



T.C.
BAŞKENT ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ

KALP VE DAMAR CERRAHİSİ ANABİLİM DALI

**FONTAN SİRKÜLASYONU YAPILMIŞ FİZYOLOJİK UNİVENTRİKÜLER
KALPLERDE VENTRİKÜL DOMİNANSI POSTOPERATİF ARİTMİLERDE
ETKİLİ MİDİR?**

DR. MEHMET ÇELİK

UZMANLIK TEZİ

ANKARA 2010



T.C.
BAŞKENT ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ

KALP VE DAMAR CERRAHİSİ ANABİLİM DALI

**FONTAN SİRKÜLASYONU YAPILMIŞ FİZYOLOJİK UNİVENTRİKÜLER
KALPLERDE VENTRİKÜL DOMİNANSI POSTOPERATİF ARİTMİLERDE
ETKİLİ MİDİR?**

DR. MEHMET ÇELİK

UZMANLIK TEZİ

TEZ DANIŞMANLARI

Prof. Dr. M. Sait AŞLAMACI

Doç. Dr. H. Tankut AKAY

ANKARA 2010

ÖZET

Çift girişli AV konneksiyonlar (DILV, DIRV), triküspid atrezisi, mitral atrezi, iyi gelişmiş bir univentriküle açılan birleşik AV konneksiyon (anbalanse CAVSD) gibi sadece bir ventrikülün tam geliştiği durumlar olarak tanımlanabilen fonksiyonel univentriküler kalplerde tedavi seçeneği Fontan dolaşımı tipindeki ameliyatlardır.

Bu anomalilerin ameliyat sonrası dönemlerde de aritmi gelişmesi hemodinamik açıdan ciddi sonuçlar doğurabilmektedir. Fontan ameliyatı yapılan hastalar postoperatif sinüs ritminin kaybolması konusunda çok hassastırlar. Bu hastalarda yeterli kalp hızına ulaşmak için pacemaker gerekebilir. Aritmiler Fontan için kötü prognoz göstergesidir.(1).Fontan sikülasyonu için aritmi postoperatif dönemde önemli bir morbidite nedenidir. Hemodinamiyi önemli derecede etkilediği durumlarda aritminin cerrahi tedavisi gündeme gelebilmektedir.

Literatürde yapılan çalışmalarda ileri yaş, sağ atriyum boyutunun büyüklüğü, ortalama pulmoner arter basıncı, sağ atriyum basıncı, sistemik ventrikülün düşük ejeksiyon fraksiyonu, ameliyat tekniği postoperatif aritmi için risk faktörü olarak saptanmıştır.

ABSTRACT

Fontan circulation is the ultimate treatment option for hearts with univentricular physiology that can be defined as the situations in which only one of the ventricles is well developed. This definition includes the pathologies such as double inlet atrioventricular connections (double inlet left ventricle, double inlet right ventricle), tricuspid atresia, mitral atresia and unbalanced complete atrioventricular septal defect.

Postoperative arrhythmia can have unwanted consequences in this group of patients. In the postoperative period patients with Fontan circulation are sensitive to the loss of the sinus rhythm. In such patients a pacemaker can be necessary to provide a sufficient heart rate. Arrhythmia shows bad prognosis in Fontan circulation (1). It can cause severe morbidity in the postoperative period. Surgical treatment of arrhythmia can be indicated if it affects the hemodynamics significantly.

In the previous studies; age, size of the right atrium, mean pulmonary artery pressure, right atrial pressure, low ejection fraction of the systemic ventricle and the operative technique has been established as the risk factors for postoperative arrhythmia.

İÇİNDEKİLER DİZİNİ

	Sayfa
Özet	iii
İngilizce Özet	iv
İçindekiler Dizini	v
Kısaltmalar ve Simgeler Dizini	vi
Şekiller Dizini	vii
Tablolar Dizini	viii
1 Giriş	1
2 Anatomi	2
2.1 Triküspid Atrezisi	2
2.2 Mitral Atrezi	4
2.3 Çift Girişli Ventriküller (DİLV, DİRV)	4
2.4 Anbalanse CAVSD	5
3 Patofizyoloji	5
4 Tarihçe	7
5 Cerrahi Seçenekler	9
5.1 Palyatif Ameliyatlar	10
5.2 Korektif Ameliyatlar	12
5.3 Fontan Modifikasyonları ve Özel Durumlar	14
5.3.1 Hemi-Fontan Ameliyatı	14
5.3.2 Bir Buçuk Ventrikül Tamiri	14
5.3.3 Fenestrasyon	15
5.3.4 Özel Durumlar	15
5.4 Postoperatif Dönem	16
6 Hastalar ve Yöntem	18
6.1 Hastalar ve Yöntem	18
6.2 İstatistiksel Analiz	19
7 Bulgular	19
8 Tartışma	34
9 Sonuç	39
10 Kaynakça	40

KISALTMALAR VE SİMGELER DİZİNİ

1.	APCA	Aorta - Pulmoner Collateral Arter
2.	ASD	Atriyal Septal Defekt
3.	AV	Atrio – Ventriküler
4.	BCPC	Bidirectional Cava – Pulmoner Connection
5.	BT Şant	Blalock - Taussig Şant
6.	CAVSD	Compleat Atrio Ventricular Septal Defekt
7.	CPB	Cardio Pulmoner By-pass
8.	C-TGA	Corrected Transpositioned Of Great Arteries
9.	DILV	Double Inlet Left Ventricle
10.	DIRV	Double Inlet Right Ventricle
11.	DOLV	Double Outlet Left Ventricle
12.	DORV	Double Outlet Right Ventricle
13.	IVC	Inferior Vena Cava
14.	IVS-PA	Intakt Ventriküler Septumlu Pulmoner Atrezi
15.	PA	Pulmoner Arter
16.	PDA	Patent Duktus Arteriozus
17.	PFO	Patent Foramen Ovale
18.	PGE 1	Prostaglandin E1
19.	PTFE	Politetrafloroetilen
20.	PVR	Pulmoner Vasküler Rezistans
21.	SVC	Superior Vena Cava
22.	SVO	Serebro - Vasküler Olay
23.	TA	Triküspid Atrezisi
24.	TAPVC	Total Anormal Pulmoner Venous Connection
25.	TGA	Transposition of Great Arteries
26.	VSD	Ventriküler Septal Defekt

ŞEKİLLER DİZİNİ

	<u>Sayfa</u>
7.1 ventrikül dominansına göre yaş dağılımları	20
7.2 ventrikül dominansına göre kilo dağılımları	20
7.3 ventrikül dominansına göre yaş dağılım oranları	21
7.4 sağ ventrikül dominansı olan hastaların geçirdiği palyatif ameliyatlar	22
7.5 sol ventrikül dominansı olan hastaların geçirdiği palyatif ameliyatlar	22
7.6 sağ ve sol ventrikül dominansı olan hastalarda kullanılan ameliyat teknikleri	23
7.7 ventrikül dominansına göre aort klemp süreleri	23
7.8 ventrikül dominansına göre CPB süreleri	24
7.9 preoperatif pulmoner arter basınçlarına göre hastaların dağılımı	24
7.10 postoperatif pulmoner arter basınçlarına göre hastaların dağılımı	25
7.11 ortalama postoperatif takip süreleri	26
7.12 preoperatif oksijen saturasyon değerleri	28
7.13 postoperatif oksijen saturasyon değerleri	28
7.14 sağ ventrikül dominansı olan hastalarda preoperatif ve postoperatif sistemik AV kapak yetmezliği oranları	30
7.15 sol ventrikül dominansı olan hastalarda preoperatif ve postoperatif sistemik AV kapak yetmezliği oranları	31
7.16 cinsiyete göre postoperatif aritmi görülme oranları	31
7.17 palyatif ameliyat yapılan ve yapılmayan hastalarda postoperatif aritmi görülme oranları	32

