

# Kompleks Konjenital Kalp Hastalıklarında Fontan Sirkülasyonu

*Atilla Sezgin, Ali Kutsal, Öz Kahramanyol, Afşin Yaveri, Gülnaz Arslan, Enver Ekici, Coşkun İkizler*

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara

1989-1994 yılları arasında kompleks konjenital kardiyak anomalili 22 hastada Fontan sirkülasyonu temin edildi. Hastaların 7'sinde klasik triküspit atrezisi, 15'inde değişik kompleks konjenital kardiyak anomaliler mevcutlu. Hastaların 4'ünde yetersiz pulmoner kan akımı nedeniyle Fontan sirkülasyonu öncesi modifiye Blalock Taussig şant yapılmıştı.

Atrio-pulmoner anastomoz 12 hastada, Atrio-ventriküler anastomoz 2 hastada ve total kava pulmoner anastomoz 8 hastada uygulandı. Sağ atrio-ventriküler kapak 4 hastada patch ile 2 hastada primer olarak kapatıldı. Fontan sirkülasyonu kriterlerini zorlayan 5 hastaya fenestrasyon yapıldı.

Hastaların 9 (%40.9)'unda önemli plevral effüzyon, 1 (%4.5)'inde kapatılan atrioventriküler valvde önemli kaçak, 1 (%4.5)'inde de sağ atrium pulmoner arter arasında basınç farkı oluşturan önemsiz bir anastomoz darlığı saptandı.

Hastanede kalış süresi ortalama 17 gün idi. Hastane mortalitesi triküspid atrezisinde bir hasta ile %14.2, diğer kompleks konjenital kalp anomalilerinde 3 hasta ile %20 idi. Geç mortalite 4 hasta ile %18.2 idi.

Biz biventriküler ve biatrial onarımı mümkün olmayan kompleks konjenital kalp hastalıklarının cerrahi tedavisinde Fontan sirkülasyonunun temin edilmesinin önemine inanıyoruz.

GKD Cer. Derg. 1995; 3:153-156

## Fontan Circulation in the Treatment of Complex Congenital Cardiac Abnormalities

Fontan circulation was performed in 22 patients with complex congenital cardiac abnormalities during the period between 1989-1994 in the Department of Cardiovascular Surgery at Başkent University Hospital. 7 of them had tricuspid atresia, and 15 of them had different complex cardiac abnormalities. Previous Blalock-Taussig shunt operation was performed in 4 patients because of decreased pulmonary blood flow.

Atrio-pulmonary anastomosis was created in 12, atrio-ventricular in 2 and total cavo pulmonary anastomosis in 8 patients. Right atrio-ventricular valve had been closed by a patch in 4, and primarily by suturing in 2 patients. Fenestration was performed in 5 patients.

Pleural effusion had occurred in 9 (40%), significant atrio-ventricular valve regurgitation in 1, and structure at the anastomotic site of the right atrial to pulmonary artery anastomosis in 1 patient.

Mean hospital stay was 17 days. The hospital mortality was 14% with one patient in tricuspid atresia, and 20% with 3 patients in complex anomalies. Late mortality was 18% with 4 patients.

Fontan circulation has provided a satisfactory solution in patients who have complex congenital cardiac abnormalities and don't have the enhance of biatrial or biventricular repair.

Francis Fontan tarafından uygulanan Fontan ameliyatı superior vena kava ile sağ pulmoner arter arasında bir anastomozu (Glenn şantını), inferior vena

kava girişine pulmoner homogreft kapak takılmasını ve sağ atrium ile sağ pulmoner arter arasında direkt anastomozu içerir.

**Tablo 1.** Fontan Sirkülasyonu Temin Edilen Hastaların Patolojileri

Kardiyak Anomaliler	Hasta Sayısı
Triküspid atrezisi,	7
DILV (Çift girişli sol ventrikül)	3
TGA (Multiple VSP ve PS),	3
Criss-cross kalp,	2
DORV (Remote VSD ve PS),	1
DIRV,	1
Sol atrial İzomerizim (Polispleni sendromu),	1
Sağ atrial izomerizim (aspleni sendromu),	1
Süperiyor-inferiyor ventrikül ve sağ atrial izomerizim,	1
A-V/ V-A diskordans, common AV orifis ve çift SVC,	1
Common atrium, common AV orifis ve DORV,	1

On hastamızda bu patolojilere ilave olarak çeşitli malpozisyonlar mevcuttu.

