

# Zaburzenia rytmu serca u pacjentów operowanych metodą Fontana

Joanna Kwiatkowska, Marek Tomaszewski, Renata Tarnowska, Maciej Chojnicki,  
 Piotr Potaż, Janina Aleszewicz-Baranowska i Barbara Bielińska

Klinika Kardiologii Dziecięcej Akademii Medycznej w Gdańsku

## Late postoperative arrhythmias after modified Fontan procedure

**Background:** *Late postoperative arrhythmias are a common problem associated with significant morbidity following Fontan operations, but risk factors for its development are not defined. We analyzed in our patients whether age at the time of a modified Fontan procedure has an influence on the frequency of late postoperative arrhythmias.*

**Material and methods:** *All 30 surviving patients who underwent one of the modified Fontan procedure in different cardiosurgery centers between 1988–2001 were examined. Analyzed included electrocardiography, Holter monitor recordings, echocardiography and chart review. Modifications of the Fontan operation included an BDG (7), ETCPC (5), APC (4), TCPC (14). At the time of Fontan operation 15 patients were younger (group I) and 15 children were older than 4 years (group II) and follow-up period was almost identical in both groups (group I: 4.5 years, group II: 5.5 years).*

**Results:** *Atrial tachyarrhythmias (supraventricular tachycardia, atrial flutter) were registered in 5 patients. One of them belonged to group I and four others to group II. Ventricular arrhythmias (couplets) were found in one patient in group I and in two children in group II. Benign abnormalities of sinus node function (sinus bradycardia) were registered in equal frequency in younger and older children (group I: 20%; group II: 20%) there were no pauses with duration of > 2 s. None of our patients have to be treated with antiarrhythmic drugs or pacemaker. Most of the arrhythmia during follow-up was transient.*

**Conclusions:** *According to our findings in the medium-term follow-up after modified Fontan procedure, atrial tachyarrhythmias are less frequently in children who underwent the modified Fontan operation at an age of less than 4 years. (Folia Cardiol. 2003; 10: 535–540)*

## Fontan procedure, arrhythmias, age at the operation

### Wstęp

Nowy etap w leczeniu wrodzonych wad serca typu pojedynczej komory zapoczątkowały prace opublikowane przez Fontana i Baudeta w 1971 r. [1].

Opisany przez nich zabieg polega na skierowaniu systemowego spływu żylnego do krążenia płucnego, na zasadzie biernego przepływu. W ciągu 30 lat technikę tę wielokrotnie modyfikowano [2–4]. Początkowo wykonywano bezpośrednie zespolenie górnego biegu na prawego przedsionka i części bliższej żyły głównej górnej z pniem i prawą gałęzią tętnicy płucnej (APC, *atriopulmonary connection*). Pod koniec lat 80. zastosowano w leczeniu operacyjnym technikę de Levala, która polega na wytworzeniu w obrębie prawego przedsionka tunelu z naczynia goretexowego, kieru-

Adres do korespondencji: Dr med. Joanna Kwiatkowska  
 Klinika Kardiologii Dziecięcej AMG  
 ul. Dębinki 7, 80–211 Gdańsk  
 Nadesłano: 30.08.2002 r. Przyjęto do druku: 3.07.2003 r.

jącego strumień krwi z żyły głównej dolnej w stronę zespolenia górnego bieguna przedsionka z tętnicą płucną (TCPC, *total cavopulmonary connection*). Kolejną zmianą i jednocześnie rozwiązaniem mogącym zastąpić metodę de Levala jest tzw. pozasercowe połączenie żyły głównej dolnej z tętnicą płucną (ETCPC, *extracardiac total cavopulmonary connection*). Do 1989 r. operacje Fontana przeprowadzano jednocześnie, kierując całkowicie powrót krwi z żył systemowych do krążenia płucnego. Ze względu na powikłania — przejści do jam opłucnowych i worka osierdziowego oraz wysoką śmiertelność (40%), od początku lat 90. operację przeprowadza się dwuetapowo. Pierwszy etap, określane jako operacja hemi-Fontana lub dwukierunkowy zabieg Glenna (BDG, *bidirectional Glenn*), polega na połączeniu spływu z żyły głównej górnej z tętnicą płucną. Istotą drugiego etapu jest sprowadzenie spływu z żyły głównej dolnej do krążenia płucnego.