TABLÖLAR DİZİNİ

	Sayfa
7.1 preoperatif ortalama sol atriylum boyutları ve Nakata indeksleri	25
7.2 ortalama sistol sonu ve diyastol sonu sistemik ventrikül çapları	26
7.3 hastaların genel verileri	27
7.4 ventrikül dominansına göre postoperatif komplikasyonlar	29
7.5 preoperatif ve postoperatif sistemik AV kapak yetmezliğı olan hasta sayıları ve oranları	30
7.6 preoperatif sağ atriylum basıncı 5mmHg' dan yüksek ve düşük olan hastalarda postoperatif aritmi görölme oranları	33
7.7 preoperatif pulmoner arter basıncı 10mmHg' dan düşük hastalarda preoperatif pulmoner arter basıncı 10mmHg ve daha yüksek olan hastalarda postoperatif aritmi görölme oranları	34

1. GİRİŞ

Triküspid atrezisi, sol AV kapak hipoplazisi, anbalanse CAVSD gibi ventrikül yapılarından birinin hipoplazik olduğu durumlarda biventriküler tamir imkanı mümkün olmaz ve palyatif bir çözüm olarak nitelendirilebilecek olan Fontan sirkülasyonu cerrahi bir çözüm oluşturur. Fontan sirkülasyonu sistemik venöz dönüşün kalbe uğramadan pulmoner sisteme yönlendirilmesi için kullanılan palyatif bir cerrahi yöntemdir.

Jakob ve Mayer 2000 yılında yayınlanan Society of Thoracic Surgeons International Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database isimli çalışmalarında fonksiyonel univentriküler kalp tanımını ‘çift girişli AV konneksiyonlar (DILV, DIRV), bir AV konneksiyon yokuğu (triküspid atrezisi, mitral atrezi), iyi gelişmiş bir univentriküle açılan birleşik AV konneksiyon (anbalanse CAVSD) gibi sadece bir ventrikülün tam geliştiği durumlar ve diğer nadir durumlar’ olarak yapmışlardır.(2)

Fonksiyonel univentriküler kalpli hastalarda cerrahi tedavi olmaksızın prognoz aşikar bir şekilde kötüdür. Bu hastalar doğumdan itibaren Fontan operasyonuna hazırlanmak için yakından takip edilmelidirler. Bu hazırlık döneminde bir ya da birden çok palyatif ameliyat ihtiyacı da olabilir. Bu palyatif girişimlerdeki amaç yetersiz pulmoner kan akımına bağlı oluşan fatal siyanozlardan veya aşırı pulmoner kan akımına karşı gelişen konjestif kalp yetmezliğinden kaçınmaktır.

Fontan sirkülasyonu yapılmış hastalarda postoperatif dönemde gelişen aritmiler önemli morbidite nedeni oluşturmaktadır. Bu amaçla daha önceden yapılan birçok çalışmada Fontan sirkülasyonunda postoperatif aritmi açısından risk faktörleri incelenmiştir. Kumar çalışmasında ekstrakardiyak kondüit tekniğinin ameliyat sonrası erken dönem için risk faktörü olarak saptarken (3), Chowdhury ekstrakardiyak kondüit tekniği ile yapılan Fontan ameliyatı sonrası supraventriküler aritmi için biilateral SVC ve sistemik ventriküler disfonksiyonunu risk faktörü olarak belirlemiştir. (4). Gewilling ve Peters çalışmalarında ileri yaş, genişlemiş sağ atriyum, preoperatif artmış pulmoner arter basıncı, artmış sağ atriyum basıncını ve kötü ventrikül fonksiyonunu risk faktörü olarak saptamıştır. (5,6)

Çalışmamızda 1997-2007 yılları arasında kliniğimizde Fontan ameliyatı yapılan 40 hasta retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Bu hastalarda literatürden farklı olarak sistemik dolaşımı sağlayan ‘dominant ventrikül’ ün sağ ventrikül ya da sol ventrikül olmasının postoperatif aritmi açısından risk faktörü olup olmadığı araştırılmıştır.

2.ANATOMİ

Fontan sirkülasyonu uygulanabilen başlıca malformasyonlar ; triküspid atrezisi (sağ AV bağlantı yokluğu), mitral atrezi (sol AV bağlantı yokluğu), çift girişli sol ventrikül ve çift girişli sağ ventrikül (straddling / overriding / malattachment AV kapak), hipoplastik sol kalp anomalisi, intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi (hipoplastik veya rudimenter sağ ventrikül), hipoplastik sol veya sağ ventrikül, unbalanced CAVSD, hipoplastik ventrikül içeren pulmoner stenozlu non committed VSD si olan TGA, CTGA , DORV gibi patolojiler.

2.1 TRİKÜSPİD ATREZİSİ

Fontan ameliyatı için endike olan klasik anomali triküspid atrezisidir ve Fontan ameliyatı ilk defa triküspid atrezili bir hastada yapılmıştır.(7) Anomali ilk kez Holmes tarafından 1824 tanımlanmıştır.(88) Triküspid atrezisi; triküspid kapağın komplet agenezisi ile karakterize bir konjenital malformasyondur.Yaşayanlarda konjenital kalp hastalıkları arasında %2-3 oranında görülür. Bu anomalinin yaşamla bağdaşabilmesi için ASD, VSD, PDA gibi bir şantın olması gereklidir. Triküspid atrezisinde sağ atriyum herhangi bir ventriküle açılmaz ve vakaların çoğunda kapak dokusu ya da kalıntısı yoktur. Sağ atriyum tabanı tamamen ventriküler kas yapısından oluşur.

Sağ atriyumun tek drenajı genelde geniş sekundum bir ASD dir. Restriktif ASD olan nadir vakalarda İVC'nin Eustachian valvi belirginleşebilir ve sağ atriyumu küçük bir bölmeye ayırmış gibi görünebilir (cor triatriatum dexter). Nadir olarak septum primum atriyal sistol esnasında sol atriyuma gereğinden fazla deviye olur ve mitral darlığına yol açabilir.(7)

Sağ ventrikülün inlet bölümü yoktur. Hemen daima bir VSD vardır. Bu da genelde restriktiftir ve bulboventriküler foramen şaklindedir. (8)

Weinberg triküspid atrezilerini 5 grupta toplamıştır;

1- musküler tip : en sık rastlanan tiptir (%75). Triküspid kapak hiç yoktur. Sağ atriyum ve sağ ventrikül arası tamamen kapalıdır.

2-membranöz tip : vakaların %12 sinde görülür. Kapağın olması gereken yerde membranöz septumun atriyoventriküler kısmı bulunur. Sağ atriyum ve sağ ventrikül arası tamamen kapalıdır.