Zamanla Fontan kriterlerine bağlı kalmak şartıyla birçok modifikasyon tariflenmiştir. Teknik olarak fontan modifikasyonun fazlalığı nedeniyle bu grup ameliyatlar "Fontan sirkülasyonu" başlığı altında toplanmaktadır.

Fizyolojik olarak Fontan sirkülasyonundan sonra sistemik venöz dönüş ve kardiyak debi, vena kavalardan pulmoner arterlere, buradan pulmoner vasküler sisteme ve pulmoner venler ile sol atriuma, sol atriumdan diyastolik fazda ventriküle gelişine kadar hiçbir obstrüksiyona uğramasına bağlıdır.

Fontan sirkülasyonu, uygulandığı ilk yıllarda triküspid atrezili hastalar için geçerli olmasına rağmen sonradan biventriküler ve biatrial düzeltmenin mümkün olmadığı kompleks konjenital kalp hastalığı olan hastalarda da kolaylıkla temin edilebildiği gösterilmiştir.<sup>(3,4,5,6)</sup>

Bu makalede 1989-1994 yılları arasında kliniğimizde kompleks konjenital kalp hastalığı nedeniyle Fontan sirkülasyonu uyguladığımız 22 hastamızı takdim etmekteyiz.

### Hastalar ve Cerrahi Metotlar

1989-1994 yılları arasında Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalında kompleks konjenital kardiyak anomalisi olan 22 hastada Fontan sirkülasyonu temin edildi.

Hastaların yaşları 1.5 ila 24 yaş arasında (ortalama 7.7) olup, 9 (%41.0) hasta kız, 13 (%59) hasta erkek idi.

Hastaların 7'sinde (%31.8) triküspid atrezisi, 15'inde (%68.2) diğer kompleks konjenital kardiyak anomaliler mevcuttu (Tablo 1).

Triküspid atrezisi dışında kompleks konjenital kardiyak anomalisi olan hastalarımızda diğer anomalilerle beraber esas olarak, sağ atrio-ventriküler konneksiyon yokluğu, çift girişli sağ veya sol ventrikül, atrial izomerizm, multipl VSD ve PS, aortik orifise uzak VSD ve PS gibi nedenlerle biatrial ve biventriküler onarımın imkansız veya cerrahi mortalite ve geç sonuçlarının daha kötü olacağı düşünülerek Fontan sirkülasyonunun uygulanması tercih edildi.

Hastaların 4'ünde (%18.2) Fontan sirkülasyonu öncesi yetersiz pulmoner kan akımı nedeniyle sol modifiye Blalock Taussig santı yapılmıştı.

Hastaların pulmoner arter basıncı 7-8 mmHg (ortalama 13 mmHg) olup, pulmoner vasküler rezistans hesaplanabilen 10 hastada 0.3-3.73 KÜ (ortalama 1.5 KÜ) idi.

Hastaların 8'inde (%36.4) sağ atrium-pulmoner arter arasında direkt anastomoz, 4'ünde (%18.2) sağ atrium-pulmoner arter arasında yama kullanılarak oluşturulan anastomoz, 2'sinde (%9.1) sağ atrium sağ ventrikül arasında direkt anastomoz ve 8'inde (%36.4) total kava pulmoner anastomoz (Lateral tünel Fontan) yapıldı.

Sağ atrio-ventriküler valv hastaların 4'ünde (%18.2) Dacron patch ile 2'sinde (%9.1) primer olarak kapatıldı. Bir hastada unroof koroner sinüs nedeniyle Fontan sirkülasyonunu takiben koroner sinüs sol atriumda kaldı.

Ventriküler fonksiyonu, pulmoner vasküler rezistansı ve pulmoner arter basıncı dikkate alınarak hastaların 5'inde (%22.7) vücut ağırlığına göre çeşitli büyüklüklerde fenestrasyon yapıldı.

