

Odległe wyniki całkowitego zewnątrzsercowego połączenia żylnopłucnego

Long-term results after extracardiac total cavopulmonary connection



Andrzej Kansy, Bohdan Maruszewski, Małgorzata Mirkowicz-Matek, Andrzej Kościeszka, Hanna Dmeńska, Ewelina Kwaśniak, Piotr Burczyński, Grażyna Brzezińska-Rajsyzs

Klinika Kardiologii, Instytut Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka, Warszawa

Kardiologia i Torakochirurgia Polska 2007; 4 (1): 29–34

Streszczenie

Wstęp: Całkowite zewnątrzsercowe połączenie żylnopłucne (TCPC) zapewnia laminarny przepływ krwi, obniża ciśnienie w przedsionku systemowym, zmniejsza prawdopodobieństwo powstania zaburzeń rytmu serca.

Cel pracy: Celem pracy jest ocena odległych wyników zewnątrzsercowego TCPC wykonanego w latach 1992–2002 u dzieci z różnymi postaciami czynnościowo pojedynczej komory.

Materiał i metody: Wykonano 31 operacji. Średni wiek operowanych dzieci wynosił 7,6 lat, 95% CI (6,2–8,9), SD 3,7. Średnia masa ciała wynosiła 20,7 kg, 95% CI (18,3–23,2), SD 6,7. Rozpoznanie przedoperacyjne: atrezja zastawki trójdzielnej – 12, podwójny napływ do komory lewej – 7, podwójny odpływ z komory prawej – 6, zespół heterotaksji – 3, inne postacie – 3. U 12 pacjentów wykonaliśmy bezpośrednio całkowite połączenie żylnopłucne, u 19 użyliśmy wstawki naczyniowej (13 – allograft aortalny, 6 – wstawka z PTFE). Wczesna śmiertelność wyniosła 9,7% (3/31). W badaniach odległych wykonaliśmy: badanie przedmiotowe, przeglądowe zdjęcie klatki piersiowej, badanie EKG, ECHO, spiralną tomografię komputerową i badanie spirometryczne.

Wyniki: Badaniem objęto grupę 27 dzieci. Średni czas obserwacji wyniósł 7,4 lat, 95% CI (6,4–8,5), SD 2,7. Rozwój fizyczny dzieci był prawidłowy – masa ciała wynosiła 34,8 percentyla, 95% CI (22,6–47,1), wzrost wynosił także 34,8 percentyla, 95% CI (22,5–47,1). Saturacja O₂ wynosiła 93,8, 95% CI (92–95), SD 2,9. Wskaźnik McGoona wynosił 1,6, 95% CI (1,5–1,8), SD 0,3 i obniżył się w stosunku do wartości z okresu przed operacją o 2,3, 95% CI (2–2,5), SD 0,6.

Frakcja wyrzutowa (%EF) wynosiła 75,5, 95%CI (72,1–78,9), SD 7,8. Nie stwierdziliśmy gradientu w miejscu zespożeń. Zmniejszenie się średnicy wstawki naczyniowej w grupie allograftu aortalnego wynosiło 10%, a w grupie PTFE 20%. Żaden z pacjentów nie wymagał reoperacji. Troje dzieci miało wszczepiony układ stymulujący (2 przed TCPC), pozostali mieli rytm zatokowy. Badanie spirometryczne wykazało prawidłową pojemność płuc i wymianę gazową u 90% dzieci.

Abstract

Background: Extracardiac TCPC provides laminar blood flow, reduces atrial wall tension and reduces the possibility of dysrhythmia.

The aim of the study was to evaluate long-term results in 27 patients after extracardiac TCPC operated on between 1992 and 2002 for various forms of functionally single ventricle.

Material and methods: 31 extracardiac TCPC were performed. Age at operation was 7.6, 95% CI (6.2–8.9), SD 3.7. Body weight 20.7, 95% CI (18.3–23.2), SD 6.7. Pre-op diagnoses were: TA – 12, DILV 7, DORV – 6, Heterotaxy – 3, other – 3. There were 12 direct IVC – P-A anastomoses and 19 interposed conduits (13 aortic allografts, 6 PTFE grafts). Early survival was 90.3% (28/31).

At mean follow-up of 7.4 years, 95%CI (6.4–8.5), SD 2.7 all patients underwent: physical examination, CXR, ECG, ECHO, spiral CT scan and spirometry.