Ostatnie doniesienia z różnych ośrodków kardiologicznych wskazują, że zakończenie leczenia dwuetapowego powinno nastąpić przed 4 rokiem życia dziecka [3, 5, 6]. W praktyce klinicznej decyzje dotyczące odstępów między etapami leczenia podejmuje się indywidualnie, w zależności od doświadczenia i preferencji ośrodka kardiologicznego. Według danych z piśmiennictwa [5, 7–9] optymalny wiek dla przeprowadzenia pierwszego etapu leczenia operacyjnego pojedynczej komory to 6–8 miesiąc życia, a drugiego etapu — 16–18 miesiąc życia.

Jednym z następstw operacji przeprowadzonej metodą Fontana jest przeciążenie prawego przedsionka, co w konsekwencji powoduje zwolnienie przepływu krwi i sprzyja powstawaniu skrzeplin oraz przedsionkowych zaburzeń rytmu i przewodzenia. Rzadziej występujące komorowe zaburzenia rytmu mogą wynikać z przerostu lub włóknienia pojedynczej komory [2, 7, 10].

Celem niniejszej pracy była retrospektywna ocena występowania zaburzeń rytmu i przewodzenia u pacjentów po operacji metodą Fontana w zależności od wieku dziecka w chwili przeprowadzenia zabiegu i zastosowanej techniki operacyjnej.

## Material i metody

Badaniami retrospektywnymi objęto 30 dzieci (16 chłopców i 14 dziewcząt), w wieku 2–20 lat (średnio 10 lat), u których przeprowadzono jedną z modyfikacji operacji Fontana. Zabiegi wykonywano w różnych ośrodkach kardiologicznych w latach 1988–2001. Rodzaj operacji zależał od ośrodka wykonującego zabieg i od typu wrodzonej wady serca. Zabiegowi chirurgicznemu poddano 12 pacjentów z atrezią zastawki trójdzielnej, 10 z pojedynczą komorą ze zwężeniem

tętnicy płucnej, 2 z pojedynczą komorą bez zwężenia tętnicy płucnej i 6 z zespołem heterotaksji.

Wyodrębniono dwie grupy badanych w zależności od wieku przeprowadzenia operacji. W chwili zabiegu 15 dzieci miało mniej niż 4 lata (grupa I) i 15 — więcej niż 4 lata (grupa II).

Leczenie jednoetapowe przeprowadzono u 11 pacjentów (2 z grupy I i 9 z grupy II). U 4 z nich wykonano bezpośrednie połączenie przedsionka prawego z tętnicą płucną (APC), u 5 zastosowano technikę de Levala (TCPC), a u 2 — połączenie zewnątrzsercowe (ETCPC).

Do czasu zakończenia obserwacji leczenie dwuetapowe przeprowadzono u 12 z 19 dzieci zakwalifikowanych do tego rodzaju operacji (13 z grupy I i 6 z grupy II). W 9 przypadkach zastosowano technikę de Levala (TCPC), u 3 pacjentów wykonano zewnątrzsercowe połączenie żyły głównej dolnej z tętnicą płucną (ETCPC). Jedno dziecko zmarło w 3 miesiącu po zakończeniu II etapu leczenia techniką de Levala.

Spośród pozostałych 7 pacjentów zakwalifikowanych do leczenia dwuetapowego 2 dzieci zmarło w 6 i 14 miesiącu po zakończeniu I etapu leczenia. Ze względu na znacznie obniżoną kurczliwość czynnościowo pojedynczej komory w przypadku jednego chorego odstąpiono od II etapu leczenia metodą Fontana i zakwalifikowano do przeszczepu serca. Czworo dzieci z powodu młodego wieku oczekuje na przeprowadzenie II etapu operacji.

Średni okres obserwacji jest zbliżony w obu badanych grupach. W grupie I wynosi 4,5 roku (2–9 lat), a w grupie II — średnio 5,5 roku (2–15 lat). Dane dotyczące późnych (powyżej 4 tygodni od zabiegu) pooperacyjnych zaburzeń rytmu serca zebrano na podstawie retrospektywnej analizy dokumentacji medycznej. Wszystkich pacjentów badano w odstępach nie dłuższych niż 3 miesiące. U każdego wykonano co najmniej jeden raz 24-godzinne badanie EKG metodą Holtera.

