

Operacja Fontana – wpływ morfologii pojedynczej komory na wczesne i odległe wyniki leczenia

Fontan procedure: influence of single ventricle morphology on early and late results



Jacek Kołcz, Katarzyna Januszewska, Edward Malec

Klinika Kardiologii Dziecięcej, Katedra Chirurgii Pediatricznej, Polsko-Amerykański Instytut Pediatrii, Collegium Medicum UJ, Kraków

Kardiologia i Torakochirurgia Polska 2006; 3 (2): 154–163

Streszczenie

Wstęp: Pojedyncza komora o morfologii prawej komory rozważana jest jako czynnik ryzyka wytworzenia krążenia Fontana. Ostatnie modyfikacje operacji Norwooda i operacji Fontana (FO) znacząco zwiększyły populację pacjentów z pojedynczą komorą o typie komory prawej.

Cel: Celem pracy było określenie wpływu morfologii komory na wyniki etapowego leczenia wad serca o typie pojedynczej komory i identyfikacja czynników determinujących przystosowanie prawej komory do pełnienia funkcji komory systemowej.

Materiał i metoda: W latach 1990–2005 etapowemu leczeniu metodą Fontana poddano 270 dzieci z pojedynczą komorą. Znalazło się wśród nich 130 (48,1%) pacjentów z pojedynczą komorą o typie lewej komory (grupa I) i 140 (51,8%) o typie prawej komory (grupa II). Wszyscy poddani zostali etapowemu leczeniu: operacji hemi-Fontana i Fontana z fenestracją.

Przeprowadzono retrospektywną analizę porównawczą danych okołoperacyjnych i zebranych podczas badań kontrolnych.

Wyniki: Ogólna śmiertelność w badanej grupie wynosiła 10,4%. 12 (4,4%) pacjentów zmarło po operacji hemi-Fontana, 16 (6,2%) po operacji Fontana. Nie stwierdzono różnic w śmiertelności między badanymi grupami. Po operacji hemi-Fontana i Fontana w grupie II stwierdzono istotnie wyższe ciśnienie końcowo-rozkurczowe w komorze oraz wskaźnik sercowy. Po operacji Fontana w grupie II istotnie wyższe były ciśnienie w tętnicy płucnej i ośrodkowe ciśnienie żyłne. Nie stwierdzono różnicy w częstości występowania przesięków w jamach ciała, ale u dzieci z pojedynczą komorą o typie prawej komory utrzymywały się one znacząco dłużej ($p < 0,001$). W odpowiedzi układu krążenia na wysiłek fizyczny (próba wysiłkowa) u pacjentów z morfologicznie prawą komorą stwierdzono istotnie wyższy próg beztlenowy ($p = 0,017$) i szczytową frakcję fizjologicznej przestrzeni martwej ($p = 0,041$). 15 dzieci (6,2%) zaliczono

Abstract

Introduction: The single, morphologically right ventricle (SV) is considered to be a risk factor of the Fontan circulation. Recent modifications of the Norwood and Fontan operations (FO) significantly increased the number of such patients.

Aim: The purpose of this study was to evaluate the influence of SV morphology on the results of the staged approach.

Material and methods: Between 1990 and 2005, 270 patients with SV underwent staged FO. There were 130 (48.6%) children with left ventricular (group I) and 140 (51.8%) with right ventricular (group II) morphology. All patients underwent initial palliative surgery followed by hemi-Fontan and fenestrated FO. Retrospective comparative analysis of the perioperative and follow-up data (including echocardiography, cardiac catheterisation and exercise test) was carried out.

Results: Overall mortality was 10.4%; 12 (4.4%) patients died after hemi-Fontan and 16 (6.2%) after FO. There was no difference in mortality rate between groups.

After the hemi-Fontan and Fontan procedures the end-diastolic ventricular pressure and cardiac index were significantly increased in group II. After the Fontan procedure the pulmonary artery pressure and central venous pressure were significantly increased in group II. There were no differences in the incidence of pleural effusions. Children with single right ventricle had longer duration of the pleural effusions ($p < 0.001$). In cardiorespiratory response there was a higher anaerobic threshold ($p = 0.017$) and peak fraction of the death space ($p = 0.041$) in group II. Fifteen patients (6.2%) were in NYHA class III, the others in NYHA class II or I. There was no difference in NYHA classification between groups.

Conclusions: Staged FO is associated with low mortality and morbidity regardless of ventricular morphology. Although RV was a risk factor for prolonged pleural drainage correlated with

Adres do korespondencji: prof. dr hab. Edward Malec, Klinika Kardiologii Dziecięcej, Katedra Chirurgii Pediatricznej, Polsko-Amerykański Instytut Pediatrii, Collegium Medicum Uniwersytetu Jagiellońskiego, 30-663 Kraków, ul. Wielicka 265, tel. +48 12 658 10 23, faks +48 12 657 39 47, e-mail: mimalec@cyf-kr.edu.pl

do grupy III wg NYHA. Pozostałe znajdowały się w grupie I lub II. Nie stwierdzono istotnych statystycznie różnic w klasyfikacji NYHA między grupami.

Wnioski: Etapowe leczenie dzieci z pojedynczą komorą wiąże się z niską śmiertelnością i niewielkim odsetkiem powikłań, bez względu na morfologię komory pełniącą funkcję komory systemowej. Mimo że obecność prawej komory jako komory systemowej wiązała się z dłuższymi utrzymującymi się przesiekami w jamach opłucnowych, co korelowało z podwyższonym ciśnieniem końcowo-rozkurczowym, ciśnieniem w tętnicy płucnej i ośrodkowym ciśnieniem żylnym, jej funkcja oraz odpowiedź na wysiłek były porównywalne z wskaźnikami morfologicznie lewej komory.

Słowa kluczowe: serce jednokomorowe, operacja Fontana.

Wstęp

Wady serca o typie pojedynczej komory stanowią ok. 7,7% wad wrodzonych serca [1]. W tym wypadku jedyna komora (anatomicznie lewa lub prawa) zaopatruje krążenie płucne i krążenie systemowe. Konsekwencją tego jest przeciążenie objętościowe i często ciśnieniowe komory z szybko postępującą niewydolnością krążenia. Większość nieleczonych noworodków umiera w 1. mies. życia [2].

Leczenie tych dzieci jest wieloetapowe i obejmuje wiele operacji paliatywnych, zakończonych operacją Fontana. Jej celem jest rozdzielanie równoległego krążenia systemowego i płucnego z wytworzeniem krążenia szeregowego, w którym obciążenie objętościowe pojedynczej komory i utlenowanie krwi systemowej jest normalne. Metoda oparta jest na założeniu, że do zapewnienia przepływu płucnego nie jest konieczna komora pompująca krew. Przepływ krwi przez płuca odbywa się dzięki różnicy ciśnień pomiędzy żyłami systemowymi a lewym przedsionkiem [3]. Wydolność układu krążenia po operacji Fontana zależna jest od wielu parametrów hemodynamicznych, z których największe znaczenie ma stan czynnościowy komory.

W związku z postępowaniem w leczeniu zespołu niedorozwoju lewego serca [4, 5] coraz więcej dzieci z tą wadą poddaje się pełnemu etapowemu leczeniu, zakończonemu operacją Fontana. Wzrasta liczba pacjentów, u których funkcję komory systemowej pełni morfologicznie prawa komora. Pojedyncza komora o typie morfologicznym komory prawej rozważana jest jako czynnik ryzyka w pomyślnym wytworzeniu krążenia Fontana [6–8]. Różni się ona pod wieloma względami od komory lewej (tab. I). W życiu płodowym odgrywa rolę komory systemowej. W wadach z niedorozwojem lewej komory ma inny kształt i funkcję niż komora prawa w sercu dwukomorowym [9, 10].

