

Fonksiyonel Tek Ventriküllü Hastalarda Fontan Operasyonu: Seyir, Prognoz ve Komplikasyonlar

Gül Sađın SAYLAM, Ayşe SARIOGLU

İstanbul Üniversitesi Kardiyoloji Enstitüsü, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İstanbul

Fontan operasyonu ve modifikasyonları fonksiyonel tek ventriküllü hastalarda fizyolojik düzeltme amacıyla uygulanmaktadır. Sonuçları çok tartışılmakla birlikte Fontan türü operasyonlar bugün için bu hastalara önerilebilecek optimal çözüm olarak görülmektedir. Bu yazıda Fontan operasyonunun erken ve geç dönem sonuçları ve komplikasyonları gözden geçirilmiştir.

GKD Cer Derg 1997; 5:186-192

Fontan Operation in Patients with a Functional Single Ventricle: Course, Prognosis and Complications

In patients with a functional single ventricle, the introduction of the Fontan operation and its recent modifications have proved to be an important step towards physiological correction. Although its early and late results have long been debated, the Fontan operation has dramatically changed the management strategies and outcome in these patients. In this review, the course, prognosis, complications and late functional results after the Fontan operation are presented.

Fontan operasyonu sonrası erken mortalitede sistemik venöz basınç yüksekliği, sistemik ventrikül disfonksiyonu ve düşük kardiyak output önemli rol oynar. Erken postoperatif dönemde görülen, çoğu potansiyel olarak reversibl olan hemodinamik bozukluklar bazı hastalarda bir kısır döngü oluşturarak Fontan sirkülasyonunun iflası ile sonuçlanır (1).

Erken postoperatif komplikasyonları

Sistemik venöz hipertansiyon (> 17-20 mmHg) kapiller permeabilite artışına neden olur, interstisiyel Ödem, plevral ve perikardiyal effüzyonlar, asit oluşur. Artmış sistemik venöz basıncın duktus torasikusa yansımaları ödem ve lenfatik sistemde multipl noktalardan sızıntı olması sonucunda şilotoraksa yol açar. Pulmoner lenfatik sistem basıncının artmasına bağlı pulmoner konjesyon olur, pulmoner

vasküler rezistans artar. Pulmoner vasküler rezistans artışı sistemik ventriküle kan akımının ve ventrikül volümünün azalmasına neden olur; öte yandan ventrikül duvar kalınlığı artar, ventrikül kitle/volüm oranının artışı (2) ventrikül disfonksiyonu ile sonuçlanır.

Fontan sonrası kapiller permeabilite artışında kardiyopulmoner bypass'ın etkileri ve atriyal natriüretik faktör (ANF) de rol oynar. Sağ atriyum basıncının ve duvar geriliminin artması ANF salınımı için önemli bir stimülüdür (3). ANF'nin olumlu diüretik etkisi yanında kapiller permeabiliteyi artırarak ve ayrıca lenfatik sistem motilitesini azaltarak postoperatif effüzyonlarda rol oynadığı düşünülmektedir (1). Fontan sonrası sağ atriyum basıncının > 20 mmHg olmasının survival'ı olumsuz etkilediği gösterilmiştir (4).

Postoperatif effüzyonlarda karaciğer de önemli bir rol oynar. Le Compte azigoz devamlılığı olan hastalarda iki-yönlü kavopulmoner anastomoz sonrası effüzyon sıklığının azaldığını gözleyerek, hepatik venlerin düşük basınçlı sol atriyumda bırakılmasını önermiştir, hepatik venlerin biri bile yüksek basınçlı sistemden ayrıldığında effüzyonlar azalmış, ancak zamanla inferiyör vena kava ile hepatik venler arasında kollateraller gelişmesi ve sağdan sola şant oluşması nedeniyle bu yaklaşım terkedilmiştir (1, 5).

Postoperatif plevral effüzyonlar genellikle seröz, bazen şilöz olur. Plevral şilöz drenaj kolloid solüsyonlarla replase edilmeli, diyetle orta zincirli trigliseridler verilmeli ve persistan şilöz drenajlar ağır malnutrisyona yol açabileceğinden total parenteral nutrisyon başlanmalıdır.

