoplastik ventrikülün dolaşıma katılmasının yararı tartışmalı olduğundan (80,83) atriyoventriküler konneksiyon bugün tercih edilmemektedir; bu operasyon ancak triküspid atrezisi, kondordan ventriküloarteriyel bağlantı gösteren, pulmoner kan akımı artmış, pulmoner arter basıncı yüksek olan ve sağ ventrikülü biventriküler bir sirkülasyon için yeterli genişlikte olan hastalarda düşünülmelidir (57).

6. Septasyon: Çift girişli sol ventrikülde PVR ve pulmoner arter basıncı Fontana uygun olmayan bazı hastalarda septasyon çözüm olabilir (84-87), ancak riskli ve uzun dönem sonuçları kötü olduğu için tercih edilmemektedir. Sol ventrikül diyastol sonu basıncı yüksekliği, sol ventrikül çıkış yolu obstrüsyonu ve ileri yaş septasyon için risk faktörleridir (84). Başka bir operasyon şansı olmayan çift girişli sol ventrikül olgularında 1 yaş civarında transatriyal yaklaşım ile septasyon uygulanabilir.

7. Subaortik obstrüsyon: Çift girişli sol ventrikül veya triküspid atrezisinde ventriküloarteriyel bağlantılar diskordan olduğunda sıklıkla subaortik stenoz tabloyu komplike eder (88,89). Bu aortik obstrüsyon VSD'nin restriktif olması veya rudimanter ventrikül içinde müsküler hipertrofi nedeniyle gelişir (9). Arkus aorta obstrüsyonu varsa subaortik stenoz riski daha da artar (90). Fonksiyonel tek

ventriküllü hastalarda arkus aorta obstrüsyonu veya subaortik stenoz kötü prognoz faktörleridir (14,16,54,91).

Bu hastalarda VSD morfolojisi dikkatle değerlendirilmelidir, genellikle eliptik olduğundan ekokardiyografide bazı kesitlerde yanıltıcı olarak geniş görülebilir (9). VSD alanı $<2 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ (15) ise veya aort alanından küçükse (92), VSD çapı aort çapından küçükse (9,93-94) VSD restriktif demektir. VSD'den ölçülen basınç gradiyenti istirahatte $>10 \text{ mmHg}$ ise yine restriktif olduğunu gösterir. Subaortik stenoz değerlendirilirken basınç gradiyentlerinden çok anatomik bulgulara önem verilmelidir (8,9,95), zira gradiyent olmadan da subaortik übstrüsyon mevcut olabilir, eğer belirgin gradiyent saptanabiliyorsa subaortik darlık çok önemli demektir, diğer bir alternatif gradiyentin izoprenalin testi ile ortaya çıkarılmasıdır (9,16,89,95,96).

Üniventriküler atriyoventriküler bağlantı ve diskordan ventriküloarteriyel bağlantı gösteren hastalarda genellikle pulmoner kan akımına obstrüsyon olmadığından bu hastaları Fontan türü bir operasyona hazırlayabilmek için pulmoner banding yapılması gerekir, ancak pulmoner banding miyokard hipertrofisine yolaçar (9), hipertrofi ise Fontan operasyonu için önemli bir risk faktörüdür (53,64). Öte yandan bu hastalarda zaten giderek küçülme eğiliminde olan VSD pulmoner banding sonrası daha da restriktifleşir, subaortik stenoz gelişir veya derecesi artar (9,14,16,65,89,90,96,97).

Bu hastalara çeşitli merkezlerde farklı tedavi yaklaşımları uygulanmaktadır:

a) Erken dönemde pulmoner banding ve gerekiyorsa aort koarktasyon tamiri yapılır, 1 yaşından sonra VSD genişletilir ve daha sonraki aşamada Fontan uygulanır (95,98).

b) Palyatif arteriyel switch ve aort koarktasyonu tamiri yapılır, buna <6 ayda Blalock-Taussig şantı, >6 ayda iki-yönlü kavopulmoner anastomoz eklenir, daha sonra Fontan yapılır (9,65,92,94,99). Özellikle daha yenidoğan

döneminden itibaren subaortik obstrüksiyonu olan hastalarda bu yaklaşım tercih edilir.

c) Erken dönemde pulmoner banding ve gerekiyorsa aort koarktasyonu tamiri yapılır, bundan en çok 2 ay sonra (genellikle 3-6 ay arasında) bant kaldırılır, Damus-Kaye-Stansel prosedürü uygulanır (proksimalde pulmoner arter ve aort birleştirilir) ve <6 ayda pulmoner arter distaline Blalock-Taussig şantı, 6-18 ayda iki-yönlü kavopulmoner anastomoz, >18 ayda Fontan operasyonu uygulanır (8,93,100).