Większość badań dotyczących funkcjonowania serca jednokomorowego po zakończeniu leczenia wieloetapowego przeprowadzono przed zastosowaniem modyfikacji operacji Norwooda i operacji Fontana. Odsetek pacjentów z komorą prawą jako komorą systemową był w badanych grupach niewielki (16–17%). Wyniki odległego funkcjonowania układu krążenia u dzieci z sercem jednokomorowym o ty-

elevated VEDP, PAP and CVP, its performance and response to exercise were comparable to LV.

Key words: single ventricle, Fontan procedure.

pie prawej komory nie są znane, a istniejące na ten temat doniesienia są sprzeczne [11, 12].

Cel pracy

Celem pracy jest ocena wpływu morfologii pojedynczej komory serca na wczesne i odległe wyniki leczenia wieloetapowego oraz identyfikacja czynników (przedoperacyjnych, śródoperacyjnych i pooperacyjnych), determinujących przystosowanie prawej komory do pełnienia funkcji komory systemowej.

Materiał i metody

W latach 1990–2005 w Klinice Kardiologii Dziecięcej Collegium Medicum UJ etapowemu leczeniu poddano 270 dzieci z pojedynczą komorą. W grupie tej znalazło się 130 (48,1%) pacjentów z pojedynczą komorą o typie lewej komory (grupa I) i 140 (51,8%) o typie prawej komory (grupa II). Przeprowadzono retrospektywną analizę porównawczą danych okotooperacyjnych (w tym wyniki badania echokardiograficznego i cewnikowania serca z angiografią i badaniem hemodynamicznym) oraz danych zebranych w czasie badań kontrolnych (w tym klasyfikację NYHA, echokardiografię i badanie wysiłkowe).

Wśród 270 leczonych wyróżniono następujące anatomiczne postacie serca jednokomorowego: zespół niedorozwoju lewego serca u 125 (46,3%) dzieci, atrezja zastawki trójdzielnej u 59 (21,8%), dwunapływową komorę lewą u 51 (18,9%), nie zrównoważone formy całkowitego kanału przedsionkowo-komorowego u 16 (5,9%), dwunapływową komorę prawą u 15 (5,5%) oraz skrajną postać zespołu Ebsteina u 4 (1,5%) dzieci.

Po wstępnej operacji paliatywnej, dostosowanej do patofizjologii wady (operacja Norwooda, zespolenie systemowo-płucne, zwężenie opaską tętnicy płucnej, operacja Damus-Kay-Stansel, operacja Starnesa) dzieci poddano etapowej operacji Fontana (hemi-Fontana w wieku od 4–6 mies. oraz Fontana z fenestracją w wieku 18–32 mies.). Operację hemi-Fontana przeprowadzono w krążeniu pozaustrojowym z zatrzymaniem krążenia i głęboką hipotermią. Po re-sternotomii środkowej uwalniano serce ze zrostów. U dzieci

Tab. I. Porównanie prawej i lewej komory serca

Cecha	Prawa komora	Lewa komora
embriogeneza	pochodzi z opuszki serca; zawiązek z drugorzędowego pola sercotwórczego w rozwoju pojawia się nieco później niż lewa komora	rozwiija się z pierwotnej komory serca; zawiązek z pierwszorzędowego pola sercotwórczego w rozwoju pojawia się wcześniej od komory prawej
beleczki mięśniowe	grube nieliczne proste	cienne liczne skośne
mięśnie brodawkowate	liczne małe przyczepiają się do przegrody i ściany wolnej (<i>septophylic</i>); przy rozszerzeniu komory łatwo dochodzi do niedomykalności	nieliczne (2 główne) duże przyczepiają się tylko do wolnej ściany (<i>septophobic</i>)
stożek (lejek)	obecny, dobrze rozwinięty	nieobecny
ciągłość włóknista między zastawką przedsionkowo-komorową a półksiężycowatą	nieobecna	obecna
tętnice wieńcowe	1 (RCA) przeptyw następuje zarówno w skurczu, jak i w rozkurczu	2 (LAD & Cx) przeptyw tylko w rozkurczu
odgałęzienia układu przewodzącego	1 odnoga	2 odnogi (przednia i tylna)
skurcz komory	kurczy się jak miech (dociska krew do przegrody międzykomorowej)	skurcz koncentryczny (ściska krew ze wszystkich stron)
relacja napływu i odpływu	część napływowa bardziej oddzielona od odpływowej mięśnie brodawkowate i struny ścięgnięte w drodze odpływu	część napływowa bliżej części odpływowej, zastawka dwudzielna tworzy część drogi napływu i odpływu droga odpływu gładka
współczynnik powierzchni wewnętrzna/objętość	duży	mały
grubość wolnej ściany	3–4 razy mniejsza w porównaniu z lewą komorą	3–4 razy większa w porównaniu z prawą komorą
zastawka przedsionkowo-komorowa	trójdzielna, okrągła, otoczona elastycznym pierścieniem większym o 30–40% w porównaniu z pierścieniem zastawki dwudzielnej płatki zastawki przyczepione do licznych mięśni brodawkowatych różniących się rozmiarami	dwudzielna, owalna, otoczona sztywnym pierścieniem, łatki zastawki sztywno przyczepione do 2 mięśni brodawkowatych
płatki zastawki A-V	3 na jednakowym poziomie (w jednej płaszczyźnie)	2 na różnych poziomach
patofizjologia	źle toleruje zmiany w obciążeniu następczym, natomiast lepiej zmiany w obciążeniu objętościowym	łatwiej adaptuje się do nagłych zmian w obciążeniu następczym a gorzej do zmian w obciążeniu objętościowym

poddanych w pierwszym etapie leczenia wady zespoleniu systemowo-płucnemu, operacji Norwooda, Damus-Kay-Stansel lub operacji Starnesa, zamykano zespolenie systemowo-płucne. U dzieci, u których we wcześniejszym etapie leczenia wykonano operację zwężenia opaską tętnicy płucnej, opaskę tę zdejmowano. Po zatrzymaniu serca podawa-