Akciğer komplikasyonları:

Akciğerlerde perfüzyon bozukluğu ve pulmoner arteriyovenöz fistül (PAVF): Atriyopulmoner ve total kavopulmoner (TCPC) Fontan prosedürleri sonrasında, klasik ve iki-yönlü kavopulmoner anastomozlar (Glenn) sonrası olduğu gibi (6-8) akciğerlerde perfüzyon dağılımında bozukluk olduğu (9), alt loblarda akımın arttığı, üst loblarda ise azaldığı gösterilmiştir. Bu dağılım bozukluğu nonpulsatil, pasif pulmoner kan akımı (10) üzerinde yerçekiminin etkisi ile açıklanmaktadır. Atriyopulmoner Fontan operasyonu sonrası pulmoner kan akımının yarısı atriyal sistolde, diğer yansı diyastolde olur ve pasiftir. TCPC sonrasında ise intraatriyal tünel kontraktıl olmadığından pulmoner kan akımının tamamı pasiftir.

Akciğerlerdeki bu perfüzyon bozukluğu PAVF oluşumuna zemin hazırlar. PAVF, kavopulmoner anastomoz (Glenn) (11-14), total kavopulmoner şant (Kawashima) (15) ve Fontan (9, 16) operasyonlarından sonra geç dönemde görülen, siyanozda artma ve klinik

deteriorasyon ile seyreden bir komplikasyondur. Normalde mevcut fakat konstrikte halde olan prekapiller küçük arteriyovenöz bağlantıların dilate olmasıyla meydana gelir (17). Ayrıca, karaciğerden salınan ve akciğerlerden geçerken fistül formasyonunu önleyen bir faktör olduğu, hepatik venler Fontan sirkülasyonu ışında bırakıldığında hepatik venöz kanın akciğerlere uğramadan sistemik dolaşıma karışması sonucu PAVF olduğu öne sürülmüştür (15).

PVR: Fontan operasyonu sonrası nadir olarak kronik multipl pulmoner mikroembolilere bağlı pulmoner vasküler obstrüktif hastalık görülür. Ayrıca rakımı yüksek olan yerlerde oksijen basıncı düşüklüğü hemodinamik dengeleri sınırda olan hastalarda deteriore edici olabilir.

Pulmoner arter distorsiyonu: Geçirilmiş şantlara bağlı pulmoner arterlerde distorsiyon olabilir, Fontan sirkülasyonunu olumsuz etkileyeceğinden buna operasyon sırasında rekonstrüksiyon yapılmalıdır. Fontan operasyonu sonrasında büyümeye paralel olarak eski şant yerinde darlık oluşabilir, bunlara balon anjiyoplasti ve stent ile müdahale edilebilir.

Plastik bronşit: Fontan'dan haftalar-aylar sonra görülebilen, nadir ama fetal bir komplikasyondur.

Protein kaybeden enteropati (PLE):

Fontan operasyonunun önemli bir komplikasyonudur (18-20). Postoperatif 5 ve 10 yıllık izlemde sıklığı % 10.5 ve % 14.7 bulunmuştur (4). Fontan sonrası barsağa protein kaybı ender değildir, ama bu kayıp karaciğer tarafından kompanse edilemez hale gelince PLE meydana gelir. Patogenezinde sistemik venöz hipertansiyon ve venöz dönüş obstrüksiyonu rol oynar, yalnızca inferiyör vena kava değil süperiyör vena kava basıncı da artmış olmalıdır. Artan venöz basıncın lenfatik sisteme iletilmesiyle lenfatik drenaj bozulur, intestinal lenfanjektazi meydana gelir; albumin,

şilomikronlar, lenfositler, immünglobulinler barsaktan kaybedilir. İshal, kusma, karın ağrısı atakları, ödem, asit, plevral ve perikardiyal effüzyonlar, hipokalsemi, immün yetersizlik ile karakterizedir. Fekal alfa-1 antitripsin klerensinin artmış bulunması, d-xylose testinde malabsorbsiyon saptanması, ince barsak biopsisinde mukozada lenfanjektazi görülmesiyle tanı kesinleştirilir.