3- valvüler tip : %6 oranında görülür. Kapağın olması gereken yerde membranöz bir yapı ve rudimenter kordalar bulunur. Membranöz tipten farklı olarak membran yapısı sağ atriyumla sağ ventrikül arasındadır.

4- Ebstein tipi : kapak sağ ventrikül içine yer değiştirmiştir. Sağ ventrikül küçülmüş sağ atriyum büyümüştür. Sağ atriyumla sağ ventrikül arası ilişki yoktur.

5- AV kanal tipi : çok nadir rastlanır. Common AV kapak sağ ventrikül girişini tamamen kapatır. (9)

Triküspid atrezisinde SA nod lokalizasyonu, koroner arteryel sistem, sistemik venöz dönüş genelde normaldeki gibidir. Hastaların %10-15 inde sol SVC görülebilir. AV nod ise santral fibröz cismin sağ tarafında ve VSD nin postero-inferiorunda yer alır.

Triküspid atrezilerinde büyük arterlerin ilişkisi konkordan (%75) veya diskordan (%25) olabilir. Çok nadir olarak da CTGA lı triküspid atrezileri vardır. Konkordan ilişkide büyük arterlerin çıkımları normaldir. Sol atriyum normal , sağ atriyum ise genişlemiş ve kalınlaşmıştır. Arada PFO veya ASD bulunur. Mitral kapak genişlemiştir. Sol ventrikülde hipertrofi, sağ ventrikülde hipoplazi vardır. Sağ ventrikülün hipoplazisi genelde VSD'lerin küçüklüğü ile orantılıdır. Vakaların %85 inde pulmoner kan akımı azalmıştır. Pulmoner kan akımını kısıtlayan faktörler restriktif VSD ya da infundibüler darlıktır. %20 vakada pulmoner kapak biküspid, %10 vakada atretik , % 5 vakada pulmoner arterler hipoplaziktir. Bu durumlarda ana pulmoner arter ve dalları iyi gelişmemiştir ve pulmoner kan akımı PDA veya APCA lar aracılığıyla olur. VSD nin geniş olduğu % 15 vakada pulmoner kan akımı artmıştır. Büyük arterlerin konkordan ilişkide olduğu triküspid atrezili vakalarda koroner arterler, ileti sistemi ve AV nod genelde normal yerindedir. Büyük arterlerin diskordan olduğu TGA'lı triküspid atrezilerinde çıkış nadiren DORV, DOLV veya trunkus arteriyozus şeklinde olabilir. Vakaların %65 inde subpulmoner çıkım yolu obstruksiyonu yoktur ve bunlarda pulmoner kan akımı artmıştır. Subpulmoner çıkım yolu obstruksiyonu olmayan %35 vakada ise pulmoner kan akımı azalmıştır ve siyanoz olur. %30 vakada aort koarktasyonu veya aortik interruption görülebilir.(10)

2.2 MİTRAL ATREZİ

Mitral kapağın yokluğu ile karakterize konjenital bir malformasyondur. Sol atriyum tabanını ventrikül kası kaplar. Mitral atrezi , aortik atrezi ile beraber bulunursa bu durum ‘hipoplastik sol kalp sendromu’ olarak adlandırılır. Patent aortası olan mitral atrezide sağ ventrikül dominanttır ve rudimenter sol ventrikül solda ve posteriora yer alır. Büyük arterlerin pozisyonları konkordan veya DORV şeklinde olabilir. Nadiren diskordan ilişki bildirilmiştir. DORV’da rudimenter morfolojik sol ventrikül kör bir boşluk olarak sağ ventriküle bir VSD ile bağlanır, fakat bu VSD nin büyük damarlarla ilişkisi yoktur. Konkordan ventrikuloarteryel ilişkide ise aorta rudimenter morfolojik sol ventrikülden çıkar ve sol ventrikül aktif pompa görevi yapar. Restriktif VSD subaortik stenoza sebep olur, neticede sol ventrikülden aort koarktasyonu, aortik interruption veya arkus hipoplazisi olan küçük bir aorta çıkar. (11)

2.3 ÇİFT GİRİŞLİ VENTRİKÜLLER (DILV, DIRV)

Çift girişli ventriküllerde her iki atriyum iki ayrı kapakla veya tek AV kapakla dominant ventriküle bağlanırlar. Çift girişli demek için AV kapağın %50 sinden fazlasının dominant ventrikül tarafında olması gerekir. Rudimenter ventrikülün genelde inlet kısmı yoktur ve dominant ventrikülle olan bağlantısı değişik çaplarda olabilen bulboventriküler foramen şeklindeki VSD’ler vasıtasıyla olur. (12)

En sık görülen tipi DILV dir. En sık görülen DILV varyantı ise morfolojik sağ ventrikülün rudimenter olduğu ve solda yer aldığı dominant ventrikül olan sol ventrikülün ise sağda yer aldığı ve ventrikuloarteryel diskordansın eşlik ettiği L-loop durumudur (%90). Bu durumda pulmoner arter sağda yerleşmiş dominant morfolojik sol ventrikülden, aorta ise solda yerleşmiş rudimenter morfolojik sağ ventrikülden çıkar. Nadiren pulmoner stenoz veya atrezi görülebilir. Dominant ventrikülle aorta arasındaki bağlantı bulboventriküler foramen veya VSD aracılığıyla olur. Bu bağlantı geniş ise aorta iyi gelişir, restriktif ise bu durum subaortik stenoz ve beraberinde aortik interruption, aort koarktasyonu ya da arkus hipoplazisi ile sonuçlanabilir. (12)

Diğer bir varyant D-loop ise %10 oranında görülür. Bu durumda dominant morfolojik sol ventrikül solda ve arkada yer alırken, rudimenter morfolojik sağ ventrikül sağda ve önde yer alır. Ventrikuloarteryel konkordans vardır. Pulmoner stenoz sık görülür. (12)

DIRV de ise rudimenter ventrikül morfolojik sol ventriküldür. Her iki atriyum da iki ayrı veya tek birleşik AV kapakla dominant morfolojik sağ ventriküle açılırlar.

2.4 ANBALANSE CAVSD

Bu anomalide tek birleşik AV kapak ventrikül kitlesinin büyüklüğü ile orantılı olarak malalignment gösterir. Bu non restriktif büyük bir VSD ya da restriktif küçük bir VSD ile sonuçlanabilir. Tek birleşik AV kapağın pozisyonu hipoplazik ventrikülün derecesine bağlı olarak yerleşen interventriküler septum tarafından belirlenir. Sağ ventrikülün dominant olduğu durumlarda sağ ventrikül geniş, sol ventrikül normalden küçüktür. Tek birleşik AV kapak interventriküler septumun sağında yerleşmiş pozisyonudur. Sol ventrikülün dominant olduğu durumda ise sol ventrikül büyük , sağ ventrikül küçüktür. Tek birleşik AV kapak ise interventriküler septumun sol tarafındadır.(13)

