

## Pacjenci po operacji Fontana

**Definicja.** Operacja Fontana jest zabiegiem paliatywnym, wykonywanym u chorych z sercem jednokomorowym (anatomicznie lub czynnościowo) i polega na połączeniu żył systemowych z tętnicą płucną. Klasyczny zabieg wprowadzono pierwotnie w celu leczenia atrezji zastawki trójdzielnej, następnie rozszerzono wskazania o serce jednokomorowe, wspólną komorę i niektóre ciężkie, złożone wady serca.

Według Choussata kryteria kwalifikujące do klasycznej operacji Fontana obejmują:

- rytm zatokowy;
- prawidłową anatomię żył głównych;
- prawidłową anatomię prawego przedsionka;
- prawidłowy naczyniowy opór płucny;
- średnie ciśnienie w tętnicy płucnej poniżej 15 mm Hg;
- prawidłowy wymiar pierścienia płucnego (> 75% pierścienia aortalnego);
- prawidłową funkcję komory systemowej (EF > 50%);
- szczelną lewą zastawkę przedsionkowo-komorową.

**Zespoleń żył systemowych z tętnicą płucną obejmują techniki:**

- bezpośredniego połączenia przedsionkowo-płucne;
- przy użyciu sztucznego połączenia (tzw. konduitu), najczęściej homograftu (połączenie przedsionkowo-płucne);
- przez konduit łączący prawy przedsionek ze szczątkową prawą komorą z wykorzystaniem komory (połączenie przedsionkowo-komorowe);
- bezpośredniego zespolenia żył systemowych z tętnicą płucną (połączenie żylnopłucne):
  - przez tunel w prawym przedsionku;
  - z ominięciem przedsionka przez zewnątrzsercowy konduit.

**Zaburzenia morfologiczne i czynnościowe.**

Operacja likwiduje centralną sinicę, ale nie przywraca prawidłowej anatomii serca. Po operacji nie powinno być zwężenia na żadnym poziomie pomiędzy układem żył systemowych a tętnicą płucną. Bezpośrednio po zabiegu wzrasta ciśnienie w układzie żył systemowych, prowadząc do objawów zastoju przedsercowego (hepatomegalii, przebiegów, obrzęków). Połączenie prawego przedsionka z tętnicą płucną prowadzi do jego znacznego poszerzenia

i przerostu, co powoduje zwolnienie przepływu, zastój krwi i sprzyja powstaniu skrzeplin, przedsionkowych zaburzeń rytmu, szczególnie trzepotania przedsionków.

**Do najczęstszych odległych powikłań należą:**

**1. Zaburzenia rytmu serca:**

- trzepotanie lub migotanie przedsionków — występowanie wzrasta w miarę upływu czasu od zabiegu. Tachyarytmia przedsionkowa zazwyczaj powoduje znaczne pogorszenie wydolności serca. Należy dążyć do usunięcia ewentualnej przyczyny (zwężenia między prawym przedsionkiem a tętnicami płucnymi, resztkowego przecieku wewnątrzsercowego) i przywrócenia rytmu zatokowego.
- blok przedsionkowo-komorowy — pojawia się w odległym czasie po zabiegu.

**2. Powikłania zakrzepowo-zatorowe:**

- związane z migotaniem lub trzepotaniem przedsionków lub ze zwolnionym przepływem krwi w układzie żył systemowych i prawego przedsionka;
- zależne od zaburzeń układu krzepnięcia.

**3. Enteropatia powodująca utratę białka przez przewód pokarmowy (PLE, *protein losing enteropathy*)** występuje u około 10% pacjentów po operacji typu Fontana, częściej operowanych z powodu wspólnej komory, rzadziej z powodu atrezji trójdzielnej, z 5-letnim przeżyciem od momentu rozpoznania między 46–59%. Podwyższone ciśnienie żyłne z nakładającą się komponentą prawdopodobnie immunologiczną i zapalną (limfangiektazja jelitowa) jest odpowiedzialne za to powikłanie. Wiąże się z tym, wynikające z hipoproteinemii i hipoalbuminemii, obrzęki obwodowe, przebiegi do jam ciała oraz infekcje.

**4. Postępująca dysfunkcja komory,** będąca raczej akceptowanym, odległym następstwem leczenia operacyjnego.

**5. Zaburzenia czynności wątroby.**

**6. Ucisk prawej żyły płucnej** — spowodowany powiększeniem prawego przedsionka i przemieszczeniem w lewo łąty wewnątrzpredsionkowej.