Bu hastalarda ayrıntılı bir hemodinamik değerlendirme yapılmalı, varsa sistemik venöz hipertansiyona yol açan rezidüel lezyon giderilmelidir. PLE sağ atriyum basıncı normal olan, postoperatif hemodinamik bozukluğu olmayan bazı hastalarda da görülebilmektedir, etyolojisinde otoimmünitinin de rol oynadığı ileri sürülmüştür. Atriyal izomerizm, sistemik venöz dönüş anomalileri ve pulmoner vasküler rezistans yüksekliği ile PLE arasında kuvvetli bir ilişki bulunmuştur (4). Mortalitesi yüksek olan bu komplikasyonun tedavisinde diüretikler, digoksin, albumin infüzyonları, sodyumdan fakir, proteinden zengin, orta zincirli trigliseridler içeren diyet verilmelidir. Kortikosteroid tedavisi (21, 22) ve fenestrasyon (23) uygulaması ile iyi sonuçlar alınmaktadır. Bu hastalarda son çare Fontan "take-down" veya kalp transplantasyonu olabilir.

Tromboembolik komplikasyonlar:

Fontan sonrası görülen çok önemli bir komplikasyon atriyal trombozdur, sıklığı % 5-10 olarak bildirilmiştir (20, 24, 25). Düşük kardiyak output, sağ atriyal dilatasyon ve staz, sağ atriyumda prostetik materyal kullanımı, enfeksiyon, dehidratasyon, aritmi ve ilerleyen yaşla atriyal tromboz riski artar. Fontan sonrası koagülasyon faktörlerinde de bozukluklar bildirilmiştir (26). Atriyal tromboz yanısıra arteriyel emboliler, pulmoner emboli, intrapulmoner trombozlar da olabilir.

Fontan sonrası tüm hastalara profilaktik olarak aspirin veya warfarin ile antikoagülasyon

yapılmalıdır. Bu konuda çeşitli merkezlerde farklı uygulamalar görülmekle birlikte genel eğilim en az ilk 3 ay warfarin, daha sonra aspirin verilmesi yönündedir. Aspirin alanlarda aritmi görüldüğünde warfarine geçilmelidir. Fontan sonrası oral kontraseptifler kontrendikedir.

Postoperatif sistemik arteriyel desatürasyon:

Fontan sonrası hafif arteriyel desatürasyon beklenen bir bulgudur (20), ancak oksijen satürasyonu < % 90 olduğunda rezidüel ASD, PAVF, pulmoner ventilasyon/perfüzyon dengesizliği, düşük kardiyak output sendromu, sol atriyuma anormal sistemik venöz dönüş, postoperatif dönemde sağ atriyum basıncı yükselince açılan koroner sinüs-sol atriyum arası venöz kommunikasyonlar (27), hepatik venler düşük basınçlı sol atriyuma drene edilmişse hepatik venler-inferiyör vena kava arası kollateraller akla gelmelidir.

Rezidüel soldan sağa şant:

Aortopulmoner kollateraller, ana pulmoner arterin iyi bağlanamaması sol ventriküle volüm yüklenmesine neden olur, pulmoner akımı ve pulmoner arter basıncını arttırabilir.

Aritmi:

Fontan sonrası aritmi sıklığının giderek arttığı ve 10 yılda % 20-40 bulunduğu bildirilmiştir (4, 28). Postoperatif erken aritmiler sinüs noduna ve sinüs nod arterine travma sonucu (1, 20) gelişebilir, geç dönemde ise atriyal dilatasyon ve distansiyon nedeniyle (4, 20) sinüs uyarısının yayılımı bozulur (1,20, 29).

En sık olarak atriyal taşiaritmiler ve sinüs bradikardisi görülmektedir, ventriküler aritmiler daha nadirdir. Geç postoperatif dönemde taşikardi-bradikardi sendromu olabilir (4, 20). Atriyal aritmilerden özellikle atriyal flutter önemlidir (4, 29, 30), hızla hemodinamik deteryasyona neden olur. Antiaritmik ajanların

ventrikül kontraktilitesi ve pulmoner vasküler rezistans üzerinde olumsuz etkileri nedeniyle aritmi tedavisi bu hastalarda önemli bir problemdir. Ritm kardiyoversiyon ile hızla normale döndürülmeli ve acilen hemodinamik değerlendirme yapılmalıdır; atriyal aritminin obstrüksiyon veya atriyal trombusun ilk habercisi olabileceği unutulmamalıdır. Fontan sonrası hastada atriyal aritmi görüldüğünde mutlaka antikoagülasyon başlanmalıdır. Atriyal aritmi açısından ileri yaş, cins (erkek), suboptimal hemodinamik sonuçlar, rezidüel kardiyomegali, sağ atriyal dilatasyon, pulmoner arter basıncı ve pulmoner vasküler rezistans yüksekliği risk faktörleridir (29, 30). Fontan sonrası His bundle taşikardisi prognozu olumsuz etkiler (31). Atrioventriküler (AV) tam blok fonksiyonel tek ventriküllü hastalarda preoperatif dönemde sık görülür, Fontan sonrası gelişmesi daha nadirdir. Fontan sonrası hastalar bradikardiye özellikle duyarlıdır (31). AV blok ve geç postoperatif bradikardi-taşikardi sendromu için pace-maker gerektiğinde yerleştirme gücü olabilir (20, 32). Fontan sonrası yaşla aritmi sıklığı arttığından bu hastalara yılda bir Holter yapılmalıdır (32).