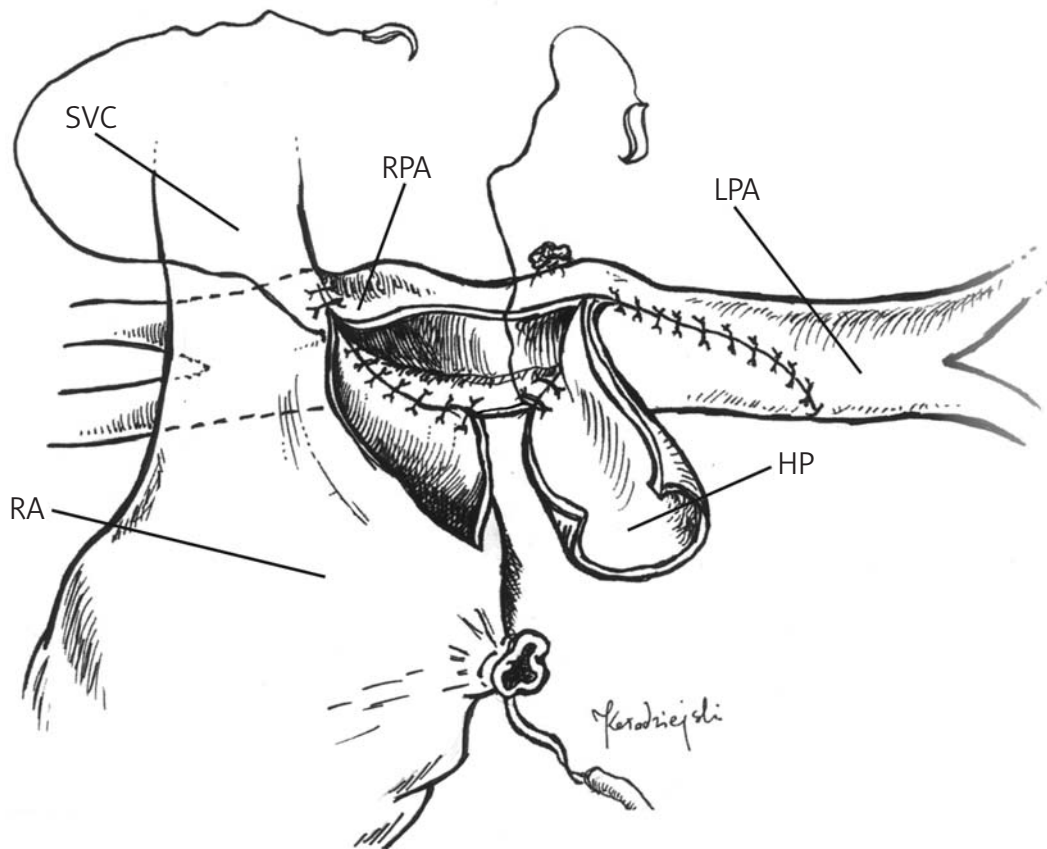
no krystaliczną zimną kardioplegię do opuszki aorty (u dzieci z zespołem niedorozwoju lewego serca do opuszki starej aorty), usuwano kaniulę przedsionkową, kontrolowano i w przypadkach restrykcyjnej komunikacji międzyprzedsionkowej poszerzano ją, wycinając fragment przegrody. Następnie nacinano podłużnie prawą gałąź tętnicy płucnej,

prowadząc cięcie do pnia tętnicy płucnej oraz żyłę główną górną wzdłuż jej przyśrodkowego brzegu, przedłużając cięcie w kierunku górnej części prawego przedsionka. Nacięte struktury zespalano szwami ciągłymi, poszerzając zespolenie oraz prawą gałąź tętnicy płucnej łąką z homogennej pnia płucnego. Wykonane w ten sposób zespolenie oddzielano od dolnej części przedsionka za pomocą łąki z tworzywa sztucznego (politetrafluoroetylen, PTFE) (ryc. 1–2.). Operację Fontana z fenestracją przeprowadzano w krążeniu pozaustrojowym, z zatrzymaniem krążenia w głębokiej hipotermii. Po otwarciu prawego przedsionka usuwano łąkę z PTFE oddzielającą zespolenie hemi-Fontana od dolnej części przedsionka. Przygotowaną wcześniej łąkę z PTFE z niewielką 2–3-milimetrową fenestracją wszywano, następnie wytwarzając boczny tunel wewnątrzprzedsionkowy kierujący splot z żyły głównej dolnej do wykonanego wcześniej zespolenia między żyłą główną górną i prawą gałęzią tętnicy płucnej (ryc. 3.).

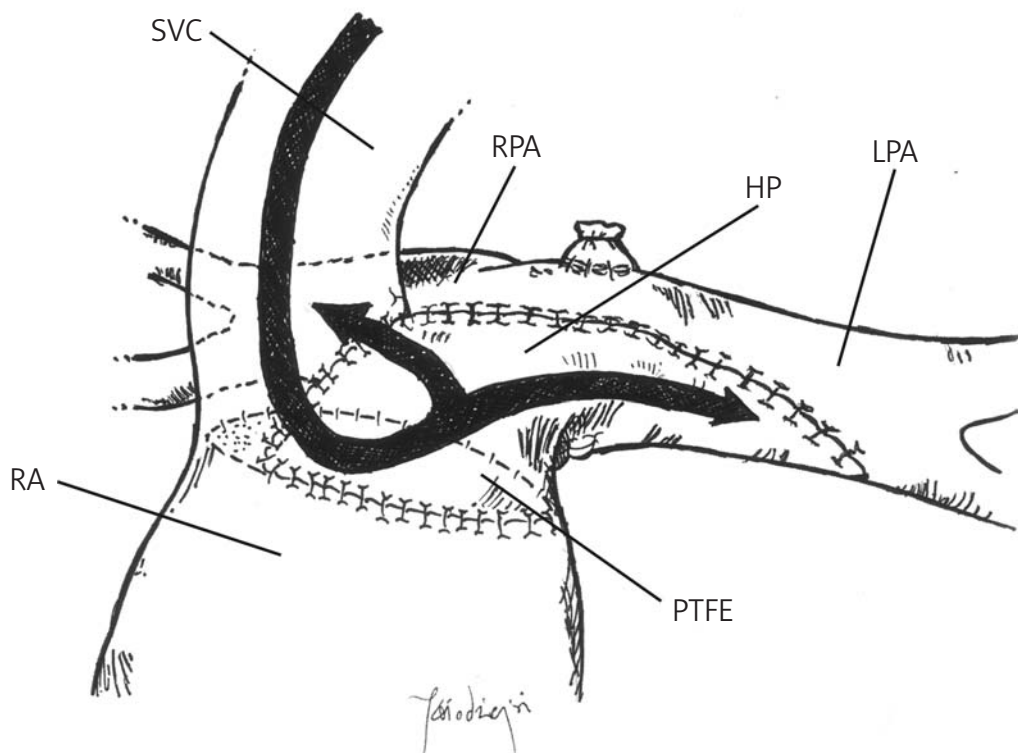
W okresie pooperacyjnym wszystkim dzieciom prowadzono antykoagulację przy użyciu kwasu acetylosalicylowego w dawce 1–5 mg/kg. Średnio okres badań kontrolnych to 8,6 lat – trwały one od miesiąca do 14,6 lat. Próbkę wysiłkową przeprowadzono u 32 pacjentów w wieku od 5 do 14 lat ($8,47 \pm 2,5$ lat) na bieżni automatycznej (Marquette Electronics), stosując zmodyfikowany protokół Bruce'a z ciągłym

12-odprowadzeniowym monitorowaniem EKG. Próbkę powietrza wydychanego badane były przy użyciu systemu SensorMedics 2900 (SMC 2900). Funkcję komory oraz zastawki przedsionkowo-komorowej określano w badaniu echokardiograficznym i w trakcie cewnikowania serca. Funkcja komory oceniana była jakościowo na podstawie frakcji wyrzutowej jako: dobra (EF 60–70%), nieznacznie obniżona (60–70%), upośledzona (EF 45–55%) i zła (EF 30–40%), natomiast stopień niedomykalności zastawki przedsionkowo-komorowej (na podstawie szerokości i długości fali zwrotnej) jako łagodny, umiarkowany i ciężki [13]. Podczas cewnikowania serca dokonywano pomiarów anatomicznych, rozmiaru i kształtu tętnicy płucnej i jej gałęzi oraz pomiarów hemodynamicznych, określając ciśnienie i opór w tętnicy płucnej, ciśnienie w przedsionkach, ciśnienie końcowo-rozkurczowe w komorze, gradient ciśnień przez płuca. Ze wszystkich jam serca i dużych naczyń pobierano próbki krwi do badania gazometrycznego.