3.PATOFİZYOLOJİ

Tek ventrikül fizyolojisinde sistemik veya pulmoner çıkım yolundaki obstruksiyonlar ile pulmoner venöz dönüşte obstruksiyon olup olmaması patofizyolojiyi belirler. Pulmoner venöz dönüşün normal olduğu durumlarda sistemik ventrikülden dağılacak kanın sistemik ya da pulmoner sisteme dağılımını etkileyecek faktör, her iki sistemde de kan akımına karşı oluşacak rezistanstır. Bu dağılım sonrası olacak dolaşımın etkileri kliniği belirler. Örneğin pulmoner kan akımına karşı bir rezistans varsa siyanoz ön planda olacakken, pulmoner kan akımına karşı düşük rezistans pulmoner kan akımının aşırı artmasına, bu da pulmoner vasküler hastalık ve konjestif kalp yetmezliği gelişmesine sebep olacaktır. Sistemik kan akımına karşı olacak direnç sonucu sistemik perfüzyon bozukluğu görülebilecektir. Subaortik obstruksiyon olması durumunda arkus hipoplazisi ve aort koarktasyonu görülme olasılığı yüksek olacaktır, bu da sistemik perfüzyonu olumsuz etkileyecektir. Çıkım yolu obstruksiyonları patent bir duktus arteriyozusla dengelenebilir. Doğumdan hemen sonra PVR yüksek olacağı için (pulmoner yatakta stenoz yoksa) pulmoner damarlara ve sistemik damarlara kan orantılı olarak dağılmaktayken ilerleyen haftalarla beraber PVR nin de düşmesiyle pulmoner kan akımı ileri derecede artar sistemik kan akımı düşer. Bu durumda pulmoner ödemle beraber konjestif kalp yetmezliği gelişir, ilerleyen dönemlerde PVR artar.

Bu kompanzatuvar deęişiklikler pulmoner vasküler yatakta medial hipertrofi, intimal hiperplazi ve fibrozise sebep olur. Bu durumda da hasta Fontan şansını kaybeder.

Pulmoner venöz dönüş obstruksiyonlarında pulmoner rezistansın artması sonucunda , pulmoner kan akım yolunda bir obstruksiyon olmamasına rağmen pulmoner kan akımı azalır ve siyanoz gelişir.

Triküspid atrezili hastalarda mevcut anatomik varyasyonlara göre iki çeşit hemodinami görülür. Vakaların %70 inde pulmoner kan akımında azalma vardır. Bu siyanoz ile sonuçlanır. VSD daraldıkça ya da infundibüler darlık ilerledikçe siyanozun şiddeti artar. 2 yaşına gelebilen hastalarda çomak parmak görülebilir. Siyanozun belirgin olduğu hastalarda aynı zamanda SVO ve beyin absesi geçirme riski de artmıştır. (14)

Pulmoner kan akımının engellenmedięi dięer hemodinamik durumlarda ise konjestif kalp yetmezlięi bulguları ortaya çıkar. Bu hastalarda pulmoner hipertansiyon gelişme riski yüksektir.

Bu hastaların PA akcięer grafipleri de farklılık gösterir. Pulmoner kan akımı kısıtlanmış vakalarda pulmoner vaskülarizasyonda azalma, pulmoner arter segmentinde konkavlaşma, kalbin sağ kenarında düzleşme, sol kenarında anormal bombeleşme ve kalp tepesinin yukarı yönelmesi gözlenirken ; pulmoner kan akımının arttığı vakalarda pulmoner vaskülarizasyonda artış ve kardiyomegali saptanır. EKG de ise sol ventrikül hipertrofisi, sol aks sapması ve anormal p dalgaları gözlenir.

Yenidoęan döneminde tanıyı koymak güç olabilir. Bazı durumlarda aşırı pulmoner kan akımını önleyecek pulmoner stenoz olması siyanozu gizleyebilir. Bu durumda üfürüm duyulması hastalık için tek şüphelenilecek bulgu olabilir. Aynı şekilde yeterince açık kalan duktus arterioyozus da sistemik ya da pulmoner kan akımı defektlerini gizleyebilir. Duktusun kapanmasıyla semptomlar ortaya çıkar. Tanı ekokardiyografik olarak konur.

Tanı konan hastalarda pulmoner ya da sistemik akıma karşı ciddi stenoz olan durumlarda duktusun açık kalması hayati önem taşır. Bunun için prostoglandin E1 infüzyonu ile duktus ameliyata kadar açık tutulabilir. Pulmoner kan akımının ciddi olarak kısıtlandığı durumlarda hastaların %90'ı bir yıl içinde hipoksi ve komplikasyonlarından kaybedilirler. Pulmoner kan

akımının aşırı olduğu hastalar ise konjestif kalp yetmezliğinden kaybedilirler. Hayatta kalanlarda ise pulmoner vasküler hastalık gelişir. Pulmoner venöz obstruksiyonu olan hastalarda medikal tedaviye cevap alınamaz, acil cerrahi gereklidir.

4.TARİHÇE

Fontan ameliyatı ilk kez 25 Nisan1968 tarihinde triküspid atrezili bir hastaya Francis Fontan tarafından yapılmış ve 1970 yılında yayınlanmıştır.(14)

Triküspid atrezisine uygulanan ilk cerrahi girişimler siyanozu azaltmaya yönelik olmuştur. 1945 yılında bir cerrah olan Alfred Blalock ile bir kardiyolog olan Helen B. Taussig; Fallot Tetraloji'li siyanotik bir hastanın subklavyan arterini pulmoner artere anastomoz ederek BT Şant ameliyatını tanımladılar. Ardından 1946 yılında Potts şantı, 1958 yılında Glenn şantı, 1965 yılında Waterstone şantı tanımlandı. (14)

1950 yılında Blalock ve Hanlon cerrahi yolla atriyal septektomi tanımladı. Ardından Rashkind kataterle septostomi yaptı. (14)

Pulmoner kan akımının arttığı vakalarda pulmoner kan akımını kısıtlamak amacıyla Muller 1952 yılında pulmoner banding ameliyatı yaptı.(14)

SVC'nin ipsilateral pulmoner artere anastomozu Glenn Şantı olarak bilinir. Bununla beraber değişik cerrahi ekiplerce kava-pulmoner anastomozlar birbirlerinden bağımsız olarak geliştirilmeye çalışılmıştır. Yapılan çalışmalar sonucunda vazgeçilebilir sağ ventrikül kavramı oluşmaya başlamıştır. Rodbard ve Wagner 1949 yılında bir köpeğin sağ atriyumunu pulmoner aretere anastomoz edip pulmoner trunkusu bağladılar.(15) 1950' de Carlo Carlon of Padua büyük bir venöz trunk ile damar yatağı zengin olan sağ pulmoner arter arasında yapılacak uygun bir anastomoz ile SVC kanını pulmoner sisteme yönlendirmenin avantajlı olabileceği düşüncesini ortaya attı. Aynı dönemde Glenn ve Patino 1954'te ilk cava-pulmoner anastomozlarını yaptılar, 1955'te ise 59 hastalık serilerini sundular. Ameliyat edilen 59 köpekten 6 tanesi uzun dönem hayatta kalmıştı.(16) 1958 yılında ilk klinik vaka yapıldı ve ameliyat Glenn Şantı olarak anıldı.(17) Aynı dönemlerde aynı ameliyatı ya da benzerlerini Frances Rubicsek Budapeşte'de (18), Galankin ve Darbinian (19) ile Meshalkin (20) Rusya'da, Carlon (21) ve Shumacker (22) İtalya'da yapmışlardır.