Gebelik: Gebelikte kardiyak output ve kan volümü artar, sistemik vasküler rezistans azalır, sıvı retansiyonu ve hiperkoagübilite olur. Sistemik venöz basıncın artması Fontan hemodinamisini olumsuz etkiler. Atriyal aritmi, atriyal tromboz ve pulmoner emboli riski artar. Yine de hemodinamik durumu iyi olan hastalarda gebeliğe izin verilmektedir.

Kardiyak fonksiyonlar:

Fontan operasyonu sonrası ventrikülün sistolik fonksiyonlarının korunduğu gösterilmiştir (2, 33-35). Postoperatif erken dönemde sistemik ventrikül preload'unun akut olarak azalması sonucu ventrikül volümü azalır (36), kavite küçülür, duvar kalınlığı artar, kitle/volüm oranı artar (2). Ventrikül geometrisindeki bu değişiklikler diyastolik fonksiyonlarda

hipertrofik kardiyomyopatekine benzer bozukluklara yol açar (37): ventrikülün diyastolik kompliansı korunur, diyastolik dolma değişir, erken diyastolik hızlı dolma (E) hızı azalır, atriyal sistole bağlı geç dolma (A) hızı artar. İzovolumik relaksasyon zamanı uzar (38), inkoordine relaksasyon görülür (38, 39). Diyastolde ventrikül duvarının inkoordine hareketleri ventrikül disfonksiyonunda önemli bir rol oynar (39). İnkoordine relaksasyon sıklığı preoperatif hastalarda % 10, Fontan sonrası ise % 80 bulunmuştur.

Bu tür ventrikül diyastolik disfonksiyonunun çözümü ventrikül preload'unu arttırmak olabilir, bu fenestrasyon ile sağlanır; daha iyisi pulmoner kan akımını arttırmaktır, bu da ventilasyon ile yapılabilir (40-42). Fontan sonrası pulmoner kan akımı solunum hareketlerine çok bağımlıdır, pulmoner artere doğru ileri akımın çoğu inspiriyumda olur, ekspiriyumda pulmoner kan akımı azalır. TCPC sonrası bu durum daha da belirgindir. Fontan sonrası negatif basınçlı ventilasyon ile pulmoner kan akımı artırılabilir, pozitif basınçlı ventilasyon ise bu hastalarda çok zararlıdır.

Egzersiz performansı:

Normalde egzersizle pulmoner arter basıncı belli bir düzeye (ort. 20-25 mm Hg) dek yükselir, pulmoner vasküler rezistans ise düşer. Fontan sonrası sistemik venler-sağ atriyum-pulmoner arter arası bağlantılarda gradiyent olmadığı, pulmoner vasküler rezistans düşük olduğu ve egzersizle daha da düşebileceği, ventrikül fonksiyonları korunduğu sürece hastalar hafif-orta egzersiz düzeylerinde normal performans verirler, ancak maksimal egzersiz için kinetik enerji sağlayacak sağ ventrikül olmadığından geri kalırlar (20). Maksimum egzersiz performansı TCPC ve atriopulmoner Fontan prosedürleri sonrası düşük bulunmuştur (43-45). Oksijen tüketimi, iş yükü, aerobik kapasite, stroke volümü, kan basıncı ve nabız cevabı normalden düşüktür (44). TCPC

sonrası hastaların egzersizle solunum hızlarını arttırarak pulmoner kan akımında daha belirgin bir artış sağladıkları gözlenmiştir. Atriopulmoner Fontan prosedürü sonrası kardiyak output istirahatte ve egzersizde normalden düşük olmakla birlikte doku oksijenlenmesini sağlanabilmektedir. Günlük hayatın daha güvenilir bir modeli olarak ölçülen submaksimal egzersiz düzeylerinde dolaşım adaptasyonu TCPC sonrası daha iyi bulunmuştur (44).