## Wyniki

**Grupa I** — w tabeli 1 przedstawiono częstość arytmii w tej grupie (operowani przed 4 rż.) w zależności od zastosowanej techniki operacyjnej.

Ogółem spośród 15 badanych u 5 zarejestrowano zaburzenia rytmu. Dwoje dzieci zmarło. Odnotowano u nich objawy niewydolności krążeniowo-oddechowej w 6 i 14 miesiącu po przeprowadzeniu I etapu leczenia. Ponadto u jednego pacjenta stwierdzano stały rytm węzłowy, a u drugiego okresowo występujący napadowy częstoskurcz nadkomorowy. Wśród pacjentów, u których przeprowadzono pełne leczenie dwuetapowe z zastosowaniem techniki

**Tabela 1.** Częstość występowania arytmii w grupie I (operowani < 4 rż.)**Table 1.** Frequency of arrhythmias in group I (operated < 4 year of life)

Rodzaje arytmii	Leczenie dwuetapowe			Razem
	I etap	I + II etap		
		BDG	TCPC	
Bradykardia i/lub rytm węzłowy	1	2	–	3
SVE	–	–	–	–
SVT	1	–	–	1
VE	–	1	–	1
Razem	2	3	–	5

SVE (*supraventricular extrasystole*) — pojedyncze przedwczesne pobudzenia nadkomorowe, SVT (*supraventricular tachycardia*) — napadowy częstoskurcz nadkomorowy, VE (*ventricular extrasystole*) — pojedyncze przedwczesne jednoogniskowe pobudzenia komorowe, BDG (*bidirectional Glenn*) — dwukierunkowy zabieg Glenna, TCPC (*total cavopulmonary connection*) — operacja metodą de Levala, ETCPC (*extracardiac total cavopulmonary connection*) — pozasercowe połączenie żyły głównej dolnej z tętnicą płucną

de Levala (TCPC), u dwóch chorych rozpoznano bradykardię zatokową z okresowo pojawiającym się rytmem pozazatokowym, a u trzeciego zaobserwowano pojedyncze, przedwczesne jednoogniskowe pobudzenia komorowe (2% dobowego zapisu EKG).

**Grupa II** — w tabeli 2 przedstawiono częstość arytmii w grupie II (operowani po 4 rż.) w zależności od zastosowanej techniki operacyjnej.

Ogółem spośród 15 dzieci z grupy II u 11 z nich (7 operowanych jednocześnie i 4 — dwuetapowo) zarejestrowano zaburzenia rytmu serca.

Wśród dzieci operowanych jednocześnie, u których wykonano bezpośrednie połączenie uszka prawego przedsionka z tętnicą płucną (APC), u 3 zarejestrowano pojedyncze przedwczesne pobudzenia nadkomorowe i krótkotrwałe napady częstoskurczu

nadkomorowego ustępujące samoistnie. Spośród dzieci, u których zastosowano technikę de Levala, u 2 występowały przedwczesne, pojedyncze, pobudzenia nadkomorowe, a u 2 zarejestrowano komorowe zaburzenia rytmu (pojedyncze skurcze dodatkowe i nieliczne pary).

Podczas obserwacji wśród dzieci operowanych dwuetapowo z zastosowaniem techniki de Levala u 4 wykazano następujące zaburzenia rytmu: u 3 — bradykardię zatokową (u 1 okresowo rytm węzłowy), u 1 — migotanie przedsionków (3 miesiące po zakończeniu leczenia); dziecko zmarło po 6 miesiącach od przeprowadzenia operacji — odnotowano objawy podwyższonego ciśnienia w układzie żylnym, migotanie przedsionków, enteropatię wysiękową i zaburzenia w układzie krzepnięcia.