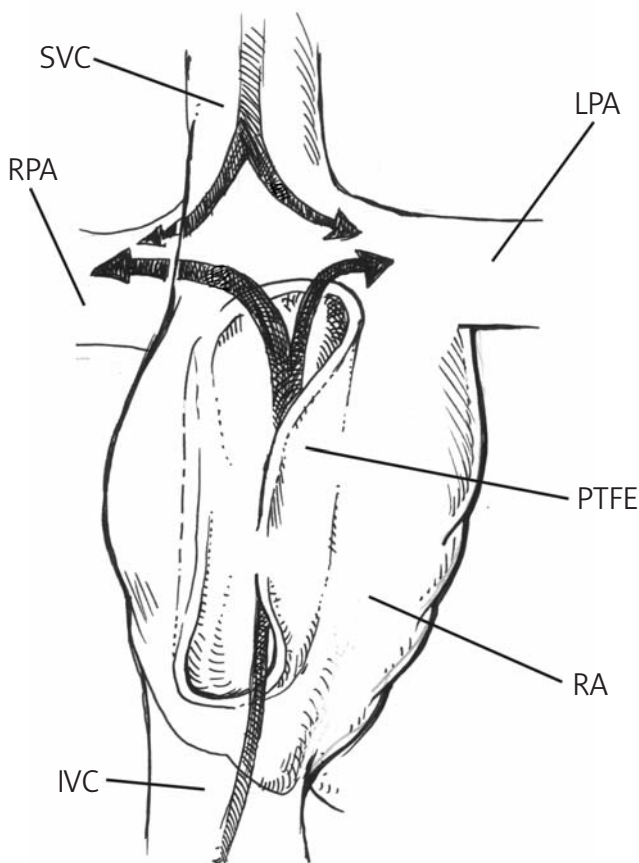
Do analizy statystycznej wykorzystano standardowe metody. Do opisu danych zastosowano funkcje statystyki opisowej. Dane ciągłe przedstawiono jako średnia \pm odchylenie standardowe, dane skategoryzowane przedstawiono jako częstości. W wypadku danych ciągłych normalność rozkładu badano testem Shapiro-Wilka. W celu określenia różnic między grupami do analizy danych ciągłych zastosowano testy



Ryc. 1. Operacja hemi-Fontana – poszerzenie przedniej ściany zespolonego prawego przedsionka i żyły głównej górnej z tętnicami płucnymi przy pomocy łąki z homogennej tętnicy płucnej (HP – łąka z homogennej tętnicy płucnej, LPA – lewa tętnica płucna, PTFE – zespolenie systemowo-płucne zamknięte klipsami, RA – prawy przedsionek, RPA – prawa tętnica płucna, SVC – żyła płucna górna)



Ryc. 2. Operacja hemi-Fontana – wszywaniełaty przedzielającej prawy przedsionek (HP – tata z homogennej tętnicy płucnej, LPA – lewa tętnica płucna, PTFE – tata z politetrafluoroetylenu przedzielająca prawy przedsionek, RA – prawy przedsionek, RPA – prawa tętnica płucna, SVC – żyła próżna górna)



t-Studenta i Manna-Whitneya. Dane jakościowe porównano testem Chi² lub dokładnym testem Fishera. Hipotezy weryfikowano, przyjmując poziom istotności $p < 0,05$.

Wyniki

Ogólna śmiertelność w badanej grupie wynosiła 10,4%. Po operacji hemi-Fontana zmarło 7 (5,1%) dzieci z pojedynczą prawą komorą oraz 5 (3,7%) z pojedynczą lewą komorą. Ogólna śmiertelność po tym etapie leczenia wynosiła 4,4% i nie stwierdzono statystycznie istotnej różnicy między badanymi grupami ($p=0,57$). Po operacji Fontana w grupie I zmarło 6 (4,6%) dzieci, natomiast w grupie II 10 (7,7%). Ogólna śmiertelność po operacji Fontana wynosiła 6,2%. Nie stwierdzono różnic w śmiertelności między badanymi grupami ($p=0,21$). W latach 1990–1997 ogólna śmiertelność wynosiła 7,4%, natomiast w latach 1998–2005 była istotnie niższa i wynosiła 3,2% ($p=0,04$).

W badaniu echokardiograficznym po operacji hemi-Fontana lub Fontana stwierdzono dobrą funkcję komory u 91,8% dzieci, upośledzoną funkcję pojedynczej komory

Ryc. 3. Operacja Fontana – tata tunelowa kierująca sptyw z żyły głównej dolnej do krążenia płucnego w prawym przedsionku (IVC – żyła główna dolna, LPA – lewa tętnica płucna, PTFE – tata z politetrafluoroetylenu, RPA – prawa tętnica płucna, RA – prawy przedsionek, SVC – żyła płucna górna).

zarejestrowano u 8,1% dzieci, a 5% pacjentów miało istotną niedomykalność zastawki przedsionkowo-komorowej. Nie stwierdzono istotnych statystycznie różnic w jakościowej ocenie funkcji pojedynczej komory pomiędzy badanymi grupami.

Cewnikowanie serca z angiografią przeprowadzono u 162 dzieci przed operacją hemi-Fontana oraz u 54 po operacji Fontana. Wskazaniem do cewnikowania serca w tej grupie były narastanie sinicy (podejrzanie przecieku systemowo-płucnego), ocena zaburzenia przepływu przez płuca, zabiegi interwencyjne (zamknięcie naczyń krążenia obocznego, poszerzenie fenestracji, poszerzenie tętnic płucnych, poszerzenie aorty). Wyniki badań przedstawiono w tab. II. Po operacji hemi-Fontana u dzieci z pojedynczą komorą o typie komory prawej zauważono istotnie wyższe ciśnienie końcowo-rozkurczowe w komorze (7,88±2,9 mmHg

vs 6,85±2,1 mmHg; p=0,01) oraz wyższy wskaźnik sercowy (5,36±2,6 l/min/m² vs 3,61±1,1 l/min/m²; p<0,001) w porównaniu z tymi, u których funkcję komory systemowej pełniła komora lewa. U pacjentów po operacji Fontana z komorą prawą pracującą jako komora systemowa istotnie wyższe było ciśnienie końcowo-rozkurczowe w komorze (8,7±2,3 mmHg vs 6,97±1,8 mmHg; p=0,002), znamienne wyższe ośrodkowe ciśnienie żyłne (13,23±2,2 mmHg vs 11,82±1,8 mmHg; p=0,01), ciśnienie w tętnicy płucnej (12,07±2,3 mmHg vs 10,75±1,9; mmHg p=0,029) oraz wskaźnik sercowy (4,7±1,7 l/min/m² vs 3,93±0,8 l/min/m²; p=0,005) w porównaniu z dziećmi z komorą systemową o morfologii komory lewej. W grupie I przesięki do jam opłucnowych w okresie pooperacyjnym wymagające drenażu wystąpiły u 31 (25,2%) dzieci, natomiast w grupie II u 40 (33,6%). Choć nie stwierdzono różnicy w częstoci