8. Fenestrasyon

Fontan operasyonu sonrası PVR artışı, sistemik ventrikül disfonksiyonu ve düşük kardiyak output erken mortalitede önemli rol oynar (24,53,58). Bu geçici hemodinamik bozuklukların esas sorumlusu sistemik venöz hipertansiyondur (>17-20 mmHg), bir kısır döngü oluşturur; interstisiyel mesafede, peritoneal, plevral, perikardiyal kavitelere kapiller sızıntı olur, hepatik konjesyon meydana gelir. Sistemik venöz hipertansiyon lenfatik sistemde hipertansiyona neden olarak ekstrasvasküler sıvı artışına, akciğerlerde konjesyona ve PVR'in artmasına yol açar.

PVR artışına bağlı olarak ventrikül preload'ı azalır, ventrikül diyastol sonu volümü azalır, kitle/volüm oranı artar (12), ventrikül disfonksiyonu meydana gelir. Bu kısır döngüyü kırmak ve postoperatif 1-2 hafta içinde sistemik venöz hipertansiyon gerileyene dek kardiyak output'u destekleyerek zaman kazanmak amacıyla fenestrasyon uygulaması başlatılmıştır (58,101-105).

Sağ atriyum duvarı veya intraarteriyel conduit'de oluşturulan fenestrasyon sağdan sola şanta izin verir, böylece sistemik ventrikülün preload'ı artar, kardiyak output artar ve sağ atriyum basıncı azalır, sistemik venöz basınç düşer (106). Buna karşılık bir miktar arteriyel desatürasyon meydana gelir, ancak kardiyak output ve total oksijen transportu arttığından bu tolere edilir (17). Amaç sistemik venöz basıncın ≤ 15 mmHg, arteriyel oksijen saturasyonunun %85 civarında olmasıdır, bunun için 4-6 mm'lik bir fenestrasyon uygundur.

Fenestrasyon potansiyel olarak reversibl risk faktörleri taşıyan hastalarda endikedir (17,58,105): 1.5-2 yaşın altında ve 30 yaşın üzerinde olanlarda, $PVR > 2-3$ U/m², pulmoner arter basıncı >15-18 mmHg ise, pulmoner arter distorsiyonu, distal pulmoner arter stenozu olanlarda, pulmoner arter indeksi suboptimal olanlarda (Ef < %40, enddiastolik basınç >10-12 mmHg), atriyoventriküler kapak yetersizliği, aortopulmoner kollateraller, reaktif solunum yolları hastalığı olanlarda uygulanır.

Yüksek riskli hastalarda fenestrasyon yapıldığında plevral ve perikardiyal effüzyonlar, mortalite ve take-down gereksinimi fenestrasyon yapılmayan düşük riskli hastalara göre daha az bulunmuştur (7,17,58,105,207). Yine de ideal Fontan adaylarında fenestrasyona gerek yoktur, bu işlemin de arteriyel desatürasyon, emboli gibi riskleri olduğu unutulmamalı, yalnızca riskli hastalarda uygulanmalıdır (17,57). Yüksek riskli olmayan hastalarda erken postoperatif dönemde geçici sistemik venöz hipertansiyon, PVR artışı, ventrikül disfonksiyonu görüldüğünde, uzamış plevral-perikardiyal effüzyonlar, asit varsa fenestrasyon yapılmalıdır (105). Fontan sonrası geç dönemde düşük kardiyak output, venöz konjesyon ve buna sekonder komplikasyonlar görüldüğünde fenestrasyon denenebilir (108).