Results: Somatic growth was normal (b.w. 34.8, 95%CI (22.6–47.1), height 34.8, 95% CI (22.5–47.1) percentile). O₂ sat. 93.8, 95%CI (92–95), SD 2.9. McGoona ratio was 1.6, 95% CI (1.5–1.8), SD 0.3 and dropped from 2.3, 95% CI (2–2.5), SD 0.6 at surgery. %EF 75.5, 95% CI (72.1–78.9), SD 7.8. No pressure gradient across the TCPC anastomoses was found. The loss of graft diameter was less in the allograft group (10%) than in PTFE (20%). No reoperation was required. 3 patients are paced (2 since before surgery); all others remain in sinus rhythm. Spirometry showed normal total lung capacity (TLC-He) and CO transfer factor (TLCO) in 90% of patients.

Conclusions: Extracardiac TCPC provides very good long-term anatomical and functional outcome. Direct cavo-pulmonary connection was feasible in 38.7%. Our conduit of choice is non-valved cryopreserved ascending aorta allograft.

Key words: extracardiac cavopulmonary anastomosis, long-term results.

Adres do korespondencji: dr n. med. Andrzej Kansy, Klinika Kardiologii IPCZD, 04-730 Warszawa, Al. Dzieci Polskich 20, tel. +48 22 815 73 46, faks +48 22 815 73 40, e-mail: a.kansy@czd.pl

Wnioski: Zewnątrzsercowe całkowite połączenie żylnopłucne daje dobre wyniki odległe, zarówno anatomiczne, jak i czynnościowe. Naszym graftem z wyboru w połączeniach żylnopłucnych jest krioprezerwowany allograft aortalny.

Słowa kluczowe: zewnątrzsercowe całkowite połączenie żylnopłucne, wyniki odległe.

Wstęp

Zewnątrzsercowe całkowite połączenie żylnopłucne (TCPC) zapewnia najbardziej laminarny przepływ krwi z układu żylnego do tętnic płucnych. Obniżenie ciśnienia w przedsionku systemowym zmniejsza napięcie ściany przedsionka, co w połączeniu z brakiem długich linii szwów w ścianie przedsionka może być przyczyną rzadszego występowania zaburzeń rytmu po tego typu operacjach. W przypadku wykonania bezpośredniego zespolenia pomiędzy żyłą główną dolną a tętnicami płucnymi możemy oczekiwać wzrostu miejsca zespolenia. Zewnątrzsercowe TCPC, podobnie jak inne modyfikacje operacji Fontana, jest operacją paliatywną. Wystąpienie objawów niewydolności serca u pacjentów z krążeniem typu Fontana jest kwestią czasu i w następnym etapie leczenia może być u nich konieczne wykonanie przeszczepu serca.

Cel pracy

Celem pracy jest ocena odległych wyników leczenia 27 pacjentów, u których wykonaliśmy w latach 1992–2002 zewnątrzsercowe połączenie żylnopłucne z powodu różnych postaci czynnościowo pojedynczej komory. Ocenie poddaliśmy rozwój fizyczny operowanych dzieci, wydolność serca, rozwój tętnic płucnych i funkcję płuc.

Materiał i metody

W latach 1992–2002 w Klinice Kardiologii IPCZD wykonaliśmy u 31 dzieci całkowite zewnątrzsercowe połączenia żylnopłucne. U 12 dzieci rozpoznaliśmy zarośnięcie zastawki trójdzielnej (TA), u sześciorga podwójny napływ do komory lewej (DILV), u sześciorga podwójny odpływ z komory prawej (DORV), u trojga zespół heterotaksji i u trojga inne postaci czynnościowo pojedynczej komory. U 24 dzieci pojedyncza komora miała morfologię komory lewej, a u siedmiorga morfologię komory prawej. Średni wiek w chwili operacji wynosił 7,6 lat, 95% CI (6,2–8,9), SD 3,7. Średnia masa ciała wynosiła 20,7 kg, 95% CI (18,3–23,2), SD 6,7. U 12 dzieci wykonaliśmy bezpośrednie połączenia żyły głównej dolnej z tętnicami płucnymi, u 19 żyłę główną dolną połączyliśmy z tętnicami płucnymi graftami naczyniowymi (13 – bezzastawkowy krioprezerwowany allograft aortalny, 6 – wstawka PTFE). Średnica użytych graftów wynosiła: w grupie allograftów aortalnych – średnia wynosiła 21 mm ± 1,3 (19–23), w grupie PTFE – średnia 20 mm ± 2,2 (18–24). Śmiertelność szpitalna wyniosła 9,7% (3/31). Średni czas obserwacji po operacji wyniósł 7,4 lat, 95% CI (6,4–8,5), SD 2,7. U jednego pacjenta nie mogliśmy wykonać badań odległych. U 27 pacjentów

wykonaliśmy badanie fizykalne, zdjęcie przeglądowe klatki piersiowej, badanie elektrokardiograficzne, echokardiograficzne, spiralną tomografię komputerową i badanie spirometryczne. Ocenie poddano rozwój fizyczny operowanych dzieci, wydolność serca, rozwój tętnic płucnych, drożność zastosowanych graftów naczyniowych, wielkość miejsc zespolenia i funkcję płuc.