Aslında kronolojik olarak ilk cava-pulmoner anastomozu Haris B. Shumacker 1954 yılında 2 hastaya yapmıştır. Ancak hastalardan biri trunkus arteriozus diğeri de TGA tanılı idi. Her iki hastada da pulmoner hipertansiyon vardı ve hastalar ameliyattan sadece birkaç saat sonra kaybedildi.(22)

Sonraki yıllarda Glenn Şantı Dogliotti, Haller ve Azzolina tarafından geliştirildi. Bidirectional Cava Pulmoner Anastomoz ya da Bidirectional Glenn olarak anılan bu teknikte SVC pulmoner arterlere uç-yan anastomoz edildi. Böylece SVC kanı her iki akciğere de yönlendirilmiş oldu. (23,24)

Isaac Star köpeklerde sağ ventrikülü hasarlayıp işlevsiz hale getirmiş ve sonunda sistemik venöz hipertansiyon gelişmediğini saptamıştır.(25) 1949'da Rodbard ve Wagner (26), 1954'te Warden, DeWall ve Varco (27) sağ ventrikülü by-pass etmenin yolu olarak sağ atriyum ile pulmoner arter anastomozunu tariflemişlerdir. 1955'te Hurwitt bir triküspid atrezili hastaya başarısız bir sağ atriyum-pulmoner arter anastomozu bildirmiştir.(28) Bu çalışmaları kendisine kaynak alan Fontan triküspid atrezisine yapılan ilk başarılı cerrahi işlemi 1968 yılında gerçekleştirmiştir. Fontan yaptığı ilk ameliyatta daha önceden Glenn Şantı yapılmış triküspid atrezili bir hastanın sağ atriyumla sağ pulmoner arter güdüğü arasına aortik homogreft ve İVC ile sağ atriyum bileşkesine de homogreft kapak yerleştirmiştir. Ana pulmoner arter divize ve ligatüre edilmiş, ASD kapatılmıştır.

Fontan'ın sağ atriyum girişine ve çıkışına kapak yerleştirmesinin bir sebebi Choussat ve arkadaşlarının ortaya sürdüğü önerilerdi. Buna göre triküspid atrezili hastalarda sağ atriyum sistemik venöz dönüş ile pulmoner arterler arasında bir pompa olarak düşünülebilirdi. İlerleyen yıllarda yapılan çalışmalarda sağ atriyumun bir pompa olarak fonksiyonunun önemsiz olduğu ve Fontan akım yolu üzerindeki kapakların gereksiz olduğu anlaşıldı.(29)

1973'te Kruetzer ve arkadaşı Fontan modifikasyonu bir ameliyat tariflemişlerdir. Bu ameliyatta intakt olan pulmoner arter eksize edilip sağ atriyum apendiksine implante edilerek dolaşım sağlanmıştır. ASD ve VSD kapatılmış, İVC'ye kapak konulmamıştır.(30) Tecrübeler arttıkça Fontan sikülasyonunun selameti için gerekli şartlar ana hatlarıyla belirlendi. Bunlar; sistemik venlerle pulmoner arterler arasında obstrüksiyon olmaması, pulmoner vasküler yapıların anatomisini ve fonksiyonunu korumuş olmaları (PVR'nin normal olması,

distorsiyonun az olması), sistemik ventrikül fonksiyonlarının yeterli olması şeklinde özetlenebilir.

1988 yılında deLaval yeni bir Fontan modifikasyonu tanımladılar. ‘Lateral Tünel Tekniği’ olarak tanımlanan bu teknikte SVC ile sağ pulmoner arter uç-yan anastomoz edilir, sağ atriyum posterior duvarı ile bir tünel yapılır ve ana pulmoner artere anastomoz edilir. Teknik olarak kolay olması ve atrio-ventriküler bağlantının tipinden bağımsız olarak gerçekleştirilebilmesi, AV nod hasarının ve aritmi ihtimalinin düşük olması, türbülant akımın ve dolayısıyla da tromboz riskinin az olması ve enerji kaybının minimal olması bu tekniğin avantajlarıdır.(31)

Kawashima kompleks kardiyak patolojilerde İVC interruptionu, İVC’nin azygos ve hemiazygos devamlılığı olan durumlarda ekstrakardiyak total kava-pulmoner konneksiyonu tanımladı. (32)

1990’larda İVC ile pulmoner arter arasına homogreft veya prostetik tüp greft kullanılarak sistemik venöz kanın kalbe uğramadan pulmoner arterlere yönlendirildiği ‘Ektrakardiyak Kondüit Tekniğini’ popüler olmaya başladı. Humes ve arkadaşları ile Nawa ve Teramoto tarafından geliştirilmiştir. Atriyum sütur hattının olmaması, dolayısıyla da aritmi insidansının düşük olması, hiçbir atriyum duvarının sistemik venöz basınçla gerilmemesi, heterotaksi gibi durumlarda sistemik venlerle pulmoner arterler arasındaki bağlantının sorunsuz sağlanabilmesi, işlemin aort klemp konmadan yapılabilmesi bu tekniğin avantajlarıdır. Dezavantajı ise kullanılan materyalin büyüme potansiyelinin olmamasıdır.(33,34)

5. CERRAHİ SEÇENEKLER

Fonksiyonel univentriküler kalplerde yapılan cerrahi işlemler 2 grupta toplanabilir;

- 1- palyatif ameliyatlar;
 - a- Şant ameliyatları;
 - BT Şant
 - Potts Şantı
 - Waterstone Şantı

- Arguero Şantı
- Glenn Şantı
- BCPC
- b- atriyal septektomi
- c- pulmoner banding
- 2- korektif ameliyatlara;
 - atriyo-ventriküler anastomoz
 - atriyo-pulmoner anastomoz (Fontan ameliyatı)

5.1 PALYATİF AMELİYATLAR

Fonksiyonel univentriküler kalbe sahip olan Fontan ameliyatı yapılmaya aday hastaların bu ameliyatın emniyetli bir şekilde yapılabilirdiği yaşlara ulaşmaları için bazı palyatif ameliyatlara uygulanabilir. Genel olarak pulmoner kan akımının azaldığı durumlarda şant ameliyatlara yapılırken, pulmoner kan akımının arttığı durumlarda da pulmoner band ameliyatlara yapılır.

Pulmoner vasküler rezistansın hala yüksek olduğu yeni doğan döneminde pulmoner kan akımını artırmak için sistemik arterlerden pulmoner arterlere şant yapılır. Başlangıçta aorta ile pulmoner arter arasına direkt anastomozlarla yapılan şantlar kan akımının kontrol edilememesi ve pulmoner arterlerde distorsiyon yapmaları nedeniyle artık tercih edilmemektedir. En sık kullanılan şant ameliyatı subklavyan arterle pulmoner arter arasına greft interpozisyonu ile yapılan modifiye BT Şant ameliyatıdır.(35)

Modifiye BT Şant ameliyatı torakotomi veya sternotomi ile subklavyan arter ile pulmoner arter arasına 3,5-5 mm lik PTFE greft vasıtasıyla şant yapılmasıdır. Teknik olarak kolay olması, gerektiğinde ekstrakorporeal dolaşıma kolay geçilebilmesi ve Fontan ameliyatı sırasında mevcut BT Şantın kolay bulunması sternotomi yapılan hastalarda avantaj oluşturur. İşlem sırasında sağ subklavyan arteri dolaşan rekürren laringeal sinir zedelenebilir. BT Şant'ın avantajı; pulmoner kan akımının subklavyan arter akımı veya seçilen sentetik greft akımı ile sınırlı kalması, dolayısıyla da pulmoner hipertansiyona ve konjestif kalp yetmezliğine yol açmamasıdır. Dezavantajı ise şantın tromboz riskidir.