**Tabela 2.** Częstość arytmii w grupie II (operowani > 4 rż.)**Table 2.** Frequency of arrhythmias in group II (operated > 4 year of life)

Rodzaje arytmii	Leczenie jednoczasowe			Razem	Leczenie dwuetapowe			Razem
	APC	TCPC	ETCPC		I etap	I + II etap		
						BDG	TCPC	
Bradykardia i/lub rytm węzłowy	–	–	–	–	3	–	3	
SVE	–	2	–	2	–	–	–	
SVT	3	–	–	3	–	–	–	
AF	–	–	–	–	1	–	1	
VE	–	2	–	2	–	–	–	
Razem	3	4	–	7	–	4	4	

AF (*atrial fibrillation*) — migotanie przedsionków, APC (*atriopulmonary connection*) — bezpośrednie połączenie przedsionka prawego z tętnicą płucną, pozostałe skróty jak w tabeli 1

## Dyskusja

Serce jednokomorowe to zróżnicowana morfologicznie grupa wrodzonych, złożonych wad serca, których wspólną cechą jest znaczny niedorozwój jednej z komór.

W 1968 r. Fontan przeprowadził pierwszy udany zabieg rozdzielenia spływów żylnych u dziecka z atrezią zastawki trójdzielnej — od tego czasu techniki operacyjne znacznie zmodyfikowano. Udoskonalenia te wyraźnie zmniejszyły śmiertelność pooperacyjną, która w początkowym okresie wynosiła 40% [4, 9].

U dzieci operowanych jednocześnie bezpośrednie połączenie przedsionka prawego z układem naczyń płucnych spowodowało zastąpienie pierwotnego pulsacyjnego napływu krwi do płuc przez stały przepływ niezależny od fazy skurczu pojedynczej komory. Konsekwencją tego był wzrost centralnego ciśnienia żylnego, które jednocześnie stał się ciśnieniem napływu do tętnicy płucnej. Następstwem tego jest postępujące przeciążenie prawego przedsionka, jego rozstrzeń, a w konsekwencji zaburzenia rytmu serca, głównie o charakterze napadowego częstoskurczu nadkomorowego [11–13]. Według danych autorów dotyczyło to 3 (75%) spośród 4 dzieci, leczonych tą metodą i należących do grupy II, czyli operowanych po 4 rz.

Jedną z modyfikacji operacji Fontana jest metoda de Levala, którą zastosowano łącznie u 14 (47%) pacjentów, u 5 dzieci operowanych jednocześnie i u 9 dzieci leczonych dwuetapowo. Zapewnia ona przepływ ciągły i ogranicza wielkość obszaru podwyższonego ciśnienia. W niniejszym badaniu zaburzenia rytmu serca o charakterze pojedynczych, przedwczesnych pobudzeń nadkomorowych zarejestrowano jedynie u 2 (18%) spośród 11 dzieci w wieku powyżej 4 lat (grupa II), operowanych tą metodą. Nie zarejestrowano arytmii u żadnego pacjenta z grupy I, operowanych metodą de Levala.

Jednym z częstych zaburzeń u pacjentów leczonych jedną z modyfikacji operacji Fontana jest dysfunkcja węzła zatokowego [6, 11, 14]. Jak oceniają Shirai i wsp. [14] oraz Hofbeck i wsp. [6] takie czynniki, jak kaniulacja naczyń w dwuetapowym leczeniu lub specyficzny rodzaj wrodzonej wady serca, mogą wpływać na powstawanie tego rodzaju arytmii. U 5 (17%) pacjentów wykazano bezobjawową dysfunkcję węzła zatokowego. Wszystkich poddano leczeniu dwuetapowemu z zastosowaniem techniki de Levala.

Inną modyfikacją operacji Fontana, a zarazem rozwiązaniem mogącym zastąpić metodę de Levala jest pozasercowe połączenie żyły głównej dolnej z tętnicą płucną za pomocą homograftu aortalnego. Zaletą tego połączenia jest brak linii szwów w obrębie prawego przedsionka, które przez wielu autorów [3, 10, 14] uznawane są za podłoże nadkomorowych zaburzeń rytmu. Zespolenie pozasercowe

wykonano u 5 naszych pacjentów należących do grupy I. U żadnego z nich nie zarejestrowano zaburzeń rytmu ani przewodzenia.

Istotnym czynnikiem w patogenezie zaburzeń rytmu po operacji metodą Fontana jest również wiek dziecka w chwili przeprowadzania zabiegu operacyjnego. Według danych z piśmiennictwa [6–8] najkorzystniejszym okresem leczenia operacyjnego dzieci z tzw. sercem jednokomorowym jest wiek do 4 rz., co również potwierdzono w niniejszych badaniach. W grupie I — dzieci operowanych poniżej 4 rz. — arytmii zarejestrowano u 5, a w grupie II — operowanych powyżej 4 rz. — u 11 pacjentów.