Tab. II. Wyniki badań hemodynamicznych

	Grupa I		Grupa II		P
	średnia	SD	średnia	SD	(Mann-Whitney)
operacja hemi-Fontana					
saturation w żyłce głównej górnej (%)	60,2	5,8	59,17	6,5	0,77
pO ₂ w żyłce głównej górnej (mmHg)	35,10	3,6	33,11	4,1	0,56
średnie ciśnienie w żyłce głównej górnej (mmHg)	11,8	2,6	12,63	2,1	0,38
saturation w przedsionku systemowym (%)	78,2	6,3	75,09	8,7	0,26
średnie ciśnienie w przedsionku systemowym (mmHg)	7,89	3,2	7,48	2,1	0,45
saturation w komorze (%)	83,62	5,4	82,25	6,1	0,82
ciśnienie skurczowe w komorze (mmHg)	98,27	17,3	101,34	15,7	0,13
ciśnienie rozkurczowe w komorze (mmHg)	6,85	2,1	7,88	2,9	0,01*
saturation w lewych żyłach płucnych (%)	98,32	1,8	97,81	1,2	0,47
pO ₂ w lewych żyłach płucnych (mmHg)	110,46	19,2	108,91	27,2	0,83
średnie ciśnienie w tętnicy płucnej (mmHg)	7,8	1,4	8,2	1,7	0,38
saturation w aorcie (%)	84,32	6,1	83,11	5,3	0,88
opór w tętnicy płucnej	1,48	1,2	0,8	0,2	0,49
wskaźnik sercowy (l/min/m ²)	3,61	1,1	5,36	2,6	<0,001*
operacja Fontana					
średnie ciśnienie w żyłce głównej górnej (mmHg)	11,82	1,8	13,23	2,2	0,01*
średnie ciśnienie w przedsionku systemowym (mmHg)	5,86	3,6	5,94	2,8	0,68
ciśnienie skurczowe w komorze (mmHg)	6,97	1,8	8,72	2,3	0,002*
średnie ciśnienie w tętnicy płucnej (mmHg)	10,75	1,9	12,07	2,3	0,029*
saturation w aorcie (%)	93,02	2,8	91,52	3,6	0,35
opór w tętnicy płucnej	2,32	0,7	2,11	0,6	0,29
wskaźnik sercowy (l/min/m ²)	3,93	0,8	4,7	1,7	0,005*
przesięki opłucnowe (dni)	7,71	16,5	11,25	15,2	<0,001*

występowania przesieków do jam ciała ($p=0,15$), u chorych z pojedynczą komorą o typie prawej komory utrzymywały się one znacząco dłużej ($11,25\pm 15,2$ dni vs $7,7\pm 16,5$ dni; $p < 0,001$).

Spośród 242 dzieci, które przeżyły, 15 (6,2%) zaliczono do grupy III wg NYHA. Pozostałe znajdowały się w grupie I lub II. Nie zanotowano istotnych statystycznie różnic w klasyfikacji NYHA pomiędzy grupami.

Próbkę wysiłkową przeprowadzono u 32 dzieci (15 w grupie I i 17 w grupie II). Spośród badanych parametrów metabolicznych wartość progu beztlenowego w grupie II była istotnie wyższa ($0,4\pm 0,18$ vs $0,2\pm 0,08$; $p=0,017$). Nie stwierdzono istotnych różnic, jeżeli chodzi o inne parametry me-

taboliczne, takie jak szczytowe zużycie tlenu czy szczytowa produkcja dwutlenku węgla. Podobnie porównywalne były parametry oddechowe, takie jak spoczynkowa i szczytowa wentylacja minutowa, spoczynkowa i szczytowa objętość oddechowa oraz szczytowa częstość oddechów. Istotnym parametrem różnicującym badane grupy był stosunek fizjologicznej przestrzeni martwej do objętości oddechowej (frakcja przestrzeni martwej) na szczycie wysiłku fizycznego (grupa I: $0,37\pm 0,08$ vs grupa II: $0,26\pm 0,06$; $p=0,041$). Parametr ten był porównywalny w obu grupach w czasie spoczynku ($p=0,126$). Nie stwierdzono też istotnych różnic między badanymi grupami w zakresie parametrów wykonywanej pracy i parametrów hemodynamicznych (tab. III).

Tab. III. Wyniki testów wysiłkowych w badanych grupach dzieci

	Grupa I średnia	Grupa I odch. std.	Grupa II średnia	Grupa II odch. std.	p
wiek (lata)	7,64	0,9718	8,83	3,2800	0,196
szczytowe zużycie tlenu (ml/kg/min)	13,75	7,0614	15,82	3,1753	0,592
szczytowa produkcja dwutlenku węgla (l/min)	0,30	0,1778	0,57	0,3461	0,088
próg beztlenowy (l/min)	0,20	0,0850	0,41	0,1876	0,017*
spoczynkowa produkcja dwutlenku węgla (l/min)	0,08	0,0196	0,11	0,0509	0,052
wentylacja minutowa w spoczynku (l/min)	7,99	1,5758	9,82	2,6713	0,130
szczytowa wentylacja minutowa (l/min)	22,52	7,6491	33,10	13,8249	0,097
spoczynkowa objętość oddechowa (l)	0,33	0,0570	0,38	0,1029	0,201
szczytowa objętość oddechowa TV (l)	0,44	0,1111	0,65	0,3172	0,100
szczytowa częstość oddechów (1/min)	41,33	9,3941	44,75	10,0457	0,564
spoczynkowe Vd/Vt	0,50	0,0427	0,46	0,0566	0,126
szczytowe Vd/Vt	0,37	0,0857	0,26	0,0629	0,041*
maksymalna praca (Wat)	75,11	43,4524	83,75	54,6527	0,520
czas wysiłku (s)	483,2	208,6346	495,75	341,047	0,658
czynność serca spoczynkowa (1/min)	94,60	16,1809	112,75	6,4485	0,054
czynność serca szczytowa (1/min)	131,50	19,1093	142,0	15,1877	0,078
różnica czynności serca	36,90	17,4193	42,25	19,1725	0,092
% wysiłku	61,80	8,9790	68,75	7,5000	0,223
spoczynkowe ciśnienie skurczowe (mmHg)	93,50	13,3437	96,25	18,8746	0,760
spoczynkowe ciśnienie rozkurczowe (mmHg)	68,00	14,3759	68,75	16,5202	0,933
spoczynkowy gradient ciśnień (mmHg)	25,50	8,3166	27,50	6,4550	0,675
szczytowe ciśnienie skurczowe (mmHg)	106,00	10,7497	115,0	14,7196	0,224
szczytowe ciśnienie rozkurczowe (mmHg)	72,00	8,8819	72,50	22,1736	0,951
szczytowy gradient ciśnień (mmHg)	34,00	9,3690	42,50	18,4842	0,265

Dyskusja

Badania nad wytworzeniem krążenia, w którym pojedyncza komora wyrzuca krew do krążenia systemowego z napływem do płuc bez udziału komory pompującej, rozpoczęto w latach 40. XX w. W 1943 r. Isaac Starr udowodnił, że eksperymentalne zniszczenie wolnej ściany prawej komory wywołuje niewielkie zmiany ośrodkowego ciśnienia żylnego [14]. Badania doświadczalne przeprowadzone w 1954 r. przez Wardena, DeWall i Varco doprowadziły do wniosku, że praca uszka prawego przedsionka wystarczy do zapewnienia przepływu przez płuca [15]. Pomysł ominięcia prawej komory jako komory pompującej krew do płuc i połączenia krążenia płucnego i systemowego w sposób szeregowy został po raz pierwszy zastosowany na modelu zwierzęcym w latach 70. XX w. [16] w badaniach prowadzonych m.in. przez A. Castanedę, a zastosowany w klinice jednocześnie przez Fontana i Kreuzera [17, 18]. Wysoki opór naczyń płucnych uniemożliwia realizację tego celu u noworodków i wymaga, aby oba krążenia (płucne i systemowe) podłączone były do komory w sposób równoległy. Wykonanie operacji Fontana w okresie noworodkowym wiązało się z dużą śmiertelnością, z powodu zespołu małego rzutu serca z wysokim ciśnieniem końcowo-rozkurczowym i wysokim ciśnieniem w tętnicy płucnej. Wprowadzono wiele zabiegów paliatywnych, których celem była optymalizacja stosunku przepływu płucnego do systemowego (Qp:Qs) w wieku noworodkowym (operacja Norwooda, zwężenie opaską tętnicy płucnej, zespolenie systemowo-płucne, operacja Damus-Kay-Stansel, operacja Starnesa). Po tych zabiegach pojedyncza komora jest przeciążona objętościowo (pompuje krew do krążenia płucnego i systemowego: Qp+Qs) przy zachowanej saturacji krwi systemowej w granicach 70–80%.