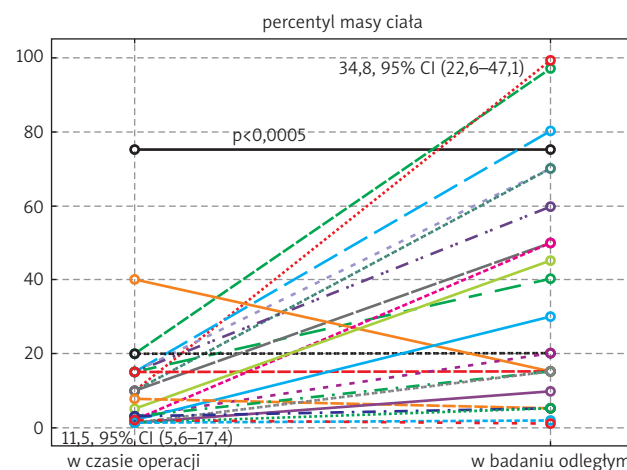
W analizie statystycznej zastosowaliśmy pakiet *Statistica for Windows*. W statystyce opisowej uwzględniliśmy wartość średnią, odchylenie standardowe, 95% CI. Przy obliczaniu zależności wartości ilościowych określaliśmy współczynnik korelacji *r Spearmana*. W analizie międzygrupowej zastosowaliśmy analizę wariancji (ANOVA). W analizie przeżycia zastosowaliśmy metodę Kaplana-Meiera. Za istotne statystycznie uznaliśmy różnice przy $p \leq 0,05$.

Wyniki

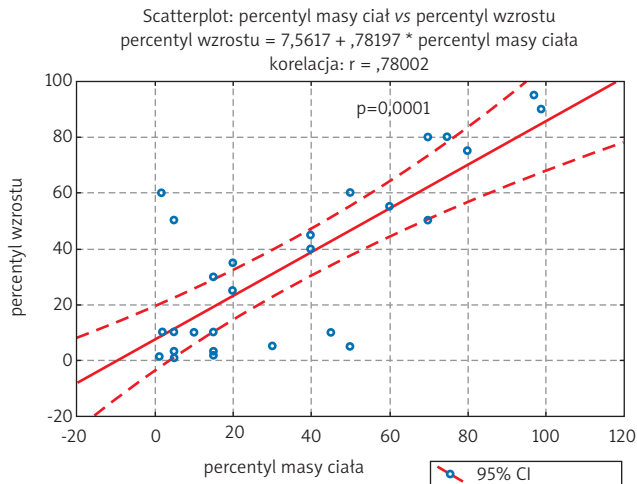
W okresie odległym po operacji stwierdziliśmy prawidłowy rozwój fizyczny operowanych dzieci. Percentyl masy ciała w porównaniu z okresem w czasie operacji wzrósł istotnie statystycznie ($p < 0,0005$) z $11,5 \pm 15,2$, 95% CI (5,6–17,4) do $34,8 \pm 30,9$, 95% CI (22,6–47,1) w badaniach odległych (ryc. 1).

Rozwój fizyczny był harmonijny, współczynnik korelacji percentyla masy ciała do percentyla wzrostu wynosił $r = 0,78$, $p = 0,0001$ (ryc. 2).