Wada serca jednokomorowego, pomimo stałego postępu w zakresie metod diagnostycznych i leczniczych, nadal stanowi problem zarówno dla kardiologów, jak i kardiochirurgów. Autorzy prowadzą obserwacje kliniczne dzieci leczonych metodą Fontana, trwające 2–15 lat. Wynika z nich, że zaburzenia rytmu w przypadku badanych pacjentów stanowią w większości formę „łagodnych” arytmii, niewymagających przewlekłego leczenia. Natomiast najstarsza metoda operacyjna (APC), którą wykonywano w grupie dzieci operowanych powyżej 4 rz., o najdłuższym okresie obserwacji, istotnie częściej wywołuje zaburzenia rytmu serca. W badanej grupie (30 dzieci) wystąpiły 3 zgony (10%), 2 z nich dotyczyły dzieci z zespołem heterotaksji. U jednego od urodzenia stwierdzano stały rytm węzłowy, a u drugiego okresowo występował napadowy częstoskurcz nadkomorowy. Trzeci zgon dotyczył chłopca z grupy II, którego jako jednego z pierwszych operowano dwuetapowo z zastosowaniem techniki de Levala. Pacjent zmarł po 6 miesiącach od przeprowadzenia operacji. Odnotowano u niego objawy podwyższonego ciśnienia w układzie żylnym, enteropatii wysiękowej, zaburzeń w układzie krzepnięcia i migotania przedsionków. Wydaje się, że przeprowadzenie dwuetapowego leczenia u dziecka przed ukończeniem 4 lat, z zastosowaniem pozasercowego homograftu aortalnego istotnie zmniejsza ryzyko wystąpienia arytmii i może dać szansę dziecku na prawidłowy rozwój.

## Wnioski

1. Arytmia występowała znacznie częściej u dzieci operowanych powyżej 4 roku życia, leczonych jednoetapowo.
2. Nie zarejestrowano zaburzeń rytmu u dzieci operowanych z zastosowaniem pozasercowego homograftu aortalnego.
3. Pacjenci po operacji metodą Fontana wymagają odpowiednio zaplanowanego schematu i zakresu badań kontrolnych, m.in. w celu oceny i kwalifikacji do dalszego leczenia występujących arytmii.

## Streszczenie

### Zaburzenia rytmu serca po zabiegu Fontana

**Wstęp:** *Późne pooperacyjne zaburzenia rytmu serca należą do głównych czynników ryzyka nagłych zgonów u pacjentów po operacyjnym leczeniu wrodzonych wad serca. Celem pracy była retrospektywna ocena występowania zaburzeń rytmu u pacjentów po operacji metodą Fontana w zależności od wieku dziecka w chwili przeprowadzenia zabiegu i zastosowanej techniki operacyjnej.*

**Materiał i metody:** *Badaniami retrospektywnymi objęto 30 dzieci (16 chłopców i 14 dziewcząt) w wieku 2–20 lat (średnio 10 lat), u których w latach 1988–2001 przeprowadzono jedną z modyfikacji operacji Fontana: BDG (7 osób), ETCPC (5 osób), APC (4 osoby), TCPC (14 osób). Wszystkich pacjentów badano w odstępach nie dłuższych niż 3 miesiące, za pomocą EKG i badania echokardiograficznego. U każdego wykonano co najmniej jeden raz 24-godzinne badanie EKG metodą Holtera. Wyodrębniono dwie grupy pacjentów w zależności od wieku przeprowadzenia operacji. W chwili zabiegu 15 dzieci było w wieku poniżej 4 rż. — grupa I i 15 powyżej 4 rż. — grupa II. Okres obserwacji w grupie I wynosił 2–9 lat (średnio 4,5 roku), a w grupie II — 2–15 lat (średnio 5,5 roku).*