Po normalizacji oporu w tętnicy płucnej w wieku 4–6 mies. u dzieci z pojedynczą komorą wykonywano zabieg ustawiający krążenie płucne i systemowe szeregowo. W 1980 r. Puga, Jonas i Castaneda wprowadzili technikę tunelu bocznego w przedsionku (TCPC) [19], która wzbudziła bardzo duże zainteresowanie po publikacji M. De Levala [20]. Wciąż jednak operacja zespolenia żył głównych z tętnicą płucną prowadziła do nagłego spadku objętości końcowo-rozkurczowej komory, spadku podatności komory oraz spadku przepływu przez płuca i rzutu systemowego. W 1991 r. wprowadzono kolejną modyfikację w leczeniu dzieci z pojedynczą komorą – operację hemi-Fontana [21]. Pozwala ona na stopniowe zredukowanie obciążenia objętościowego do normy w młodszym wieku i minimalizację wpływu zmiany geometrii komory oraz oporu płucnego na rzut systemowy. Po okresie przystosowania się komory do mniejszej objętości końcowo-rozkurczowej (*remodelling*) i zwiększenia jej podatności, możliwe stało się przeprowadzanie pełnej operacji Fontana z lepszymi wynikami wczesnymi i odległymi. Zastosowanie tzw. fenestracji (2–3-milimetrowego otworu w ścianie tunelu bocznego) [22] pozwoliło na zmniejszenie ciśnienia w żyłach systemowych i poprawę rzutu komory kosztem nieznacznej desaturacji krwi systemowej. Wprowadzenie tej modyfikacji w znacznym stopniu poprawiło przeżywalność i zmniejszyło częstość powikłań

odległych [23]. Dziesięcioletnie przeżycie w leczeniu wieloetapowym wad wrodzonych serca o typie pojedynczej komory zakończone operacją Fontana sięga 90% [24], a śmiertelność nie przekracza 5% [25]. Najczęstsze przyczyny zgonów to niewydolność mięśnia sercowego (ostra lub przewlekła), niewydolność płuc, przetrwałe przesieki do jam ciała, komplikacje neurologiczne, arytmie oraz nagła śmierć [26]. W przedstawionej grupie chorych stwierdzono również znaczną poprawę wyników leczenia w badanym okresie oraz 2-krotne zmniejszenie ogólnej śmiertelności. Nie stwierdzono różnicy w śmiertelności pomiędzy badanymi podgrupami. Pomimo osiągnięcia tak wysokiej przeżywalności, operacja Fontana pozostaje nadal leczeniem paliatywnym obciążonym pewnym odsetkiem powikłań, takich jak arytmie przedsionkowe, zaburzenia krzepnięcia, przetoki tętniczo-żyłne w płucach, przesieki do jam ciała, enteropatia wysiękowa, obniżona tolerancja wysiłku oraz niewydolność komory.

Nie ustalono, czy morfologia komory ma wpływ na wyniki leczenia metodą Fontana [27]. Mimo że komora lewa powinna lepiej spełniać funkcje komory systemowej, jej niewydolność po operacji Fontana pojawia się z taką samą częstością, jak niewydolność morfologicznie prawej komory [28]. Na podstawie przeprowadzonych badań hemodynamicznych u dzieci po operacji Fontana [29] stwierdzono, że wskaźnik serca spoczynkowy i wysiłkowy nie różniły się od tych wskaźników u osobników zdrowych. Głównym mechanizmem zwiększenia rzutu w wysiłku było przyspieszenie czynności serca. Frakcja wyrzutowa była zredukowana, a objętość końcowo-rozkurczowa zwiększona zarówno w spoczynku, jak i w wysiłku. W trakcie wysiłku następował wzrost ciśnienia w obrębie zespolenia Fontana. Przepływ przez płuca był dwufazowy i następował podczas skurczu i rozkurczu prawego przedsionka oraz zależny od fazy oddechu: wzrastał w czasie wdechu i prawie ustawał w trakcie próby Valsalvy. Pomiaru te wykazały gorszą tolerancję wysiłku pacjentów po operacji Fontana w porównaniu z osobnikami zdrowymi niezależnie od typu komory [30]. W badanych za pomocą echokardiografii grupach dzieci nie stwierdzono istotnych różnic w kurczliwości i funkcji komory, niezależnie od jej morfologii. Inwazyjne badanie hemodynamiczne wykazało istotnie wyższy wskaźnik sercowy u dzieci z morfologicznie prawą komorą zarówno po operacji hemi-Fontana, jak i Fontana, wskazując na jej hiperdynamiczny stan. Jednocześnie u dzieci z komorą prawą istotnie wyższe było ciśnienie końcowo-rozkurczowe w komorze, ośrodkowe ciśnienie żyłne i ciśnienie w tętnicy płucnej zarówno po operacji hemi-Fontana, jak i po operacji Fontana. Utrzymywanie przez komorę prawą stanu hiperdynamicznego oraz wyższego ciśnienia końcowo-rozkurczowego może świadczyć o gorszej zdolności komory prawej do przebudowy i przystosowania się do nowych warunków hemodynamicznych w porównaniu z komorą lewą.

Choć istnieje wiele teorii, starających się wyjaśnić przyczynę powstawania przesieków po operacji Fontana, żadna z nich nie została jednoznacznie udowodniona. Twierdzi się, że są one wynikiem zwiększonej przepuszczalności naczyń

po krążeniu pozaustrojowym, podwyższonego ośrodkowego ciśnienia żylnego (teoria hemodynamiczna), dysfunkcji komory, podwyższonego oporu płucnego, rozwoju znacznego krążenia obocznego, zwężenia drogi odpływu z komory, niedomykalności zastawki przedsionkowo-komorowej, podwyższonego poziomu działających synergistycznie ANF (*Atrial Natriuretic Factor*) oraz Vazopresyny (ANF powoduje wzrost przepuszczalności naczyń, vazopresyna wzmacnia retencję płynów w organizmie) [31, 32]. W badanej grupie typ morfologiczny komory nie miał wpływu na częstość przesiędków w jamach opłucnowych, a wartości pomiarów hemodynamicznych (ciśnienie końcowo-rozkurczowe w komorze, ośrodkowe ciśnienie żyłne) korelowały z czasem trwania przesiędków w jamach opłucnowych, potwierdzając po części hemodynamiczną teorię ich powstawania.