Fenestrasyon postoperatif geçici ventrikül disfonksiyonu olan hastalarda ventrikül preload'unu ve volümünü arttırıp miyokard hipertrofisi gerileyene dek kitle/volüm oranını normal sınırlarda tutar. Fenestrasyon sonrası pulmoner arter stenozlarına balon dilatasyon, aortopulmoner kollaterallere koil embolizasyon yapılabilir. Fenestrasyon hastanın durumuna göre balon test oklüzyonla kapatılmayı tolere edebildiği en erken dönemde kapatılır, bu süre 6 aya dek uzayabilir (17,105).

Özetle, günümüzde Fontan sirkülasyonun hidrodinamik ve patofizyolojisinin daha iyi anlaşılması, gelişen teknik olanaklar ve tecrübe birikimi ile fonksiyonel tek ventriküllü hastaların

tedavisinde optimal çözüm yönünde ilerlemeler kaydedilmiştir. Fontan operasyonu adaylarının risk faktörleri gözönüne alınarak seçilmesi, erken dönemde hazırlayıcı operasyonların uygulanması, yeni Fontan modifikasyonları ve fenestrasyon gibi girişimlerin yaygınlaşması ile bugün opere edilen hastalarda uzun dönem sonuçlarının daha iyi olacağı söylenebilir.

Kaynaklar

1. Anderson RH, MacCartney FJ, Tynan M, et al: Univentricular atrioventricular connection-the single ventricle trap unsprung. *Pediatr Cardiol* 1983; 4:273-80.
2. Anderson RH, Becker AE, Tynan M, MacCartney FJ, et al: The univentricular atrioventricular connection: getting to the root of a thorny problem. *Am J Cardiol* 1984; 54:822-28.
3. Fontan F, Baudet E: Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971; 26:240-48.
4. Puga FJ, Chiavarelli M, Hagler DJ: Modifications of the Fontan operation applicable to patients with left atrioventricular valve atresia or single atrioventricular valve. *Circulation* 1987; 76:53-60.
5. Barlow A, Pawade A, Wilkinson JL, Anderson RH: Cardiac anatomy in patients undergoing the Fontan procedure. *Ann Thorac Surg* 1995; 60:1324-30.
6. Mayer JE Jr: Initial management of the single ventricle patient. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1994; 6:2-7.
7. Mayer JE Jr, Bridges ND, Lock JE, Hanley FL, et al: Factors associated with a marked reduction in mortality for Fontan operations in patients with single ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103:444-52.
8. Giannico S, Iorio FS, Carotti A, Marcelletti C: Staging toward the Fontan operation. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1994; 6:13-16.
9. Freedom RM, Akagi T, Benson LN: The potentially obstructive subaortic region and banding of the pulmonary trunk-selected observations in the patients considered for a Fontan procedure. *Cardiol Young* 1993; 3:91-97 (editorial).
10. Warnes CA, Somerville J: Tricuspid atresia in adolescents and adults: current state and late complications. *Br Heart J* 1986; 535-43.
11. Gewillig M: The Fontan circulation: late functional results. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1994; 6:56-63.
12. Gewillig MH, Lundstrom UR, Deanfield JE, et al: Impact of Fontan operation on left ventricular size and contractility in tricuspid atresia. *Circulation* 1990; 81:118-27.
13. Johnston GL, Forbes TJ, Gajarski RJ, et al: Effect of systemic-pulmonary artery shunt diameter on ventricular end-diastolic volume and mass in the single left ventricle. *Pediatr Cardiol* 1995; 16:258 (abstract).