**Wyniki:** *Wśród 15 dzieci z grupy I u 5 dzieci odnotowano następujące zaburzenia rytmu serca: bradykardię zatokową/rytm węzłowy (3 pacjentów), napadowy częstoskurcz nadkomorowy (1 pacjent) i pojedyncze, przedwczesne jednoogniskowe pobudzenia komorowe (1 pacjent). Wśród 15 dzieci z grupy II u 11 zarejestrowano: bradykardię zatokową/rytm węzłowy (3 pacjentów), pojedyncze przedwczesne pobudzenia nadkomorowe (2 pacjentów), częstoskurcz nadkomorowy (3 pacjentów), migotanie przedsionków (1 osoba) i komorowe zaburzenia rytmu serca (2 pacjentów). U żadnego z badanych pacjentów zarówno w grupie I, jak i w grupie II nie stwierdzono zaburzeń przewodzenia przedsionkowo-komorowego. Zaburzenia rytmu występujące u 3 pacjentów po operacji Fontana w większości przypadków stanowiły formę „łagodnych” arytmii, niewymagających przewlekłego leczenia antyarytmicznego.*

**Wnioski:** *Arytmia występowała znacznie częściej u dzieci operowanych powyżej 4 roku życia, leczonych jednoetapowo. Nie zarejestrowano zaburzeń rytmu u dzieci operowanych z zastosowaniem pozasercowego homograftu aortalnego. Pacjenci po operacji metodą Fontana wymagają odpowiednio zaplanowanego schematu i zakresu badań kontrolnych, m.in. w celu oceny i kwalifikacji do dalszego leczenia występujących arytmii. (Folia Cardiol. 2003; 10: 535–540)*

### zabieg Fontana, zaburzenia rytmu, wiek

## Piśmiennictwo

1. Fontan F., Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971; 26: 240–248.
2. Gentles T.L., Mayer J.E., Gauvreau K. i wsp. Fontan operation in five hundred consecutive patients: factors influencing early and late outcome. *J. Thorac. Cardiovas. Surg.* 1997; 114: 376–391.
3. Norwood W.J., Jacobs M.L. Fontan's procedure in two stages—rationale and results. *Am. J. Surg.* 1993; 166: 548.
4. Stamm C., Fiehs I., Mayer J.E. i wsp. Long-term results of the lateral tunnel Fontan operation. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2001; 121: 28–41.
5. Cecchin F., Johnsrude C.L., Perry J.C., Friedman R.A. Effect of age and surgical technique on symptomatic arrhythmias after the Fontan procedure. *Am. J. Cardiol.* 1995; 76: 386–391.
6. Hofbeck M., Koch A., Buheitel G., Gerling, Rauch R. i wsp. Late postoperative arrhythmias after total cavopulmonary connection and their relation to the age of patient at the time of the modified Fontan procedure. *Z. Kardiol.* 2000; 89: 788–794.
7. Malec E., Zając A., Pająk J., Zdebska E. The results of one-stage and two-stage Fontan operation in children with single ventricle. *Kardiol. Pol.* 1998; 48: 23–30.

8. Moll J.A., Ostrowska K., Dobrowolski J. i wsp. Diagnostic and therapeutic procedures in single ventricle heart-own experience. *Przeg. Ped.* 2000; 30: 140–144.
9. Wites M., Slakski J., Żmuda A., Ślęczak B. i wsp. Single ventricle — a two stage approach in surgical treatment. *Kardiol. Pol.* 1996; 45: 218–223.
10. De Leval M.R. The Fontan circulation: What have we learned? What to expect. *Pediatr. Cardiol.* 1998; 19: 316–320.
11. Balaji S., Gewillig M., Bull C., de Leval M.R., Deanfield J.E. Arrhythmias after the Fontan procedure. Comparison of total cavopulmonary connection and atriopulmonary connection. *Circulation* 1991; 84: III162–167.
12. Fishberger S.B., Wernovsky G., Gentles T.L. i wsp. Factors that influence the development of atrial flutter after the Fontan operation. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1997; 113: 1, 80–86.
13. Gardiner H.M., Dhillon R., Bull C., de Leval M.R., Deanfield. Prospective study of incidence and determinants of arrhythmia after total cavopulmonary connection. *Circulation* 1996; 94: III17–21.
14. Shirai L.K., Rosenthal D.N., Reitz B.A. i wsp. Arrhythmias and thromboelitic complications after extracardiac Fontan operation. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1998; 115: 499–505.