Średnia wartość przeskórnej saturacji wynosiła $93,8\% \pm 2,9$, 95% CI (92,6–95) i była nieistotnie statystycznie niższa ($p = 0,38$) w porównaniu z bezpośrednim okresem pooperacyjnym – $94,5\% \pm 3,1$, 95% CI (93,3–95,7). Wskaźnik sercoco-



Ryc. 1. Percentyl masy ciała w czasie operacji i w badaniu odległym



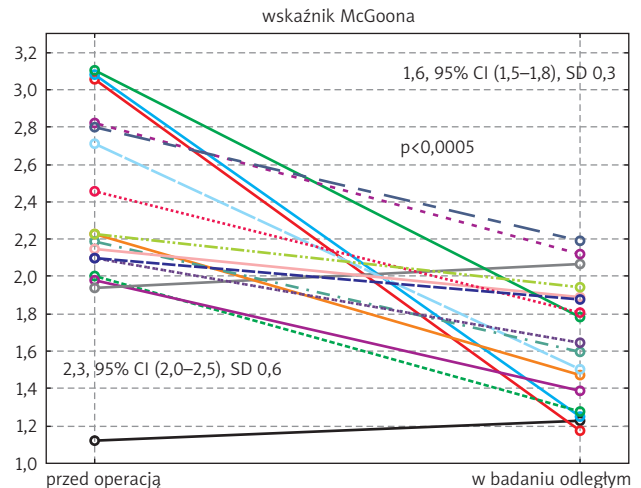
Ryc. 2. Zależność percentyla masy ciała do percentyla wzrostu w badaniach odległych

wo-łtuczny wynosił: średnia $0,47 \pm 0,08$, 95% CI (0,44–0,5). Frakcja wyrzutowa (%EF), oceniana w badaniu echokardiograficznym, w całej badanej grupie wynosiła $75,5\% \pm 7,9$, 95% CI (72,1–78,9). Nie stwierdziliśmy istotnych statystycznie różnic ($p=0,6$). W zależności od postaci anatomicznej komory systemowej: morfologia lewokomorowa – średnia wynosiła $76\% \pm 6,8$, 95% CI (72,5–79,5), morfologia prawokomorowa – średnia $74\% \pm 11$, 95% CI (62,4–85,6). Również nie stwierdziliśmy istotnych statystycznie różnic ($p=0,54$) w % skracania (%SF). W zależności od budowy anatomicznej komory systemowej, przy wartościach dla całej badanej grupy – średnia wynosiła $38,8\% \pm 6,9$, 95% CI (35,8–41,8). Zastosowany w ocenie rozwoju tętnic płucnych wskaźnik McGoona w badaniach odległych wynosił: średnia $1,66 \pm 0,3$, 95% CI (1,5–1,8) i był istotnie statystycznie ($p<0,0004$) niższy od wskaźnika McGoona przed wykonaniem TCPC – średnia $2,3 \pm 0,6$, 95% CI (2,0–2,5) (rycina 3).

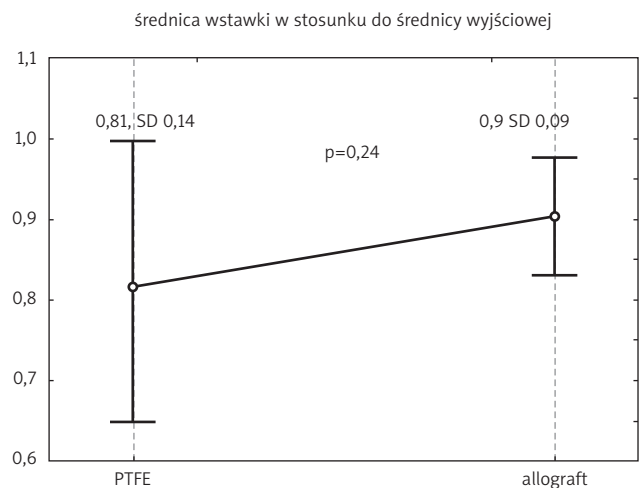
Jednocześnie stwierdziliśmy istotny statystycznie ($p<0,02$) wzrost sumy średnic tętnic płucnych z $24,1 \text{ mm} \pm 7,4$, 95% CI (21,4–26,9) w okresie przed operacją do $28,9 \text{ mm} \pm 3,5$, 95% CI (27–30,7) w badaniach odległych, przy wzroście średnicy aorty zstępującej z $10,8 \text{ mm} \pm 2,3$, 95% CI (10,0–11,7) w okresie przed operacją do $17,8 \text{ mm} \pm 2,5$, 95% CI (16,5–19,0) w badaniach odległych ($p<0,000001$). W grupie pacjentów, u których do połączenia żyły głównej dolnej z tętnicami płucnymi użyto graftu naczyniowego stwierdziliśmy istotnie statystycznie ($p<0,0005$) zmniejszenie średnicy graftu z $20,6 \text{ mm} \pm 1,6$, 95% CI (19,8–21,4) do $17,9 \text{ mm} \pm 1,9$, 95% CI (16,6–19,3). Zmniejszenie się średnicy graftu było większe (20%) w grupie PTFE niż w grupie allograftu aortalnego (10%), ($p=0,24$) (rycina 4).