14. Freedom RM: The dinosaur and banding of the main pulmonary trunk in the heart with functionally one ventricle and transposition of the great arteries; a saga of evolution and caution. *J Am Coll Cardiol* 1987; 10:427-29.
15. Matitiau A, Geva T, Colan SD, et al: Bulboventricular foramen size in infants with double inlet left ventricle or tricuspid atresia with transposed great arteries: influence on initial palliative operation and rate of growth. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19:142-48.
16. Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF, et al: Subaortic stenosis, the univentricular heart, and banding of the pulmonary artery: an analysis of the courses of 43 patients with univentricular heart palliated by pulmonary artery banding. *Circulation* 1986; 73:758-64.
17. Kopf GS, Kleinmann CS, Hijazi ZM, Fahey JT, et al: Fenestrated Fontan operation with delayed transcatheter closure of atrial septal defect: improved results in high-risk patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103:1039-48.
18. Alejos JC, Williams RG, Jarmakani JM, et al: Factors influencing survival in patients undergoing the bidirectional Glenn anastomosis. *Am J Cardiol* 1995; 75:1048-50.
19. Hopkins RA, Armstrong BE, Serwer GA, Peterson RJ, et al: Physiological rationale for a bidirectional cavopulmonary shunt: a versatile complement to the Fontan principle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 90:391-98.
20. Carlon CA, Mondini PG, de Marchi R: Surgical treatment of some cardiovascular diseases (a new vascular anastomosis). *J Int Coll Surg* 1951; 16:1-11.
21. Bakulev AN, Kolesnikov SA: Anastomosis of superior vena cava and pulmonary artery in the surgical treatment of certain congenital defects of the heart. *J Thorac Surg* 1959; 37:693-702.
22. Glenn WWL: Circulatory bypass of the right side of the heart: IV. shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery-report of clinical application. *N Engl J Med* 1958; 259:117-20.
23. Kopf GS, Laks H, Stansel HC, Hellenbrand WE, et al: Thirty-year-follow-up of superior vena cava pulmonary artery (Glenn) shunts. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100:662-71.
24. de Leval M: Right heart bypass operations. Stak J, de Leval M (eds). *Surgery for Congenita Heart Defects*. Philadelphia, London WB Saunders, Co 1994; p.565-85.
25. Chin AJ, Franklin WH, Andrews BAA, Norwood JI Jr: Changes in ventricular geometry early after Fontan operation. *Ann Thorac Surg* 1993; 56:1359-65.
26. Rychik J, Jacobs ML, Norwood WI Jr: Acute changes in left ventricular geometry after volume reduction operation. *Ann Thorac Surg* 1995; 60:1267-74.
27. Penny DJ, Redington AN: Angiographic demonstration of incoordinate motion of the ventricular wall after the Fontan operation. *Br Heart J* 1991; 66:456-59.
28. Glenn WWL: Superior vena cava-pulmonary artery anastomosis. *Ann Thorac Surg* 1984; 37:9-11.
29. DeLeon SY, Idriss FS, Ilbawi MN, et al: The role of the Glenn shunt in patients undergoing the Fontan

- operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 85:669-77.
30. Trusler GA, Williams WG, Cohen AJ, et al: The cavopulmonary shunt: evolution of a concept. *Circulation* 1990; 82(Suppl IV):131-38.
31. Mazzer E, Corno A, Picardo S, et al: Bi-directional cavopulmonary shunts: clinical applications as staged or definitive palliation. *Ann Thorac Surg* 1989; 47:415-20.
32. Bridges N, Jonas R, Flanagan M, Mayer J, et al: Bi-directional Glenn shunt for patients at risk for Fontan repair. *Circulation* 1989; 80 (Suppl 2):69.
33. Kawashima Y, Kitamura S, Matsuda H, Shimazaki Y, et al: Total cavopulmonary shunt operation in complex cardiac anomalies. A new operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 87:74-81.
34. Stümper O, Wright JGC, Sadiq M, De Giovanni JV: Late systemic desaturation after total cavopulmonary shunt operations. *Br Heart J* 1995; 74:282-86.
35. Sett SS, Williams WG, Trusler GA, Coles JG, et al: Long-term results of palliation using the Glenn shunt. *Cardiol Young* 1993; 3 (Suppl 1):3 (abstract).
36. Pridjian AK, Mendelsohn AM, Lupinetti FM, et al: Usefulness of the bidirectional Glenn procedure as staged reconstruction for the functional single ventricle. *Am J Cardiol* 1993; 71:959-62.
37. Gewillig MH, Lundstrom UR, Bull C, et al: Exercise responses in patients with congenital heart disease after Fontan repair: patterns and determinants of performance. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15:1424-32.
38. Boruchow IB, Swenson EW, Elliott LP, et al: Study of the mechanisms of shunt failure after superior vena cava-right pulmonary artery anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1970; 60:531-9.
39. Laks H, Mudd JG, Standeven JW, Fagen L, Willman VL: Long-term effects of the superior vena cava-pulmonary artery anastomosis on pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 74:253-60.
40. Samanek M, Oppelt A, Kasalick J, Voriskova M: Distribution of pulmonary blood flow after cavopulmonary anastomosis (Glenn operation). *Br Heart J* 1969; 31:511-6.
41. Clotier A, Ash JM, Smalhorn JF, Williams WG, et al: Abnormal distribution of pulmonary blood flow after the Glenn shunt or Fontan procedure: risk of development of arteriovenous fistulae. *Circulation* 1985; 72:471-9.
42. McFaul RC, Tajik AJ, Mair DD, Danielson GK, Seward JB: Development of pulmonary arteriovenous shunt after superior vena cava-right pulmonary artery (Glenn) anastomosis (report of four cases). *Circulation* 1977; 55:212-16.
43. Sağın Saylam G, Somerville J: Contrast echocardiography for diagnosis of pulmonary arteriovenous fistulae late after Glenn anastomosis. *Türk Kardiyol Dern Arş* 1996; 24:214-20.
44. Kawashima Y, Matsuki O, Yagihara T, Matsuda H: Total cavopulmonary shunt operation. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1994; 6:17-20.
45. Mathur M, Glenn WWL: Long-term evaluation of cava-pulmonary artery anastomosis. *Surgery* 1973; 74:899-16.
46. Barger LM, Karp RB, Barcia A, Kirklin JW, et al: Late deterioration of patients after superior vena cava to right pulmonary artery anastomosis. *Am J Cardiol* 1972; 30:211-6.
47. Matsuki O, Yagihara T, Kawashima Y: A new surgical approach for preparation of candidates for the Fontan operation with acquired systemic-pulmonary collateral arteries. *Cardiol Young* 1995; 5:122-24.
48. Gross GJ, Jonas RA, Castaneda AR, et al: Maturation and hemodynamic factors predictive of increased cyanosis after bidirectional cavopulmonary anastomosis. *Am J Cardiol* 1994; 74:705-709.
49. Glenn WWL, Fenn JE: Axillary arteriovenous fistula: a means of supplementing blood flow through a cava-pulmonary artery shunt. *Circulation* 1972; 46:1013-17.
50. Choussat A, Fontan F, Besse P, Vallot F, et al: Selection criteria for Fontan's procedure. Anderson RH, Shinebourne EA (eds). *Paediatric Cardiology* 1977. Edinburgh, Churchill Livingstone, 1978; p.559-66.
51. Mayer J, Helgason H, Jonas R, et al: Extending the limits for modified Fontan procedures. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92:1021-28.
52. Driscoll DJ, Offord KP, Feldt RH, Schaff HV, et al: Five-to fifteen-year follow-up after Fontan operation. *Circulation* 1992; 85:469-96.
53. Kirklin JK, Blackstone EH, Kirklin JW, et al: The Fontan operation: ventricular hypertrophy, age and date of operation as risk factors. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92:1049-64.
54. Barber G, Hagler DJ, Edwards WD, et al: Surgical repair of univentricular heart (double inlet left ventricle) with obstructed anterior subaortic outlet chamber. *J Am Coll Cardiol* 1984; 4:771-78.
55. Fontan F, Deville C, Quaegebeur J, et al: Repair of tricuspid atresia in 100 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 85:647-60.
56. Weber HS, Gleason MM, Myers JL, Waldhausen JA, et al: The Fontan operation in infants less than 2 years of age. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19:828-33.
57. de Leval MR: Right heart bypass operations. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1994; 6:8-12.
58. Pearl JM, Laks H: The partial Fontan: controlled temporary systemic venous decompression after the Fontan procedure. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1994; 6:21-7.
59. Fontan F, Fernandez G, Costa F, et al: The size of the pulmonary arteries and the results of the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 98:711-24.
60. Culbertson CB, George BL, Day RW, Laks H, et al: Factors influencing survival of patients with heretotaxy syndrome undergoing the Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20:678-84.
61. Caspi J, Coles JG, Rabinovitch M, et al: Morphological findings contributing to a failed Fontan procedure: twelve-year experience. *Circulation* 1990; 82 (Suppl 5):177-82.
62. Ilbawi MN, DeLeon SY, Wilson WR Jr, et al: Advantages of early relief of subaortic stenosis in single ventricle equivalents. *Ann Thorac Surg* 1991; 52:842-