Desenden aorta ile pulmoner arter arasında yapılan anastomoz Potts Şantı, asenden aorta ile pulmoner arter arasında yapılan anastomoz Waterstone Şantı, asenden aorta ile ana pulmoner

arterin anastomozu da Arguera Şantı olarak adlandırılır. Santral şantlar olarak da değerlendirilebilen bu şantlar; akımını ayarlamadaki güçlük sonucu akımın fazla olmasından doğabilecek pulmoner hipertansiyon, konjestif kalp yetmezliği ve korektif ameliyat esnasında şantın kapatılmasının güçlüğü gibi dezavantajları sebebiyle artık günümüzde yaygın olarak kullanılmamaktadır.

Genel olarak sistemik-pulmoner arter şantlarının potansiyel dezavantajları; fazla geniş olmaları halinde şantın miktarı artar ve ventrikül volüm yükü altına girer, PVR artar, pulmoner hipertansiyon gelişir, pulmoner arterde distorsiyon olma ihtimali artar. Gerektiğinden küçük olması halinde sistemik oksijen saturasyonu %80-85 civarında kalır.(36)

BCPC ya da bidirectional Glenn Şantı, PVR' nin yüksek olduğu yaşının ilk 4-5. aylarından sonra yapılmalıdır. Teknik olarak kolay bir ameliyat olan BCPC; varsa önceki sistemik-pulmoner şantlar bağlandıktan sonra ekstrakorporeal sirkülasyon ile çalışan kalpte veya SVC-sağ atriyum şantı kullanılarak ekstrakorporeal sirkülasyon olmadan SVC'nin pulmoner arterlere uç-yan anastomoz edilmesidir. BCPC'nin avantajları;

- sistemik ventrikül ile pulmoner arter arasındaki şantı önler, böylece sistemik ventrikül volüm yükünden korunmuş olur.
- pulmoner sisteme arteriyel kan değil de venöz kan gideceği için arteriyel oksijen saturasyonunda daha fazla artış olur.
- VCS kanı toplam venöz dönüşün yaklaşık üçte birini oluşturduğu için kalbi volüm yükünden korumuş olur
- teknik olarak yapılması kolaydır
- pulmoner hipertansiyona sebep olmaz
- pulmoner banding ve BT Şant'a göre daha stabil bir hemodinami sağlar ve ani ölüm riski daha düşüktür.

Dezavantajları ise Fontan ameliyatı sırasında VCS'un kardiyak ucunun diseksiyonu sırasında SA nodun yaralanma riskidir. Bunu önlemek için Hemi-Fontan adı verilen bir teknik geliştirilmiştir. Bu teknikte pulmoner arterler VCS'a anastomoz edilir. VCS 'un atriyal orifisi de daha sonraki Fontan ameliyatında açılmak üzere yama ile kapatılır.(37)

Atriyal septostomi işlemi restriktif interatriyal ilişkinin genişletilmesidir. Vakaların 1/3 ünde ASD, 2/3 ünde PFO vardır. bunların restriktif olduğu durumlarda atriyumlar arası basınç gradiyenti 5mmHg dan yüksekse cerrahi ya da kataterizasyonla işlem gerçekleştirilir.

Pulmoner kan akımının aşırı olduğu durumlarda PVR'nin artmasını önlemek, pulmoner basıncı düşürmek ve sistemik ventrikülü volüm yükünden korumak için pulmoner banding yapılır. Ameliyat esnasında pulmoner arter dallarının distorsiyonunu önlemek için band mümkün olduğunca proksimale konmalıdır. Genelde dakron yamanın kullanıldığı band işlemi sırasında esas önemli nokta bandın ne kadar sıkılacağıdır. Sistemik arteriyel oksijen saturasyonu %75 in altına düşmeden bandın distalindeki pulmoner arter basıncı sistemik aryer basıncının üçte birinden az olmalıdır.

Palyatif ameliyatlardan sonra sık karşılaşılan problemler; aortik arkta rekürren stenozlar, subaortik stenoz gelişmesi veya mevcut olanın artması, pulmoner arterlerde distorsiyon, ventrikül fonksiyonlarında veya AV kapak fonksiyonlarında bozulma ve PVR'ta artma olarak sayılabilir.(38)

5.2 KOREKTİF AMELİYATLAR

Atriyo-ventriküler konneksiyon, günümüzde kullanılmayan bir tekniktir. Bu teknikte sağ atriyum ile subpulmonik kavite arasına kapaklı bir konduit yerleştirilip sağ ventrikülün pompa etkisinden faydalanılmaya çalışıldı. Aynı şekilde Fontan yaptığı orijinal prosedürde İVC ağzına bir inlet kapak ve sağ atriyum ile pulmoner arter arasına da kapaklı konduit koyarak arada pompa görevi göreceğ musküler bir kavitenin olmasının faydası olacağını düşündü. Ancak İVC den kaçığı önlemek için konan kapağın dejenerasyonu ve ventriküler vurunun pulmoner artere yansması sonucu oluşan diyastolik enerji kaybı nedeniyle bu yöntemler terk edildi.(39)

Yine triküspid atrezisi , DILV, DIRV patolojilerinde atretik kapağı ve ASD'yi kapatarak sağ atriyumun direkt olarak pulmoner arterlere bağlandığı atriopulmoner konneksiyon tekniği de günümüzde kullanılmamaktadır. Bu tekniğin dezavantajları sağ atriyumun pompalama fonksiyonundaki belirsizlik, atriyal sistolde ortalama basınçta yükselme, diyastolik regürjitasyon ve enerji kaybı olarak sayılabilir.(40,41)

Günümüzde en çok kullanılan Fontan ameliyatı teknikleri ‘Lateral Tünel Tekniği’ ve ‘Ekstrakardiyak Konduit Tekniği’ dir.

Lateral tünel tekniğinde önceden yapılmış ya da aynı seansta yapılan BCPC’den sonra İVC kanı atriyum içerisinden PTFE, atriyal flep ya da perikard kullanılarak yapılan bir tünel vasıtasıyla pulmoner arteryel sisteme yönlendirilir.

Ekstrakardiyak konduit tekniğinde ise önceden yapılmış ya da aynı seansta yapılan BCPC’den sonra İVC ile pulmoner arterler arasında, kalbe uğramadan PTFE, dakron veya perikardiyal tüp gibi kapaksız konduitlerle bağlantı sağlanır. Humes ve arkadaşları ile Nawa ve Teramoto tarafından geliştirilen ekstrakardiyak konduit tekniği özellikle kompleks kardiyak anomalilerde sıkça karşılaşılan sistemik ve pulmoner venöz dönüş anomalilerinde de Fontan sirkülasyonunun başarıyla uygulanabilmesine olanak sağlar(42,43).