### Sonuçlar

Hastane mortalitesi 4 hasta ile % 18.2 idi. Bu hastalardan birinde triküspid atrezisi, üçünde ise diğer kompleks konjenital kardiyak anomalisi mevcuttu. Ölen hastaların ilkinde dektrokardi, A-V diskordans, common atrio-ventriküler orifis, subpulmonik darlık, cilt SVK mevcuttu. 16 mm'lik tubuler greft kullanılarak total kava pulmoner konneksiyon yapıldı. İkinci hastada çift girişli sol ventrikül ve pulmoner stenoz mevcuttu. Triküspid primer olarak kapatıldı. Perikar-

diyale yama kullanılarak atriopulmoner anastomoz yapıldı. Üçüncü hastada sağ atrial izomerizim, common atrio-ventriküler orifis, çift girişli solventriül ve pulmonerstenoz mevcuttu. Perikardiyal yama ile atrial septasyon yapıldı ve oluşturulan sağ atrium ile pulmoner arter anastomoz edildi.

Bu hastalarda Fontan sirkülasyonu sonucu sağ atrial hipertansiyon (ortalama 17mmHg), hepatomegali, belirgin asit ve azalmış akciğer kompliansı gözlemlendi. Massif kolloid ve kristalloid infüzyonuna ve yoğun İnotropik desteğe rağmen sistemik hipertansiyon, metabolik asidoz ve oligüri gelişti. 2 hasta operasyon günü 2 hasta post-op. 1. günü kaybedildi.

Geç mortalite 4 hasta ile %18.2 idi. Hastaların hepsinde triküspid atrezisi dışında kompleks konjenital kardiyak anomalisi mevcuttu. Triküs pit atrezilerinde geç mortalite yoktu.

Geç dönemde kaybettiğimiz, ilk hastamızda Criss-cross kalp, ventrikülo-arterial diskordans, pulmoner stenoz ve triküspid kapak straddlingi mevcuttu. Triküspid kapak yama ile kapatılarak direkt atriopulmoner by-pass yapıldı. 6 ay sonra gelişen önemli triküspid kabağı nedeniyle yeniden ameliyata alındı. Torakotomi ile sağ atrio-ventriküler kapaktaki yamadan olan kaçak onarıldı. İkinci hastamızda d-TGA, Rastelli ameliyatına uygun olmayan VSD ve PS mevcuttu. 18 mm'lik tubuler greft kullanılarak total kava pulmoner konneksiyon yapıldı. Post-op uzun süren plevral effüzyon nedeniyle paryetal plevrektomi yapıldı. Bu her iki hastada tüm müdahalelere rağmen gelişen protein kaybeden enteropati nedeniyle sırası ile 7 ve 14'üncü aylarda kaybedildi. Üçüncü hastamızda sol atrial izomerizim, çift süperior vena kava, çift çıkımlı sağ ventrikül, VSD ve PS mevcuttu. 18 mm lik tübüler greft kullanılarak total kava pulmoner konneksiyon yapıldı. Post-op 2. ayda meydana gelen plevral effüzyonun bir başka merkezde drenajı sonucu gelişen ampiyem ve sepsis nedeniyle kaybedildi. Dördüncü hastamızda çift çıkımlı sağ ventrikül, aortik orifise uzak VSD ve PS mevcuttu. Bu hastada triküspid valv direki kapatılarak atriopulmoner direkt anastomoz ve vena kava süperior sağ pulmoner arter anastomozu yapıldı. Yapılan tedaviye cevap alınmadı. Exitusu takiben yapılan otopside SVC-sağ pulmoner arter anastomozu trombus ile kapanmıştı.

Hastaların 9'unda (%40.9) önemli plevral effüzyon (beş günden fazla tüp drenajı gerektiren effüzyon) mevcuttu.

Ameliyat sonrası hastanede kalış süresi 8-28 gün (ortalama 17 gün) idi. Sağ atrio ventriküler valvi yama veya primer olarak kapatılan altı hastadan hiçbirinde iletim bozukluğu gözlenmedi. Hastalarımızın hepsi ameliyat sonrası sinüs ritmi ile hastaneden çıkarıldı.

Hastalarımızın takip süresi 4 ay ile 6 yıl (ortalama 3.1 yıl) yıl idi. Yaşayan 14 hastamız NYHA klasifikasyonuna göre class I veya class II idi.