W grupie dzieci, u których przeprowadzono próbę wysiłkową, zanotowano istotne różnice dotyczące proggu beztlenowego i szczytowej frakcji przestrzeni martwej (stosunku fizjologicznej przestrzeni martwej do objętości oddechowej na szczycie wysiłku fizycznego) pomiędzy dziećmi z morfologicznie prawą i lewą komorą. Pozostałe parametry oddechowe, metaboliczne i hemodynamiczne nie wykazywały istotnych różnic między badanymi grupami. Próg beztlenowy (faza wysiłku fizycznego, w której dostarczana energia przestaje być czerpana z przemian tlenowych glukozy, a jej źródłem staje się metabolizm beztlenowy) u dzieci z komorą prawą był istotnie wyższy. Faza ta jest związana z nadmiernym wytwarzaniem dwutlenku węgla (VCO_2), pochodzącego z przemian beztlenowych oraz zwiększonym stężeniem mleczanów w surowicy. W istocie szczytowa produkcja dwutlenku węgla w tej grupie była wyższa, podobnie jak szczytowe zużycie tlenu. Miarą wydolności fizycznej organizmu jest rzut minutowy, jaki może generować serce. Biorąc pod uwagę wyższy wskaźnik sercowy u dzieci z prawą komorą, możliwe jest dostarczenie większej dawki tlenu do tkanek w jednostce czasu i pokrycie większych potrzeb metabolicznych organizmu w trakcie wysiłku. Dodatkowo u dzieci z komorą prawą odnotowano szybszą czynność serca na szczycie wysiłku i wyższą różnicę czynności serca szczytowo-sporadyczną. Istotną zatem różnicą w proggu beztlenowym, przy braku istotnej różnicy w szczytowym zużyciu tlenu (VO_2 ml/kg/min) może wynikać z hiperdynamicznej funkcji komory prawej, pracującej jako komora systemowa. Z faktem tym wiąże się także zjawisko zmniejszenia frakcji fizjologicznej przestrzeni martwej. Co prawda wystąpiło ono w obydwu badanych grupach na szczycie wysiłku fizycznego, ale u dzieci z hiperdynamiczną prawą komorą pracującą jako komora systemowa, szczytowa frakcja martwej przestrzeni była istotnie mniejsza. Świadczy to o uruchomieniu większej rezerwy oddechowej w tej grupie.

Wnioski

Etapowe leczenie dzieci z pojedynczą komorą wiąże się z niską śmiertelnością i niewielkim odsetkiem powikłań, bez względu na morfologię komory pełniącą funkcję komory systemowej. Mimo że obecność prawej komory jako komory systemowej wiązała się z dłuższą utrzymującymi się

przesiędkami w jamach opłucnowych, co korelowało z podwyższonym ciśnieniem końcowo-rozkurczowym, ciśnieniem w tętnicy płucnej i ośrodkowym ciśnieniem żylnym, jej funkcja i odpowiedź na wysiłek były porównywalne ze wskaźnikami morfologicznie lewej komory.

Piśmiennictwo

- O'Leary P. Prevalence, clinical presentation and natural history of patients with single ventricle. *Progress in Pediatric Cardiology* 2002; 16: 31-8.
- Hawkins JA, Doty DB. Aortic atresia: morphologic characteristics affecting survival and operative palliation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 88: 620-6.
- Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971; 26: 240-8.
- Pizzaro Ch, Malec E, Maher K, Januszewska K, Gidding S, Murdison K, Baffa J, Norwood W. Right ventricle to pulmonary artery conduit improves outcome after stage I Norwood for hypoplastic left heart syndrome. *Circulation* 2003; 108: 155-60.
- Maher K, Pizzaro Ch, Gidding S, Januszewska K, Malec E, Norwood W, Murphy J. Hemodynamic profile after Norwood procedure with right ventricle to pulmonary artery conduit. *Circulation*. 2003; 108: 782-784.
- Graham Jr. TP, Johns JA. Pre-operative assessment of ventricular function in patients considered for Fontan procedure. *Herz* 1992; 17: 213-9.
- Siebenmann R, von Segesser L, Schneider K, Schneider J, Senning A, Turina M. Late failure of systemic ventricle after atrial correction for transposition of great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg* 1989; 3: 119-23.
- Julsrud PR, Weigel TJ, Van Son JA, Edwards WD, Mair DD, Driscoll DJ, Danielson GK, Puga FJ, Offord KP. Influence of ventricular morphology on outcome after the Fontan procedure. *Am J Cardiol* 2000; 86: 319-23.
- Sano T, Ogawa M, Yabuuchi H, Matsuda H, Nakano S, Shimazaki Y, Taniguchi K, Arisawa J, Hirose H, Kawashima Y. Quantitative cineangiographic analysis of ventricular volume and mass in patients with single ventricle: relation to ventricular morphologies. *Circulation* 1988; 77: 62-9.
- Gentles TL, Mayer Jr. JE, Gauvreau K, Newburger JW, Lock JE, Kupferschmid JP, Burnett J, Jonas RA, Castaneda AR. Fontan operation in five hundred consecutive patients: factors influencing early and late outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114: 376-91.
- Driscoll DJ, Danielson GK, Puga FJ. Exercise tolerance and cardiorespiratory response to exercise after the Fontan operation for tricuspid atresia or functional single ventricle. *J Am Coll Cardiol* 1986; 7: 1087-94.
- Gewillig MH, Lundstrom UR, Bull C. Exercise responses in patients with congenital heart disease after Fontan repair: patterns and determinants of performance. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15: 1424-32.
- Bohmeke T, Weber K. Echokardiografia – kompendium. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2000.
- Starr I, Jeffers WA, Meade RH. The absence of conspicuous increments of venous pressure after severe damage to the right ventricle of the dog, with a discussion of the relation between clinical congestive failure and heart disease. *Am Heart J* 1943; 26: 291-6.
- Warden HE, DeWall RA, Varco RL. Use of the right auricle as pump for the pulmonary circuit. *Surg Forum*. 1954; 5: 16-23.
- Visudh-Arom K, Miller ID, Castaneda AR. Total cardiopulmonary bypass in puppies: pulmonary studies. *Surgery* 1970; 68: 878-83.
- Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*. 1971; 26: 240-52.
- Kreutzer G, Galindez E, Bono H, De Palma C, Laura JP. An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1973; 66: 613-21.
- Puga FJ, Chiavarelli M, Hagler DJ. Modification of the Fontan operation applicable to the patients with left atrioventricular valve atresia or single atrioventricular valve. *Circulation* 1987; 76: 53-60.
- De Leval MR, Kelner P, Gewillig M, Bull C, Mc Goon DC. Total cavopulmonary connection; a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 682-95.
- Douville EC, Sade RM, Fyfe DA. Hemi-Fontan operation in surgery for single ventricle: a preliminary report. *Ann Thorac Surg*. 1991; 51: 893-9.
- Lax H, Haas GS, Perl MJ, Sadeghi AM, Georgie BL, Santuli TV, Williams RG. The use of an adjustable intraatrial communication in patients undergoing the Fontan and other definitive heart procedures. *Circulation* 1988; 375.
- 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.
- Stamm G, Friehs I, Mayer JE. Long-term results of the lateral tunnel Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121: 28-41.