Başarılı bir Fontan sirkülasyonu için bazı kriterler ileri sürülmüştür. İlk olarak ortaya sürülen klasik Fontan kriterleri şunlardır;

- 1- 4 yaşından büyük hastalar
- 2- Normal sinüs ritminde olan hastalar
- 3- Normal kaval drenaj
- 4- Normal volümlü sağ atriyum
- 5- Ortalama pulmoner arter basıncı 15 mmHg’den düşük olan hastalar
- 6- PVR’ si $4\text{Ü}/\text{m}^2$ den düşük olan hastalar
- 7- Pulmoner arter çapının oranı aort çapına oranı 0,75 ten yüksek hastalar
- 8- Normal ventriküler fonksiyon ($EF > \%60$)
- 9- Kompetan AV kapak
- 10- Önceki şantın olumsuz anatomik etkisinin yokluğu (44)

Sonraki dönemde elde edilen tecrübeler ve veriler ışığında bu kriterler revize edilmiştir.

Günümüzde kullanılan Fontan kriterleri ise aşağıda sıralanmıştır.Bunlar ;

- 1- 2 yaşından büyük olmak
- 2- Ortalama pulmoner arter basıncının 15 mmHg dan düşük olması
- 3- PVR ın $4\text{Ü}/\text{m}^2$ den küçük olması
- 4- McGoon indeksinin 1,8 den büyük ya da Nakata indeksinin $200\text{ mm}^2/\text{m}^2$ den büyük olması

- 5- Sistemik AV kapağın kompetan olması
- 6- Ventrikül fonksiyonunun normal olması
- 7- Daha önceden yapılmış palyatif ameliyatların düzeltilemeyecek ölçüde pulmoner arter distorsiyonu ya da hipoplazisi gibi olumsuz anatomik faktörlerin olmaması

BCPC ya da Fontan kararı vermeden önce pulmoner vasküler yapıların anatomisi ve fizyolojisi ile ventrikül fonksiyonları, pulmoner venöz obstruksiyon, APCA varlığı ve sistemik AV kapak yetmezliği ekokardiyografi ve kataterizasyon yapılarak incelenmelidir. APCA'lar Fontan ameliyatından önce kapatılmalıdır.

Ortalama pulmoner arter basıncının ve PVR'nin normal değerlerde olması Fontan sirkülasyonu sonrası pasif olarak gerçekleşecek olan sistemik venöz dönüşün de problemsiz olması açısından önemlidir. Pulmoner vasküler yatağın değerlendirilmesinde McGoon indeksi ve Nakata indeksi preoperatif yol gösterici parametrelerdir. McGoon indeksi; hiler bifurkasyo öncesi sağ ve sol pulmoner arter çaplarının desenden aorta çapına oranıdır. Normalde bu oran 2 civarındadır. Nakata indeksi ise hiler bifurkasyo öncesi sağ ve sol pulmoner arter çaplarının toplamının vücut yüzey alanına oranıdır. Normal değeri 330 mm²/m² dir.

5.3 FONTAN MODİFİKASYONLARI VE ÖZEL DURUMLAR

5.3.1 HEMİ-FONTAN AMELİYATI

Fontan'a hazırlık amacıyla yapılan BCPC'nin dezavantajı; Fontan ameliyatı sırasında VCS'un kardiyak ucunun diseksiyonu sırasında SA nodun yaralanma riskidir. Bunu önlemek için Hemi-Fontan adı verilen bir teknik geliştirilmiştir. Bu teknikte pulmoner arterler VCS'a anastomoz edilir. VCS 'un atriyal orifisi de daha sonraki Fontan ameliyatında açılmak üzere yama ile kapatılır.(45)

5.3.2 BİR BUÇUK VENTRİKÜL TAMİRİ

Sistemik venöz dönüşün sağlandığı ventrikülün kısmen hipoplazik olduğu durumlarda intrakardiyak tamirin yanında BCPC yapılır. Böylece hipoplazik de olsa ventrikülün dolaşıma

katkısı sağlanmış olur. Bu sirkülasyonun emniyetle yapılabilmesi için triküspid kapak çapı, İVC çapının en az %75 i kadar olması gerekir.(46,47)

5.3.3. FENESTRASYON

Sistemik ventrikül fonksiyonları ya da PVR si sınırdan olan hastalarda erken dönemde Fontan sirkülasyonuna uyumu kolaylaştırmak için Fontan akım yolu ile sistemik ventriküle açılan atriyum arasına 4-5 mm ölçülerinde ayarlı ve sabit bir bağlantı kurulması işlemidir. (48,49). Erken mortaliteyi azaltması, postoperatif plevral efüzyon süresini azaltması, hastanede kalış süresini kısaltması yüksek pulmoner basınç durumunda kardiyak outputu sağlamayı kolaylaştırması fenestrasyonun avantajlarıdır. Paradoksik emboliye sebep olabilmesi, SVO riski, düşük arteriyel oksijen saturasyonu ve kapatılması gerekliliği fenestrasyonun dezavantajlarıdır.

5.3.4. ÖZEL DURUMLAR

İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi (İVS-PA) konjenital kalp hastalıkları içinde oldukça nadir görülen bir patolojidir. Bu patolojide doğumdan sonra yaşam PDA bağımlıdır. Sağ ventrikülün değişik derecelerde hipoplazisi ve sağ ventrikül ile pulmoner arterler arasında herhangi bir ilişkinin olmaması bu patolojinin temel unsurlarıdır. Sağ ventrikül kavitesinin gelişme derecesi total koreksiyon ya da Fontan ameliyatı yapılması kararını belirleyen en önemli etkidir.

Bunu belirlemek için triküspid kapağın anulusunun ekokardiyografik olarak ölçülmesi ile hesaplanan triküspid kapak z değeri Rowlatt, Rimoldi ve Lew tarafından ortaya konulmuştur. Z değeri ; ölçülen triküspid anulusunun ortalama normal anulustan farkının ortalama normal çapın standart deviasyonuna oranıdır. Buna göre normal sağ ventrikül kavitesi z değeri 0, en şiddetli hipoplazi ise -5 tir. Z değerinin -4 ten daha düşük olması durumunda biventriküler tamir neredeyse imkansızdır. Bu durumda hastaya BT şant yapıp Fontan için hazırlanmalıdır. Z değerinin -1,5 ile -4 arasında olduğu durumlarda hastaya BT şanta ek olarak pulmoner valvotomi yapıp sağ ventrikül gelişimini izlemek ve biventriküler tamir seçeneğini denemek uygun olur.

İVS-PA li hastalarda koroner arter anomalilerine ve myokard anomalilerine sık rastlanır. Hastaların ortalama yarısında sağ ventrikül ile koroner arterler arasında fistülöz bağlantılar vardır. Fistüllerin varlığı triküspid anulusunun çapının küçüklüğü ve sağ ventrikül kavitesinin küçüklüğü ile doğru orantılıdır. Bazen koroner arterlerde media tabakasında ya da intima tabakasında kalınlaşmalar sonucu veya koroner arter lümeninin fibröz doku ile tam obliterasyonu sonucu akım sekteye uğrar ve koroner dolaşım bu fistüller sayesinde olur. Bu duruma ‘sağ ventrikül bağımlı koroner dolaşım’ denir. Tedavide sağ ventrikül basıncını düşürecek operasyonlar sol ventrikül enfarktüsü ile sonuçlanabilir. Bu yüzden İVS-PA li hastalarda Fontan ameliyatı yapılabilmesi için koroner dolaşımın sağ ventrikül bağımlı olmaması gerekir.(50,51,52,53,54,55,56,57,58,59)

Hipoplastik sol kalp sendromunun cerrahi tedavisi olan Norwood ameliyatının üçüncü aşaması Fontan ameliyatıdır.