Fonksiyonel kapasite:

Fontan operasyonu yapıp adolesan ve erişkin yaşa ulaşabilen triküspid atrezili hastalar ile yalnızca aortopulmoner veya kavopulmoner Şant geçirmiş olanlar kıyaslandığında Fontan geçiren hastalarda fonksiyonel kapasite ve egzersiz performansının daha iyi, ekstrakardiyak problemlerin daha az olduğu görülmüştür (32). Ancak, Fontan sonrası erken dönemin çok iyi sonuçlarını takiben genç dönemde ani ölümler ve fonksiyonel kapasitenin 10 yıldan sonra giderek bozulduğu görülmektedir (24, 46, 47). Fontan ve ark. (46) postoperatif 1. yılın sonunda hastaların % 90'ı NYHA class I iken, 10. yıl sonunda bu rakamın % 56'ya düştüğünü görmüşler; Driscoll ve ark. (4) ise ortalama 7.7 yıllık izlem sonunda hastaların % 49'unun NYHA class I ve II olduğunu bildirmişlerdir.

İzlem:

Fontan operasyonu geçiren hastalara yılda bir EKG, telekardiyografi, ekokardiyografi, efor testi, Holter ve karaciğer fonksiyon testleri yapılmalıdır.

Fontan sonrası survival ve mortalite:

Fonksiyonel tek ventriküllü hastalarda aortopulmoner şant ameliyatı ile 5,10, 20 yıllık survival % 90, 72, 50'dir (24, 48). Klasik veya iki-yönlü kavopulmoner anastomoz ile 5, 10, 15, 20 yıllık survival % 83, 73, 62, 54'dür (49). Total kavopulmoner şant (Kawashima)

operasyonu sonrası 5, 10 yıllık survival % 84, 72'dir (15). Fontan operasyonu sonrası ise 1, 5, 10, 15 yıllık survival % 73, 69, 63, 50 (24, 46) ve % 77, 70, 60 (4) bildirilmiştir. Bugünkü teknikle ve bilinen risk faktörleri elimine edildiğinde 15 yıllık survival'ın (% 73 olacağı tahmin edilmektedir (24).

İyi seçilmiş hastalarda Fontan operasyonunun orta dönem sonuçlarının iyi olduğu (4), bu hastalarda hipoksinin giderildiği, ventriküle volüm yükünün azaldığı ve daha iyi bir yaşam kalitesi sağlandığı görülmektedir. Yüksek riskli hastalara uygulandığında ise Fontan operasyonunun başarısı sınırlanmakta, komplikasyonlar artmaktadır. Yüksek riskli hastalarda aortopulmoner şant veya iki yönlü kavopulmoner anastomoz suboptimal bir Fontan operasyonundan daha iyi sonuç verecektir (4, 31,20).

Fontan korrektif değil palyatif bir ameliyattır (4, 20, 31, 46), morbidite ve mortalitesi yüksektir, ancak bugün için bilinen bir risk faktörü taşımayan fonksiyonel tek ventriküllü hastalara önerilebilecek en iyi çözüm olduğu, gelişen teknik ve hazırlayıcı operasyonların da katkısıyla bu hastalarda geç komplikasyonların daha az, uzun dönem sonuçlarının daha yüz güldürücü olacağı söylenebilir.

Kaynaklar

1. de Leval MR, Right heart bypass operations. Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery 1994;6:8-12.
2. Gewülig MH, Lundstrom UR, Deanfield JE et al. Impact of Fontan operation on left ventricular size and contractility in tricuspid atresia. Circulation 1990; 81:118-127.
3. Stewart J, Seligman K, Zeballos G et al. Elevated atrial natriuretic peptide after the Fontan procedure. Circulation 1987; 76: 77-82.
4. Driscoll DJ, Offord KP, Feldt RH, Schaff HV, Puga FJ, danielson GK: Five-to fifteen-year follow-up after Fontan operation. Circulation 1992; 85: 469-496.