U żadnego pacjenta nie stwierdziliśmy zwężenia miejsc zespoleń i gradientu ciśnienia pomiędzy żyłami głównymi a tętnicami płucnymi. Podobnie u żadnego z pacjentów nie stwierdziliśmy ucisku na prawe żyły płucne przez graft.

Jeden pacjent trzy lata po operacji z użyciem allogennej wstawki aortalnej wymagał wszczępienia układu stymulu-



Ryc. 3. Wskaźnik McGoona przed operacją i w badaniu odległym



Ryc. 4. Zmniejszenie się średnicy wstawki PTFE/allograft aortalny w badaniach odległych

jącego z powodu bloku przedsionkowo-komorowego III^o. Dwoje dzieci miało wszczępieny układ stymulujący przed operacją TCPC. W naszej grupie pacjentów skumulowane ryzyko wystąpienia zaburzeń rytmu wynosiło 4,35% przy czasie obserwacji – średnia 7,4 lat (2,7–12,8). W badaniu spirometrycznym wartość TLCHe % normy wynosiła: średnia $100,6\% \pm 18$, 95% CI (92,2–109,1), przy TLCO % normy średnia $82,1 \pm 14,7$, 95% CI (75,2–89). Żaden pacjent nie wymagał reoperacji. Nie było zgonów odległych. Skumulowane przeżycie w 7,4 lat po operacji wynosiło 90,3%.

Dyskusja

Ostatecznym etapem leczenia paliatywnego u dzieci z czynnościowo pojedynczą komorą jest wytworzenie pełnego połączenia pomiędzy żyłami głównymi a tętnicami płucnymi (TCPC), z jednoczesową likwidacją dodatkowych

źródeł dopływu krwi do tętnic płucnych. Dla zapewnienia optymalnego przepływu płucnego niezbędne jest jak najkrótsze połączenie pomiędzy żyłą główną dolną a tętnicami płucnymi. Prawy przedsionek po klasycznej operacji Fontana stanowi niepotrzebny zbiornik żylny, powodujący utratę energii przepływu oraz zaburzenia rytmu. Ta koncepcja wysunięta przez de Levala [1] stała się podstawą powstania technik chirurgicznych aktualnych w dniu dzisiejszym: metody całkowitego połączenia żylnopłucnego z wytworzeniem tak zwanego bocznego tunelu wewnątrzsercowego (operacja de Levala) oraz zewnątrzsercowego połączenia żylnopłucnego (ang. *extracardiac TCPC*) z użyciem graftu naczyniowego łączącego żyłę główną dolną z tętnicami płucnymi, zaproponowanego w 1990 r. przez Marcelletiego [2]. Graft może być wykonany z materiału sztucznego (Dacron, Gore-Tex), może być bezzastawkowym allograftem aortalnym [3] lub może być wykonany z autologicznego uszypułowanego osierdzia [4]. Dalszym rozwinięciem idei jak najkrótszego połączenia żyły głównej dolnej z tętnicami płucnymi jest zewnątrzsercowe, bezpośrednie połączenie zaproponowane przez Marcelletiego i McKay [3], które dodatkowo stwarza możliwość wzrostu zespolenia. Brak wzrostu połączenia naczyniowego żyły głównej dolnej z tętnicami płucnymi może być przyczyną koniecznej reoperacji i wymiany graftu. Średnica żyły głównej dolnej w wieku dorosłym wynosi średnio 20,4 mm (10–36) [5]. W związku z brakiem wzrostu graftu jego średnica powinna być równa bądź większa od średnicy żyły głównej dolnej [6]. Zastosowanie odpowiednio szerokiego połączenia pomiędzy żyłą główną dolną a tętnicami płucnymi zapewnia uzyskanie dobrych wyników wczesnych i odległych. Rozwój fizyczny operowanych u nas dzieci, a także wartości saturacji są prawidłowe, podobnie jak w innych opisanych grupach pacjentów [7–9]. Funkcja skurczowa pojedynczej komory w okresie odległym po operacji jest prawidłowa i nie stwierdziliśmy istotnej statystycznie różnicy w zależności od postaci anatomicznej komory, co jest zgodne z wynikami uzyskanymi przez grupę z Bostonu [10]. U naszych pacjentów obserwowaliśmy istotne zmniejszenie się współczynnika McGoona w stosunku do okresu przed operacją. Wzrost tętnic płucnych był mniej statystycznie istotny w stosunku do wzrostu aorty zstępującej. Żylny charakter napływu krwi do tętnic płucnych może nie być wystarczającym bodźcem dla zapewnienia dalszego równomiernego rozwoju tętnic płucnych po całkowitym połączeniu żylnopłucnym. W grupie pacjentów, u których wykonaliśmy bezpośrednie połączenia żylnopłucne, nie stwierdziliśmy zwężeń w miejscach zespolenia, co świadczy o wystarczającym wzroście tych zespolenia w stosunku do ilości przepływającej przez nie krwi. W grupie, w której do połączenia żyły głównej dolnej z tętnicami płucnymi użyliśmy graftów naczyniowych, stwierdziliśmy zmniejszenie się ich średnicy wstawki, większe w przypadku PTFE niż allograftu aortalnego. Jest to spowodowane pokrywaniem się wewnętrznej ściany graftów warstwą neointymy i śródbłonka [11, 12]. Nie stwierdziliśmy zwężeń w miejscu zespolenia żyły głównej dolnej z wstawką naczyniową dzięki użyciu wstawki o średnicy