Ameliyat sonrası dönemde 5 hastada kardiyak kateterizasyon yapıldı. Bir hastada yama ile kapatılan sağ atrio-ventriküler kapakta kaçak tespit edildi. Total kava pulmoner konneksiyon ve fenestrasyon yapılan bir hastada da sağ atriuma yerleştirilen greft ile pulmoner arter arasındaki anastomozda darlık olduğu fenestrasyonun açık olduğu tespit edildi. Balon anjiyoplasti ile darlık düzeltildi. İşlem sonrası basınç gradienti yoktu, Fontan sirkülasyonuna ilave olarak 5 mm'lik fenestrasyon yapılan bir hastamızda da ameliyat sonrası beşinci ayda fenestrasyonun spontan kapandığı Fontan sirkülasyonunun normal olarak devam ettiği gözlemlendi. Kardiyak kateterizasyon yapılan diğer iki hastada Fontan sirkülasyonunda bir sorun olmadığı görüldü.

### Tartışma

Fonlan ve Baudet<sup>(1,2)</sup> tarafından triküspid atrezisinin atrio-pulmoner anastomoz ile ilk başarılı klinik uygulamasının tatilinden sonra kompleks konjenital kalp hastalıklarının değişik formlarında da Fontan sirkülasyonu yaygın olarak kullanıldı.<sup>(3,4,5,6)</sup>

Triküspid atrezisi dışında biatriyal ve biventriküler onarımı mümkün olmayan veya mortalite ve geç sonuçlarının daha kötü olacağı düşünülen ve hatta Fontan sirkülasyonu uygulanan kompleks konjenital kalp hastalarında mortalite ve morbidite daha yüksektir. Birçok çalışmada bu hastalarda mortalite %12.5 ile %43 arasında rapor edilmiştir.<sup>(8,9,10)</sup> Kliniklerimizde Fontan sirkülasyonu temin ettiğimiz triküspid atrezili hastalarda erken mortalite %14.2 (7/1), diğer kompleks konjenital kalp hastalarında %20 (15/3) olarak bulundu.

Kompleks konjenital kalp hastalıklarında Fontan sirkülasyonunun yaygın olarak kullanımına paralel Fontan kriterleri de genişletildi.<sup>(5,7)</sup> Ancak klasik Fontan kriterlerinin çok zorlanması yüksek mortalite ve morbiditeye neden olur. Bu durumda atriumlar arasında sağ sol şant oluşturulur. Sistemik venöz basınç

azaltılarak, uygun arterial oksijen saturasyonu ile yeterli kardiyak out-put temin edilir.<sup>(11,12,13)</sup> Kliniğimizde Fontan kriterlerini zorlayan 5 (%22,7) hastaya bu amaçla vücut ağırlığına göre çeşitli büyüklükte fenestasyon uygulandı.

Fontan sirkülasyonu temin edilen hastalarda valv veya valvli kondüit kullanılması gerekli değildir.<sup>(5,14,15)</sup> Shemin ve ark. sağ atrium ile pulmoner arter arasına yerleştirilen kondüit içindeki kan akımına sağ atrium basmanın etkili olduğunu fakat valvin bu akıma etkisinin olmadığını gösterdiler.<sup>(14)</sup> Biz Fontan sirkülasyonunu temin ettiğimiz, hastaların hiçbirinde valv veya valvli kondüit kullanma gereğini duymadık.

Fontan sirkülasyonu temin edilen hastalarda primer veya yama ile kapatılan sağ atrio ventriküler kapaktaki kaçak ciddi bir komplikasyondur.<sup>(5,16)</sup> Bu De Leon ve ark. tarafından %11 ile %67 oranında rapor edildi.<sup>(16)</sup> Sağ atrio ventriküler valvi primer veya yama ile kapadığımız 6 hastadan sadece birinde (%16,6) yamadan kaçak tespit edilerek gerekli müdahale yapıldı.

Fontan sirkülasyonu temin edilen hastalarda önemli plevral effüzyon, infeksiyon ve aritmi sık görülen diğer komplikasyonlardır. Fontan sirkülasyonu sonucu sıklıkla görülen sıvı retansiyonu, sağ atrial basıncın artması sonucu plazma atrial natriüretik faktör ve vazopressin seviyesinin yükselmesi ile açıklanmaktadır.<sup>(17,18)</sup> Stein ve ark. bu oranı %18,4 ile %47 arasında rapor ettiler.<sup>(15)</sup> Kliniğimizde Fontan sirkülasyonu uyguladığımız 9 (%40,9) hastada önemli plevral effüzyon görüldü. Bu hastaların %44,4 (7/4) ünde total kava pulmoner konneksiyon, %55,6 (9/5) sında atrio-pulmoner anastomoz yapıldı. Hiçbir hastada aritmi gözlenmedi. Bir (%4,5) hastada post-operatif, kliniğimiz dışında yapılan torasentez sonucu ampiyem ve sepsise neden olan enfeksiyon tespit edildi.