5. Rao IM, Swanson JS, Hovaguimian H, et al. Intrahepatic steal after Fontan operation with partial hepatic exclusion. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109:180-181.
6. Boruchow IB, Swenson EW, Elliott LP, Bartley TD, Wheat MW, Schiebler GL. Study of the mechanisms of shunt failure after superior vena cava-right pulmonary artery anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1970; 60: 531-9.
7. Laks H, Mudd JG, Standeven JVV, Fagan L, Willman VL. Long-term effect of the superior vena cava-pulmonary artery anastomosis on pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 74: 253-60.
8. Samanek M, Oppelt A, Kasalicky J, Voriskova M. Distribution of pulmonary blood flow after cavopulmonary anastomosis (Glenn operation). *Br Heart J* 1969; 31: 511-6.
9. Cloutier A, Ash JM, Smallhorn JF et al. Abnormal distribution of pulmonary blood flow after the Glenn shunt or Fontan procedure: risk of development of arteriovenous fistulae. *Circulation* 1985; 72: 471-479.
10. Nakazawa M, Nojima K, Okuda H et al. Flow dynamics in the main pulmonary artery after the Fontan procedure in patients with tricuspid atresia or single ventricle. *Circulation* 1987; 75: 1117-1123.
11. Kopf GS, Laks H, Stansel HC, Hellenbrand WE, Kleinman CS, Talner NS. Thirty-year follow-up of superior vena cava-pulmonary artery (Glenn) shunts. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100:662-71.
12. McFaul RC, Tajik AJ, Mair DD, Danicson GK, Seward JB. Development of pulmonary arteriovenous shunt after superior vena cava-right pulmonary artery (Glenn) anastomosis (report of four cases). *Circulation* 1977; 55: 212-216.
13. Trusler GA, Williams WG, Cohen AJ et al. The cavopulmonary shunt: evolution of a concept. *Circulation* 1990; 82 (Suppl IV): 131-138.
14. Sağın Saylam G, Somerville J. Contrast echocardiography for diagnosis of pulmonary arteriovenous fistulae after Glenn anastomosis. *Türk Kardiyol Dern Arş* 1996; 24: 214-220.
15. Kawashima Y, Matsuki O, Yagihara T, Matsuda H. Total cavopulmonary shunt operation. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1994; 6:17-20.
16. Moore JW, Kirby WC, Madden WA, Gaitner NS. Development of pulmonary arteriovenous malformations after modified Fontan operations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 98: 1045-1050.
17. Glenn WWL. Superior vena cava-pulmonary artery anastomosis. *Ann Thorac Surg* 1984; 37: 9-11.
18. Hess J, Kruizinga K, Bijleveld C, Hardjowijuyo R, Eygelsar A. Protein-losing enteropathy after Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 88: 606-609.
19. Hill D, Feldt R, Porter C, Puga F, Danielson G, Perrault J. Protein-losing enteropathy after Fontan operation: a preliminary report. *Circulation* 1989; 80 (suppl 2): 490.
20. Gewillig M. The Fontan Circulation: Late functional results. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1994; 6: 56-63.
21. Rothman A, Snyder J. Protein-losing enteropathy following the Fontan operation: resolution with prednisone therapy. *Am Heart J* 1991; 121: 618-619.
22. Rychik J, Piccoli DA, Barber GF. Usefulness of corticosteroid therapy for protein-losing enteropathy after the Fontan procedure. *Am J Cardiol* 1991; 68: 819-821.
23. Mertens L, Dumoulin M, Gewillig M. Effect of percutaneous fenestration of the atrial septum on protein-losing enteropathy after the Fontan operation. *Br Heart J* 1994; 72: 591-592.
24. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Cardiac Surgery*, New York/Edinburgh, Churchill Livingstone 1993, p. 1055-1104.
25. Jahangiri M, Ross D, Redington A, Lincoln C, Shinebourne E. Thromboembolism following Fontan procedure and its modifications. *Cardiol Young* 1993; 3 (Suppl 1): 4 (abstract).
26. Cromme-Dijkhuis A, Henkens C, Bijleveld C et al. Coagulation factor abnormalities as possible thrombotic risk factors after Fontan operations. *Lancet* 1990; 336:1087-1090.