nieznacznie (10–20%) większej od średnicy żyły głównej dolnej, którą odcinaliśmy z marginesem ściany przedsionka. Podobne wyniki uzyskała grupa z Berlina [12]. Uwolnienie osierdzia nad prawymi żyłami płucnymi i ich uruchomienie przy jednocześnie odpowiednio dobranej długości graftów zapobiegło ich uciskowi na prawe żyły płucne. Ryzyko wystąpienia zaburzeń rytmu serca w naszej grupie pacjentów jest podobnie niskie jak i w innych opublikowanych seriach [13, 14]. Spowodowane jest to ograniczeniem linii szwów w obrębie prawego przedsionka, obniżeniem ciśnienia w przedsionku i jego rozstrzeni [15]. W badaniach spirometrycznych większość pacjentów miała prawidłową pojemność oddechową i u 90% funkcja płuc była prawidłowa. Nie stwierdziliśmy zgonów odległych i żaden z naszych pacjentów nie wymagał reoperacji.

Wnioski

Zewnątrzsercowe całkowite połączenie żylnopłucne daje dobre wyniki odległe, zarówno anatomiczne, jak i czynnościowe. Zapewnia prawidłowy rozwój fizyczny operowanych dzieci, obarczone jest niskim prawdopodobieństwem wystąpienia zaburzeń rytmu i koniecznością reoperacji. U większości pacjentów pojemność płuc i wymiana gazowa są prawidłowe. W przypadku konieczności ineropozycji graftu naczyniowego pomiędzy żyłą główną dolną a tętnicami płucnymi naszą metodą z wyboru jest zastosowanie krioprezerwowanego allograftu aortalnego.

Piśmiennictwo

- de Leval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C. Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. Experimental studies and early clinical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 682-695.
- Marcelletti C, Corno A, Giannico S, Marino B. Inferior vena cava - pulmonary artery extracardiac conduit. A new form of right heart bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100: 228-232.
- Maruszewski B, Kansy A, Burczynski P, McKay R, et al. Extracardiac total cavopulmonary connection (ETCPC) as the method of choice for the final palliation in children with functionally single ventricle. The 3rd World Congress of Paediatric Cardiology and Cardiac Surgery Toronto May 27-31, 2001. *Cardiology in the Young* 2001; 11 (Suppl 1): 142.
- Hvass U, Pansard Y, Bohm G, Depoix JP, Enguerrand D, Worms AM. Bicaval pulmonary connection in tricuspid atresia using an extracardiac tube of autologous pediculated pericardium to bridge inferior vena cava. *Eur J Cardiothorac Surg* 1992; 6: 49-51.
- Ettinger E, Steinberg I. Angiographic measurement of the cardiac segment of inferior vena cava in health and cardiovascular disease. *Circulation* 1962; 26: 508-515.
- Kiaffas MG, Van Praagh R, Hanioti C, Green DW. The modified Fontan procedure: morphometry and surgical implications. *Ann Thorac Surg* 1999; 67: 1746-1753.
- Tokunaga S, Kado H, Imoto Y, Masuda M, Shiokawa Y, Fukae K, Fusazaki N, Ishikawa S, Yasui H. Total cavopulmonary connection with an extracardiac conduit: experience with 100 patients. *Ann Thorac Surg* 2002; 73: 76-80.
- Hass GS, Hess H, Black M, Onnasch J, Mohr FW, van Son JA. Extracardiac conduit fontan procedure: early and intermediate results. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 17: 648-654.
- Uemura H, Yagihara T, Kawahira Y, Yoshikawa Y, Kitamura S. Total cavopulmonary connection in children with body weight less than 10 kg. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 17: 543-549.
- Colan SD. Systolic and diastolic function of the univentricular heart. *Progr Pediatr Cardiol* 2002; 16: 79-87.