Sonuç olarak triküspid atrezisi dışında biatrial ve biventriküler onarımı mümkün olmayan kompleks konjenital kalp hastalıklarında her bir hastanın anatomisi dikkatli bir şekilde çalışmalıdır. Ve bu hastalarda her bir anatomik değişikene göre Fontan kriterlerinin uygunluğu araştırılarak orto terminal bir müdahale olan Fontan sirkülasyonu başarılı sonuçlarla uygulanabilir.

#### Kaynaklar

1. Fontan F, Baudet H: Surgical repair of tricuspid atresia. *thorax*, 1971. 26:240-248

2. Fontan F, Deville C, Quaegheur J, Ottenkamp J, et al: Repair of tricuspid atresia in 100 patients. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1983. 85:647-660.
3. İkizler C, Sezgin A, Alp M ve ark.: Kompleks Konjenital Kalp Hastalıklarında Total Kavapulmoner Anastomoz *Türk Kardiyol. Dem. Araş.* 1992. 20: 329-332.
4. Michielon G, Gharagozloo F, Julsrud FK, et al.: Modified Fontan Operation in the Presence of Anomalies of Systemic and Pulmonary venous Connection. *Circulation*, 1988. 88: Sup.II 141-148.
5. Gale AW, Danielson GK, McGoon DC, et al: Modified Fontan operation for univentricular heart and complicated congenital lesions. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1979. 78; 831-838.
6. Moreno-Cabral RJ, Miller C., Oyer PE, et al: A surgical approach for S,L,L single ventricle incorporating total right atrium-pulmonary artery diversion. *J Thorac Cardiovas Surg*, 1980. 79:202-210.
7. Humes RA, Feldt RH, Porter JC, et al: The modified Fontan operation for asplenia and polysplenia syndromes. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988,96, 212-8
8. Vargas JF, Mayer EJ, Jonas AR, Castaneda RA: Anomalous systemic and pulmonary venous connections in conjunction with atrio-pulmonary anastomosis (Fontan-Kreutzer). *J Thrac Cardiovasc Surg*, 1987. 93:523-32.
9. Laks H, Miliken CJ, Perloff KJ, et al: Experience with the Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1984-88:939-951.
10. Kreutzer GO, Vargas FJ, Schlichter AJ, et al: atrio-pulmonary anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1982. 83:427-436.
11. Bridges ND, Lock JE, Castaneda AR: Baffle Fenestration With Subsequent Transcatheter Closure-Modification of the Fontan operation for patients at increased risk. *Circulation*, 1990. 82:1681-9.
12. Uks H, Pearl JM, Haas GS, et al: Partial Fontan: Advantages of an Adjustable Interatrial Comomunication. *Ann Thorac Surg*, 1991. 52:1084-95.
13. Kopf GS, Kleinman CS, Hijazi ZM, et al: Fentestrated Fontan operation with delayed transcatheter closure of atrial septal defect. Improved results in high-risk patients. *J Throac Cardiovasc Surg*, 1992. 103:1039-1048.
14. Shemin R.J, Merrill WH, Pheifer JS, et al: Evaluation of right atrial-pulmonary artery conduits for tricuspid atresia. *J Thorasc Cardiovasc Surg*, 1979. 77:685-690.
15. Stein DG, Laks H, Drinkwater DC, et al: Results of total cavapulmonary connection in the treatment of patients with a functional single ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1991. 102:280-7.
16. DeLeon SY, Ilbawi MN, Idriss FS, et al: Fontan type operation for complex lesions. Surgical considerations in improve survival. *J Thorar Cardiovasc Surg*, 1986:1029-1037.
17. Stewart JM, Seligman KP, Zeballos G, et al: Elevated atrial natriuretic peptide after the Fontan procedure. *Circulation*, 1987.76 (sup III) 77-82.
18. Stewart JM, Gewitz MH, Clark BJ, et al: The role of vasopressin and atrial natriuretic factor in postoperative fluid retention after the Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1991. 102:821-9.S