**Wyniki leczenia, zalecenia i rokowanie.**

Każdy pacjent wymaga regularnej specjalistycznej kontroli kardiologicznej co najmniej raz w roku, która, oprócz starannego badania podmiotowego

i przedmiotowego, ze zwróceniem uwagi na obecność centralnej sinicy i jej ewentualne narastanie (ocena hematokrytu, pulsoksymetria) obejmuje:

- badanie elektrokardiograficzne;
- monitorowanie EKG metodą Holtera;
- badanie radiologiczne klatki piersiowej;
- pełne echokardiograficzne badanie przezklatkowe dokumentujące kurczliwość komory systemowej, przepływ na poziomie zespolenia, morfologię i czynność zastawki przedsionkowo-komorowej, ewentualny resztkowy przeciek i skrzepliny w prawym przedsionku;
- badania laboratoryjne czynności wątroby, nerek, stężenie białka całkowitego i albumin, a w przypadku niskiego stężenia — oznaczenie klirensu  $\alpha_1$ -antytrypsyny w stolcu, który wzrasta w przypadku enteropatii.

W niektórych przypadkach może być konieczne:

- kontrastowe badanie echokardiograficzne w wypadku przecieku;
- echokardiograficzne badanie przezprzełykowe w celu uwidocznienia morfologii zespolen i przepływu, wykluczenia albo potwierdzenia obecności skrzepliny, szczelność zastawki przedsionkowo-komorowej;
- cewnikowanie serca, jeżeli poprzednie badania nie dały jednoznacznej odpowiedzi. Już niewielki gradient przez zwężenie (rzędu 2–3 mm Hg) w tego typu operacji może istotnie upośledzać krążenie typu Fontana.

**Wskazania do leczenia zabiegowego i zachowawczego.** U każdego pacjenta po operacji zaleca się leczenie antyagregacyjne. Udokumentowane arytmie przedsionkowe, fenestracja oraz poszerzenie prawego przedsionka ze spontanicznym kontrastem uzasadniają stałe leczenie przeciwzakrzepowe:

- resztkowy przeciek międzyprzedsionkowy powodujący sinicę — zamknięcie interwencyjne (okluderem) lub operacyjne;
- istotna niedomykalność zastawki przedsionkowo-komorowej — leczenie chirurgiczne;
- zwężenie zespolenia — leczenie interwencyjne (angioplastyka balonowa z użyciem stentu

lub bez niego), leczenie chirurgiczne, wymiana homograftu (o ile był użyty) z powodu degeneracji;

- rozwój kolaterali żylnych lub nieprawidłowych połączeń płucnych tętniczo-żylnych — zamknięcie przezżylnie kolaterali lub wytworzenie przetoki tętniczo-żylniej;
- niewydolność komory systemowej — ocena przyczyn niewydolności, wykluczenie zwężenia żył płucnych, zwężenia zespolenia, przecieku, niedomykalności zastawki przedsionkowo-komorowej; terapia lekami odciążającymi komorę — diuretyki, naporstnica, inhibitory konwertazy angiotensyny, rozważenie przeszczepu serca;
- istotne zaburzenia rytmu — rozważenie zamiast połączenia Fontana na bezpośrednie połączenie systemowo-płucne bocznym pozasercowym tunelem z ominięciem przedsionka, ablacja przezżylna;
- enteropatia z utratą białka — potwierdzenie zwiększonego klirensu  $\alpha_1$ -antytrypsyny w stolcu — zastosowanie diety wysokobiałkowej z wykluczeniem długołańcuchowych kwasów tłuszczowych, podawanie oleju NCT; usunięcie potencjalnego zwężenia w zespoleniu Fontana; leczenie heparyną przez co najmniej 4–6 tygodni, wytworzenie fenestracji w przegrodzie przedsionkowej, rozważenie przeszczepu serca;
- zwężenie żył płucnych — interwencyjne poszerzenie żył płucnych.

**Wyniki leczenia, rokowanie po leczeniu.**

Rokowanie jest ostrożne ze względu na dużą liczbę powikłań, gorszą jakość życia w porównaniu z innymi zabiegami. Przeżycie 10-letnie ocenia się na 60–80%. Pięcioletnie przeżycie po wystąpieniu enteropatii zmniejsza się do 50%. Reoperacje są obarczone bardzo dużą śmiertelnością, w enteropatii nawet do 75%, ale mogą przyczynić się do ustąpienia PLE. Najczęstszą przyczyną zgonu po operacjach typu Fontana jest niewydolność serca, arytmie przedsionkowe, reoperacje i objawy enteropatii.

**Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdzia.** Jest wymagana.