11. Motta G, Ratto GB, Sacco A, Ogata T, Masuda H, Kikuchi K, Takagi KST, Yoshisu H, Senoo A. Healing and long-term viability of grafts in the venaecave reconstruction. *Vasc Surg* 1987; 21: 316-330.
12. Alexi-Meskishvili V, Ovrouski S, Ewert P, Dahnert I, Berger F, Lange PE, Hetzer R. Optimal conduit size for extracardiac Fontan operation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 18: 690-695.
13. Kuroczynski W, Kampmann C, Choi YH, Pruefer D, Singelmann J, Huth R, Schmid FX, Heinemann M, Oelert H. The Fontan-operation: from intra- to extracardiac procedure. *Cardiovasc Surg* 2003; 11: 70-74.
14. Nakano T, Kado H, Ishikawa S, Shiokawa Y, Ushinohama H, Sagawa K, Fusazaki N, Nishimura Y, Tanoue Y, Nakamura T, Ueda Y. Midterm surgical results of total cavopulmonary connection: clinical advantages of the extracardiac conduit method. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127: 730-737.
15. Hess J. Long-term problems after cavopulmonary anastomosis: diagnosis and management. *Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 49: 98-100.

Komentarz

prof. dr hab. n. med. Janusz H. Skalski

Katedra i Oddział Kliniczny Kardiologii i Transplantologii ŚAM, Śląskie Centrum Chorób Serca, Zabrze



Leczenie operacyjne dziecka z jednokomorowym sercem to od lat wyzwanie dla współczesnej medycyny. Lekarze nie ustają w wysiłkach, aby zapewnić pacjentowi możliwie najdłuższy okres przeżycia, obywatelstwa bez kolejnych chirurgicznych działań inwazyjnych i to z akceptowalną na długie lata wydolnością fizyczną, z jak

najlepszym komfortem życia. Nade wszystko trzeba podarować dziecku możliwość korzystania z uroków życia, zabawy z rówieśnikami, kształcenia się, poznawania świata. Rodzice, przynajmniej ci z wyobraźnią i świadomością posiadania dziecka dotkniętego poważnym defektem rozwojowym, oczekują oddalenia stałej groźby załamania zdrowia i ryzyka nagłego zgonu. Leczenie będzie tu zawsze działaniem paliatywnym, może tylko bardziej lub mniej radykalnym, a osiągnięty wynik terapeutyczny musi być kompromisem pomiędzy niewydolnością pojedynczej (jedynej) komory serca a niedostatecznym przepływem płucnym – wraz z wszelkimi jego konsekwencjami. Kwestią priorytetową jest uzyskanie wieloletniej tolerancji organizmu względem efektów fizjologicznych przeprowadzonego leczenia chirurgicznego.

Pozostaje kwestią sporną, która spośród wykorzystywanych technik operacyjnych całkowitego połączenia żylnopłucnego jest rozwiązaniem optymalnym. Jak zwykle w sytuacji stosowania, przecież niedoskonałego, rozwiązania chirurgicznego zwolennicy takiej czy innej techniki „fontanopodobnej” pozostawiać będą zapewne przy swojej metodzie. Ważne, aby dysponowali odpowiednim doświadczeniem i przekonywająco dobrymi wynikami – doraźnymi i odległymi, co więcej – odnoszącymi się nie tylko do długości, ale i jakości życia.

Klasyczna operacja Fontana, pozostawiająca w sercu pacjenta zbędny rezerwuuar krwi żyłnej w poszerzonym przedsionku, obnażyła wszystkie związane z tym zjawiskiem ujemne skutki – turbulencję i spowolnienie przepływu, ucisk na struktury sąsiednie, mikrozatorowość, zaburzenia rytmu, będące bodaj najpoważniejszym obciążeniem.