25. van Arsdell GS, McCrindle BW, Einarson KD, Lee KJ, Oag E, Caldarone CA, Williams WG. Interventions associated with minimal fontan mortality. *Ann Thorac Surg.* 2000; 70: 568-74.
26. Gentles TL, Mayer JE Jr, Gauvreau K, Newburger JW, Lock JE, Kupferschmid JP, Burnett J, Jonas RA, Castaneda AR, Wernovsky G. Fontan operation in five hundred consecutive patients: factors influencing early and late outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114: 376-91.
27. Gaynor JW, Bridges ND, Cohen MI, Mahle WT, Decamp WM, Steven JM, Spray TL Predictors of outcome after the Fontan operation: is hypoplastic left heart syndrome still a risk factor? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 123: 237-45.
28. Piran S, Veldtman G, Siu S, Webb G, Liu P. Heart failure and ventricular dysfunction in patients with single ventricle or systemic right ventricles. *Circulation.* 2002; 105:1189-1194.
29. O'Brien P, Boisvert JT. Current management of infants and children with single ventricle anatomy. *J Pediatr Nurs.* 2001; 16: 338-50.
30. Fredriksen PM, Therrien J, Veldtman G, Warsi MA, Liu P, Siu S, Williams W, Granton J, Webb G. Lung function and aerobic capacity in adult patients following modified Fontan procedure. *Heart* 2001; 85: 295-9.
31. Fedderly RT, Whitstone BN, Frisbee SJ, Tweddell JS, Litwin SB. Factors related to pleural effusions after Fontan procedure in the era of fenestration. *Circulation* 2001; 104: 148-51.
32. Gupta A, Daggett C, Behera S, Ferraro M, Wells W, Starnes V. Risk factors for persistent pleural effusions after the extracardiac Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127: 1664-9.

Komentarz

prof. dr hab. med. Jacek Moll

Klinika Kardiologii, Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki, Łódź



Przedstawiona praca porusza bardzo ważne zagadnienie wpływu morfologii komory na wyniki etapowego leczenia operacyjnego wad serca z pojedynczą komorą. W ostatnich 15 latach autorzy zoperowali 270 dzieci z sercem jednokomorowym. Wszyscy pacjenci podzieleni zostali na 2 grupy, w zależności od morfologii ich wspólnej komory. Grupa I – 130 dzieci z pojedynczą komorą o typie komory lewej oraz grupa II – 140 dzieci z pojedynczą komorą o typie komory prawej. Jestem przekonany, że wśród 270 zoperowanych z pojedynczą komorą musiały znajdować się dzieci z tzw. niezidentyfikowaną morfologicznie komorą. Nasuwa się pytanie, czy takich pacjentów nie było, a jeśli byli, to do której grupy zostali włączeni? Jestem zdziwiony dużą liczbą – 16 chorych z niezrównoważoną formą kanału przedsionkowo-komorowego. Z przedstawionych danych liczbowych wynika, że wszyscy oni zostali włączeni do grupy z anatomicznie lewą komorą. Z naszego własnego materiału operowanych z niezrównoważoną formą całkowitego kanału przedsionkowo-komorowego wynika, że większość z nich ma hipoplastyczną lewą, a nie prawą komorę.

Prawdę mówiąc, podgrupa ta powinna być nazywana nie podgrupą pojedynczej prawej czy lewej komory, lecz podgrupą wspólnej komory z dominującą komorą o danej morfologii. Innym zagadnieniem jest obecność lub nieobecność fenestracji. Autorzy nie wyjaśnili, czy pacjenci podczas wykonywania badań czynnościowych po operacji Fontana mieli czynną fenestrację.

W dyskusji autorzy podają, że w 1980 r. Puga, Jonas i Castaneda wprowadzili technikę tunelu bocznego w przedsionku (TCPC), a odnieśli się do literatury [19] z 1987 r. Bardzo ważną pracą dotyczącą stosowania fenestracji był artykuł H. Laxa opublikowany w 1988 r., a więc 2 lata przed cytowaną przez autorów pracą współautorstwa Castanedo [2].

Etapowe leczenie pacjentów z sercem jednokomorowym stało się rutynowym postępowaniem w końcu lat 80. Od tego czasu wprowadzono wiele modyfikacji, poprawiających znacznie przeżywalność osób w tej trudnej grupie

wad. Odciążenie komory dwoma etapami operacyjnymi pozwoliło na poprawę funkcji wspólnej komory, szczególnie funkcji rozkurczowej, pozwalając zachować jej dobrą podatność, tak ważną ze względu na ciśnienie późnorozkurczowe, które przy niskich wartościach pozwala na lepsze jej napełnianie, co w konsekwencji powoduje zwiększenie rzutu minutowego serca.

Operowanie w młodszym wieku zmniejsza wcześniej przeciążenie objętościowe komory, a dzielenie na etapy umożliwia lepsze jej przygotowanie do małego ciśnienia napełniania, jakie występuje zawsze po ostatnim etapie operacyjnym.

Brak komory tłoczącej krew do naczyń płucnych ma duże oddziaływanie na odpływ krwi z żył systemowych i na krążenie płucne, dając szeregowo połączenie łożyska płucnego z łożyskiem żylnym systemowym. Powoduje to powstanie dodatkowych oporów w odpływie krwi żylny systemowej. Jeszcze większe opory przepływu występują w dorzeczu żyły wrotnej, gdyż nakładają się opory przepływu przez łożysko naczyń wątrobowych, co powoduje dodatkowe zwiększenie ciśnienia w tym obszarze. Brak połączenia komory z tętnicą płucną wypukla rolę czynników zewnętrznych, takich jak siły hydrostatyczne i mechanizm oddychania, na krążenie płucne. W wypadku, gdy ciśnienie powietrza w pęcherzykach płucnych przewyższa ciśnienie w tętnicy płucnej, krew nie może przepływać przez łożysko włośniczkowe płuc. Jest rzeczą oczywistą, że zmniejszanie się gradientu ciśnień pomiędzy układem żylnym systemowym i układem żylnym płucnym zaburza przepływ krwi przez płuca.

Fontanowska komora funkcjonuje na małym obciążeniu wstępnym, zależnym od przepływu przez płuca, i ten czynnik jest najprawdopodobniej powodem powstania jej dysfunkcji rozkurczowej.

Podwyższone ośrodkowe ciśnienie żyłne stymuluje zwiększoną produkcję chłonki. Jednocześnie to zwiększone ciśnienie w dorzeczu żyły głównej górnej powoduje gorsze wchłanianie chłonki. Mechanizmy te są odpowiedzialne za enteropatię wysiękową z utratą białka. Zwiększone ciśnienie chłonki w układzie płucnym może być odpowiedzialne za zmiany podobne do obrzęku płuc, dając zaburze-

nia wymiany gazowej i podwyższając opory naczyń płucnych. Jednocześnie pojawiają się przesieki do jam ciała, przeważnie do opłucnych i otrzewnej, rzadziej do worka osierdziowego.

Wypada pogratulować autorom bardzo dobrych wyników operacji w tej trudnej grupie wad z sercem jednokomorowym. Szczególnie ważne jest uzyskiwanie coraz lepszych wyników w miarę operowania coraz większej liczby pacjentów. Świadczy to o ciągłym postępie i rozwoju zespołu kardiochirurgicznego. Myślę, że po dłuższym czasie można będzie bardziej precyzyjnie ocenić różnice pomiędzy

grupami pacjentów pod względem zaburzeń rytmu serca. Oczekiwać będziemy bardziej odległych wyników, szczególnie pod względem rozwoju psychicznego i fizycznego oraz komfortu życia dzieci, a później dorosłych.

Piśmiennictwo

1. De Leval MR, Kelner P, Gewillig M, Bull C, Mc Goon DC. Total cavopulmonary connection. A logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 1988; 96: 682-95.
2. Lax H, Haas GS, Perl MJ, Sadeghi AM, Georgie BL, Santuli TV, Williams RG. The use of fan adjustable intraatrial communication in patients undergoing the Fontan and other definitive heart procedures. *Circulation* 1988; (suppl): 357 (abs).