49.

63. Seliem M, Muster AJ, Paul MH, Benson DW Jr: Relation between preoperative left ventricular muscle mass and outcome of the Fontan procedure in patients with tricuspid atresia. *J Am Coll Cardiol* 1989; 14:750-55.
64. Penny DJ, Lincoln C, Shore DF, Xiao HB, et al: The early response of the systemic ventricle during transition to the Fontan circulation—acute hypertrophic cardiomyopathy? *Cardiol Young* 1992; 2:78-84.
65. Freedom RM, Trusler GA: Arterial switch for palliation of subaortic stenosis in single ventricle and transposition: no mean feat! *Ann Thorac Surg* 1991; 52:415-16 (editorial).
66. Matsuda H, Kawashima Y, Kishimoto H, et al: Problems in the modified Fontan operation for univentricular heart of the right ventricular type. *Circulation* 1987; 76 (Suppl 3): 45-52.
67. Synder MM, Lang P, Mayer JE, Jonas RA, et al: Childhood systemic pulmonary shunts: subsequent suitability for Fontan operation. *Circulation* 1987; 76 (Suppl 3): 39-44.
68. de Leval M, Bull C, Stark J, Anderson RH, et al: Pulmonary atresia and intact ventricular septum: surgical management based on a revised classification. *Circulation* 1982; 66:272-80.
69. de Leval M, Bull C, Hopkins R, et al: Decision making in the definitive repair of the heart with a small right ventricle. *Circulation* 1985; 72 (Suppl 2): 52-60.
70. Alboliras ET, Julsrud PR, Danielson GK, et al: Definitive operation for pulmonary atresia with intact ventricular septum: results in 20 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 93:454-64.
71. Patel RG, Freedom RM, Moes CAF et al: Right ventricular volume determinations in 18 patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum: analysis of factors influencing right ventricular growth. *Circulation* 1980; 61:428-40.
72. Jonas RA: Management of hypoplastic left heart syndrome. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1994; 6:28-32.
73. Norwood WI, Lang P, Hansen DD: Physiology repair of aortic atresia-hypoplastic left heart syndrome. *N Engl J Med* 1983; 308:23-26.
74. Vargas FJ, Mayer JE, Jonas RA, Castaneda AR: Anomalous systemic and pulmonary venous connections in conjunction with atriopulmonary anastomosis (Fontan-Kreutzer). *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 93:523-32.
75. Sanoğlu T, Paker T, Türkoğlu H, et al: The modified Fontan operation in hearts associated with atrioventricular valvar atresia or common atrioventricular valve-neoseptation of the atriums using a right atrial flap. *Cardiol Young* 1994; 4:353-57.
76. de Leval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C: Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96:682-95.
77. Pearl JM, Laks H, Stein D, et al: Total cavopulmonary anastomosis versus conventional mo-

dified Fontan procedure. *Ann Thorac Surg* 1991; 52:189-94.

78. Bowman FO Jr, Malm JR, Hayes CJ, et al: Physiologic approach to surgery for tricuspid atresia. *Circulation* 1978; 58 (Pt 3): 83-86.
79. Björk VO, Olin CL, Bjarke BB, et al: Right atrial-right ventricular anastomosis for correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 77:452-58.
80. Bull C, de Leval MR, Stark J, et al: Use of a subpulmonary ventricular chamber in Fontan circulation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 85:21-31.
81. Coles JG, Leung M, Kielmanowicz S, et al: Repair of tricuspid atresia: utility of right ventricular incorporation. *Ann Thorac Surg* 1988; 45:384-89.
82. Ilbawi MN, Idriss FS, DeLeon SY, et al: When should the hypoplastic right ventricle be used in a Fontan operation? An experimental and clinical correlation. *Ann Thorac Surg* 1989; 47:533-39.
83. Lee CN, Schaff HV, Danielson GK, et al: Comparison of atriopulmonary versus atrioventricular connections for modified Fontan-Kreutzer repair of tricuspid valve atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92:1038-43.
84. Imai Y, Hoshino S, Koh YS, Nakazawa M, Momma K: Ventricular septation procedure for univentricular connection of left ventricular type. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1994; 6:48-55.
85. Kurosawa H, Imai Y, Fukuchi S, et al: Septation and Fontan repair of univentricular atrioventricular connection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 99:314-19.
86. Feldt RH, Mair DD, Danielson GK, et al: Current status of the septation procedure for univentricular heart. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 82:93-97.
87. McKay R, Pacifico AD, Blackstone EH, et al: Septation of the univentricular heart with subaortic outlet chamber. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 84:77-87.
88. Razzouk AJ, Freedom RM, Cohen AJ, et al: The recognition, identification of morphologic substrate, and treatment of subaortic stenosis after a Fontan operation: an analysis of twelve patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104:938-44.
89. Somerville J, Becú L, Ross D: Common ventricle with acquired subaortic obstruction. *Am J Cardiol* 1974; 34:206-14.
90. Franklin RCG, Sullivan ID, Shinebourne EA, Deanfield JE: Is banding of the pulmonary trunk obsolete for infants with tricuspid atresia and double inlet ventricle with a discordant ventriculoarterial connection? Role of aortic arch obstruction and subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1990; 16:1455-64.
91. Franklin RCG, Spiegelhalter DJ, Rossi FRI, et al: Double-inlet ventricle presenting in infancy: outcome and potential for definitive repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 101:924-34.
92. Karl TR, Watterson KG, Sano S, Mee RBB: Operations for subaortic stenosis in univentricular hearts. *Ann Thorac Surg* 1991; 52:420-28.
93. Rychik J, Murdison KA, Chin AJ, Norwood WI: Surgical management of severe aortic outflow obstruction in lesions other than the hypoplastic left