27. Hayes AM, Burrows PA, Benson LN. An unusual cause of cyanosis after the modified Fontan procedure-closure of venous Communications between the coronary sinus and left atrium by transcatheter techniques. *Cardiol Young* 1994; 4:172-174.
28. Peters N, Somerville J. Arrhythmias after the Fontan procedure. *Br Heart J* 1992; 68:199-204.
29. Gewillig M, Wyse RK, de Leval MR, Deanfield JE. Early and late arrhythmias after the Fontan operation: predisposing factors and clinical consequences. *Br Heart J* 1992; 67: 72-79.
30. Porter CJ, Batisse LE, Humes RA et al. Risk factors for supraventricular tachyarrhythmias after Fontan procedure for tricuspid atresia. *Am Heart J* 1986; 112: 645-648.
31. de Leval M. Right heart bypass operations. Stark J, de Le val M; *Surgery for Congenital Heart Defects*, Philadelphia/London, WB Saunders Company 1994, p. 565-585.
32. Warnes CA, Somerville J. Tricuspid atresia in adolescents and adults: current state and late complications. *Br Heart J* 1986; 56: 535-543.
33. Hagler DJ, Seward JB, Tajik J, Ritter DG. Functional assessment of the Fontan operation: combined M-mode, two-dimensional and Doppler echocardiographic studies. *J Am Coll Cardiol* 1984; 4: 756-764.
34. Graham TP, Franklin RCC, Wyse RKH, Gooch V, Deanfield JE. Left ventricular wall stress and contractile function in childhood: normal values and comparison of Fontan repair versus palliation only in patients with tricuspid atresia. *Circulation* 1986; 7 (suppl); 61-69.
35. Sluysmans T, Sanders SP, Van Der Velde M. Natural history and patterns of recovery of contractile function in single left ventricle after Fontan operation. *Circulation* 1992; 86: 1753-1761.
36. Chin AJ, Franklin WH, Andrews BAA, Norwood WI Jr. Changes in ventricular geometry early after Fontan operation. *Ann Thorac Surg* 1993; 56:1359-1365.
37. Penny DJ, Lincoln C, Shore DF, Xiao HB, Rigby ML, Redington AN. The early response of the systemic ventricle during transition to the Fontan circulation-an acute hypertrophic cardiomyopathy? *Cardiol Young* 1992; 2: 78-84.
38. Penny DJ, Rigby ML, Redington AN. Abnormal patterns of intraventricular flow and diastolic filling after the Fontan operation: evidence for incoordinate ventricular wall motion. *Br Heart J* 1991; 66: 375-378.
39. Penny DJ, Redington AN. Angiographic demonstration of incoordinate motion of the ventricular wall after the Fontan operation. *Br Heart J* 1991; 66: 456-459.
40. Redington AN, Penny D, Shinebourne E A. Pulmonary blood flow after total cavopulmonary connection. *Br Heart J* 1991; 65: 213-217.
41. Penny DJ, Hayek Z, Redington AN. The effect of positive and negative extrathoracic pressure on pulmonary blood flow after total cavopulmonary connection. *Int J Cardiol* 1991; 30:128-130.
42. Penny DJ, Redington AN, Doppler echocardiographic evaluation of pulmonary blood flow after the Fontan operation: the role of the lungs. *Br Heart J* 1991; 65: 372-374.
43. Driscoll DJ, Danielson CK, Puga FJ, Schaff HV, Heise C, Staats BA. Exercise tolerance and cardiorespiratory response to exercise after the Fontan operation for tricuspid atresia or functional single ventricle. *J Am Coll Cardiol* 1986; 7:1087-1094.
44. Rosenthal M, Bush A, Deanfield J, Redington A: Comparison of cardiopulmonary adaptation during exercise in children after the atriopulmonary and total cavopulmonary connection Fontan procedures. *Circulation* 1995; 91; 372-378.
45. Connelly M, Redington A, Somerville J. Cardiopulmonary function in adult patients late after the Fontan operation. *Cardiol Young* 1993; 3 (suppl 1): 4 (abstract).
46. Fontan F, Kirklin JW, Ferández G et al. Outcome after a "perfect" Fontan operation. *Circulation* 1990; 81:1520-1536.
47. Mayer JE Jr, Bridges ND, Lock JE, Hanly FL, Jonak RA, Castafieda AR. Factors associated with a marked reduction in mortality for Fontan operations in patients with single ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103: 444-452.
48. Colvin EV. Single ventricle. Garson A Jr, Bricker JT, McNamara DG. *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*, Philadelphia/London, Lea and Febiger 1990, p. 1246-1279.
49. Sett SS, VWilliams WC, Trusler GA, Coles JG, Rebeyka IM, Freedom RM. Long-term results of palliation using the Glenn shunt. *Cardiol Young* 1993; 3 (suppl 1): 3 (abstract).