Zmodyfikowana zewnątrzsercowa operacja Fontana, czyli zewnątrzsercowe całkowite połączenie żylnopłucne (wg Marcelletiego, 1990 r.), z dość oczywistych względów powinna prowadzić do przepływu wymuszonego i względnie przyspieszonego, zmniejszyć do minimum turbulencje, zapobiec napięciu ściany przedsionka i w znacznej mierze zapobiec groźnym zaburzeniom rytmu serca. Wewnątrzprzedsionkowy, boczny tunel de Levala w zasadzie daje dość podobny efekt hemodynamiczny, a o ostatecznym wyniku leczenia decyduje indywidualny, staranny wybór metody, finezja wykonania i wspomniane doświadczenie operatora. Pominąwszy jednak te ostatnie wymienione, a ważne czynniki – tunel zewnątrzsercowy należy zaliczyć do najbardziej uzasadnionych rozwiązań.

Profesjonalizm kolegów z Kliniki Kardiologii CZD w leczeniu serca jednokomorowego nie wymaga specjalnej rekomendacji. Ośrodek ten dysponuje ogromnym doświadczeniem w stosowaniu różnych technik TCPC, opartym o własne obserwacje i aktywną wymianę myśli z wytrawnymi znawcami problemu spoza Polski. W swojej pracy Autorzy prezentują obserwacje (średnio 7,4-letnie) wyników leczenia 27 pacjentów, u których wykonano zewnątrzsercowo TCPC (pośród łącznie 31 leczonych tą metodą), w tym u 12 z nich bezpośrednio połączenia pomiędzy żyłą główną dolną a tętnicą płucną. Uzyskane wyniki leczenia są dobre i należy odnieść się do nich z uznaniem (zmarło troje dzieci). Funkcja skurczowa pojedynczej komory została zweryfikowana jako prawidłowa, chociaż pewien niedosyt budzi małą liczebność grupy (dla przeprowadzenia badania statystycznego) operowanych z pojedynczą komorą o morfologii komory prawej (siedmioro) w odniesieniu do grupy 24 pacjentów o morfologii komory lewej. Niedosyt ten pogłębia dodatkowo fakt włączenia do badanej grupy przypadków heterotaksji, wśród których określenie morfologii komory może być niepewne lub niemożliwe. U większości pacjentów autorzy stwierdzili w badaniu spirometrycznym prawidłową pojemność oddechową i funkcję płuc. Tak dobry wynik, co warto odnotować z uznaniem, kontrastuje z piśmiennictwem ostatnich lat, w którym dość powtarzal-

nie wskazywano na znaczne obniżenie funkcji płuc [1–5]. Być może dalsza obserwacja prezentowanej przez kolegów z CZD grupy chorych może w przyszłości nieco zmienić do tychczas uzyskany efekt. Interesujące wydawałoby się też poszerzenie grupy badanej przez włączenie do niej kolejnych operowanych tą metodą dzieci.

Głębokie przestawienie fizjologii krążenia płucnego będące skutkiem TCPC, tej bardzo szczególnej paliacji chirurgicznej, wymaga dłuższych, jak się wydaje, i wieloletnich obserwacji, aby w pełni obiektywnie wypowiedzieć się co do odległego wyniku leczenia. Nie mamy bowiem wciąż jeszcze dobrego rozeznania co do dalszych losów chorych operowanych tą metodą. Zbyt krótki to czas, raptem 15–18 lat obserwacji od pionierskich zabiegów preferowanymi współcześnie metodami, aby dzisiaj wypowiadać się co do limitów wydolności jednokomorowego serca i płuc, ale przede wszystkim kresu żywotności *myocardium* – tak dalece okaleczonego przez naturę serca. Nie jest to, rzecz

jasna, przytyk w kierunku autorów doniesienia – ale obiektywna rzeczywistość. Konieczność dalszych poszukiwań optymalnych rozwiązań jest nadal aktualna.

Piśmiennictwo

1. 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: 295-299.
2. Zajac A, Tomkiewicz L, Podolec P, Tracz W, Malec E. Cardiorespiratory response to exercise in children after modified Fontan operation. *Scand Cardiovasc J* 2002; 36: 80-85.
3. Larsson ES, Eriksson BO, Sixt R. Decreased lung function and exercise capacity in Fontan patients. A long-term follow-up. *Scand Cardiovasc J* 2003; 37: 58-63.
4. Ohuchi H, Ohashi H, Takasugi H, Yamada O, Yagihara T, Echigo S. Restrictive ventilatory impairment and arterial oxygenation characterize rest and exercise ventilation in patients after Fontan operation. *Pediatr Cardiol* 2004; 25: 513-521.
5. Matthews IL, Fredriksen PM, Bjornstad PG, Thaulow E, Gronn M. Reduced pulmonary function in children with the Fontan circulation affects their exercise capacity. *Cardiol Young* 2006; 16: 261-267.