- heart syndrome: use of a pulmonary artery to aorta anastomosis. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18:809-16.
94. Mee RBB: Neonatal palliative switch for complex univentricular heart. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1994; 6:39-40.
95. Ross DB, Cheung HC, Lincoln C: Direct relief of subaortic obstruction in patients with univentricular atrioventricular connection and discordant ventriculoarterial connection: intermediate results. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1994; 6:33-38.
96. Somerville J: Congenital heart disease-changes in form and function. *Br Heart J* 1979; 41:1-22.
97. Freedom RM, Sondheimer H, Sische MR, Rowe RD: Development of "subaortic stenosis" after pulmonary arterial banding for common ventricle. *Am J Cardiol* 1977; 39:78-83.
98. Cheung HC, Lincoln C, Anderson RH, et al: Options for surgical repair in hearts with univentricular atrioventricular connection and subaortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100:672-81.
99. Freedom RM, Williams WG, Fowler RS, Trusler GA, Rowe RD: Tricuspid atresia, transposition of the great arteries and banded pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 80:621-28.
100. Serraf A, Conte S, Lacour-Gayet F, et al: Systemic obstruction in univentricular hearts: surgical options for neonates. *Ann Thorac Surg* 1995; 60:970-77.
101. Bridges ND, Lock JE, Castaneda AR: Baffle fe-

- nestration with subsequent transcatheter closure: modification of the Fontan operation for patients at increased risk. *Circulation* 1990; 82:1681-89.
102. Laks H, Haas GS, Pearl JM, et al: The use of an adjustable intra-arterial communication in patients undergoing the Fontan and definitive right heart procedures. *Circulation* 1988 78 (Suppl 2):357 (abstract).
103. Laks Pearl JM, Haas GS, et al: Partial Fontan: advantages of an adjustable interatrial communication. *Ann Thorac Surg* 1991; 52:1084-95.
104. Laks H: The partial Fontan procedure: a new concept and its clinical application (editorial). *Circulation* 1990; 82:1866-67.
105. Castaneda AR, Bridges ND: The Fontan operation with a fenestrated patch-rationale and results. *Cardiol Young* 1993; 3:202-6.
106. Mavroudis C, Zales VR, Backer CL, Muster AJ, Latson LA: Fenestrated Fontan with delayed catheter closure: effects of volume loading and baffle fenestration on cardiac index and oxygen delivery. *Circulation* 1992; 86 (Suppl 5): 85-92.
107. Brigdes ND, Mayer JE, Lock JE, et al: Effect of baffle fenestration on outcome of the modified Fontan operation. *Circulation* 1992; 86:1762-69.
108. Mertens L, Dumoulin M, Gewillig M: Effect of percutaneous fenestration of the atrial septum on protein-losing enteropathy after the Fontan operations. *Br Heart J* 1994; 72:591-92.