5.4. POSTOPERATİF DÖNEM

Düşük kalp debisi, artmış santral venöz basınç, pulmoner arterde pulsatil akım yokluğu Fontan sirkülasyonunun temel özellikleridir. Sistemik ventrikülün preloadunun azalması, uzun süreli hipoksemi, koroner sinüsün yüksek basınçlı sağ atriyuma açılması sonucu koroner dolaşımın yetersiz oluşu düşük kalp debisine yol açar. Uzun süre yüksek kalan santral venöz basınç karaciğer, böbrek , intestinal sistem fonksiyonlarını bozabilir. Kalp ritmi ve koagülasyon faktörleri bozulur. (60)

İdealde sistemik venöz kan rahatlıkla pulmoner arteryel sisteme drene olabilmelidir. Anastomoz gradiyenti 2 mmHg dan düşük olmalıdır. Hasta yoğun bakımda başı ve ayakları yukarı pozisyonunda izlenmelidir ve olumlu etkilerinden dolayı mümkün olduğunca erken ekstübe edilmelidir.

Plevral ve perikardiyal efüzyonlar, hepatik disfonksiyon,aritmi, şilotoraks, tromboembolik olaylar erken komplikasyonlar, aritmiler, protein kaybettiren enteropati, tromboembolik olaylar, sistemik venöz kollateral oluşumu, pulmoner arterio-venöz fistül oluşumu, baffle kaçağı ve lokalize darlık gibi cerrahi komplikasyonlar geç dönem komplikasyonları olarak sayılabilir.(61,62,63,64,65)

Plevral ve perikardiyal efüzyonlar genelde serözür, bazen de şilöz olabilir. Travmadan bağımsız şilöz efüzyonun sebebi artan sistemik venöz basınçtır. Bu hastalara orta zincirli yağ asitleri içeren diyet ve bir somatostatin analogu olan Octreotid verilebilir. Şilöz kaçağın cerrahi olarak saptanıp bağlanması zordur fakat mümkünse bir tedavi seçeneğidir. Sklerozan maddelerle plöredezis de bir tedavi seçeneğidir.(66,67)

Çeşitli yayınlarda Fontan sonrası tromboembolik komplikasyonlar %3-20 oranında bildirilmiştir. SVO riski %19 venöz tromboz riski %16 dolayındadır. Bunun için postoperatif dönemde antikoagülasyon tedavisi verilmektedir. (68,69)

Fontan ameliyatı sonrası taşiaritmi ve bradiaritmilerin olası sebepleri; 1- SA nodun kendisinin ya da arterinin hasarlanması, 2- geniş atriyal sütur hatları ve insizyonları, 3-atriyal myokardiyumun ekspozur sırasında uzun süre yüksek basınca maruz kalması olarak sayılabilir. (70). İletken olmayan skar dokusuyla iyileşen sağ atriyuma yapılmış geniş dikişler, sinüs nodunun ya da arterinin önceden yapılmış Hemi-Fontan ameliyatlarında zedelenmesi, crista terminalis zedelenmesi, intrakardiyak tamirlerde yapılan geniş sağ atriyum kesileri, çok basamaklı operasyonlar Fontan sonrası atriyal aritmiler için hazırlayıcı faktörlerdir. (71,72,73). Elektroanatomik çalışmalar crista terminalisteki ve sağ atriyumdaki skar dokularının iletken olmadığını ve intraatriyal reentral taşiaritmilere zemin hazırladığını göstermiştir.(74,75). Crista terminalisten uzak konulan dikişlerin modifiye Fontan ameliyatlarında postoperatif atriyal flutter insidansını azalttığı gösterilmiştir.(76). Cavo-atriyal bileşkeyi çaprazlayan insizyonlarda sinüs nod disfonksiyonu insidansı artmıştır. (77,78) Fenestrasyon yapılmayan olgular için ekstrakardiyak konduit tekniğinin atriyal cerrahi içermemesi, geniş atriyum sütur hattının olmaması, atriyumun küçültülmemesi gibi özellikleri nedeni ile postoperatif atriyal aritmi gelişmemesi için bir avantaj sağladığı düşünülebilir. Ayrıca ekstrakardiyak konduit tekniğinde aort klemp konmadan da işlem gerçekleştirilebilir. Aort klemp süresi ile Fontan sirkülasyonunun başarısız olması arasında ilişki olduğu düşünüldüğünde bu da ekstrakardiyak konduit tekniği için bir avantajdır.(79,80,81). Lateral tünel tekniği'nin avantajı ise Fontan yolunu oluşturan nativ dokunun büyüme potansiyelinin olması, sistemik ve pulmoner kan akım yollarında restriksiyon yapmaması, atriyal basınç artışının minimal olmasıdır. Bununla beraber Kumar ekstrakardiyak konduit tekniğinin postoperatif sinüs nod disfonksiyonu için bir risk faktörü olduğunu söylemektedir. Ovroutski ise ekstrakardiyak konduit tekniğinde sinüs ritminin lateral tünel tekniğine göre daha yüksek

oranda sağlandığını ve lateral tünel tekniğinde sinüs nod disfonksiyonuna bağlı pacemaker ihtiyacının daha fazla olduğunu bildirmiştir. Fiore ise ekstrakardiyak konduit tekniği ve lateral tünel tekniğini karşılaştırdığı çalışmasında sinüs ritminin devamının sağlanması ve pacemaker ihtiyacı açısından her iki teknik arasında fark saptamamıştır.(82) Nürnberg 2004 yılındaki 74 hastalık çalışmasında sistemik ventrikülü sağ ventrikül olan hastalar için lateral tünel tekniğinin postoperatif erken dönemde gelişen taşiaritmiler için risk faktörü olduğunu belirtmiştir. Bilateral SVC ve sistemik ventrikül disfonksiyonu olan hastalarda ekstrakardiyak konduit tekniği sonrası supraventriküler aritmi insidansının yüksek olduğunu bildiren çalışmalar da vardır.(4).

6. HASTALAR VE YÖNTEM

6.1 Hastalar ve Yöntem

Tıp fakültesi Etik Kurulu' nun onayı (Onay Numarası : KA09/149) alınarak , Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı tarafından 1997 ve 2008 yılları arasında Fontan ameliyatı yapılmış 40 hastanın verileri hastanemiz veri bankası olan Avicenna programından, ameliyat notlarından ve hasta dosyalarından retrospektif olarak incelenmiştir.

Çalışmamıza aldığımız hastaların en küçüğü 2 en büyüğü 14 yaşlarında idi ve yaş ortalaması $5,5 \pm 3,14$ olarak hesaplandı. Hastaların kilo dağılımları ise 9 kg ile 33 kg arasında değişmekte olup ortalama ağırlıkları $18,2 \pm 6,3$ kg' dır.

Hastaların tanıları Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı tarafından preoperatif ekokardiyografi ve kardiyak kataterizasyon yapılarak konulmuştur. Ameliyat kararları ise Başkent Üniversitesi Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı ve Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dallarından yapılan konseyde alınmıştır.

Hastaların ekokardiyografi notları, kardiyak kataterizasyon notları, ameliyat notları, anamnez notları ve hemşire gözlem notlarından yaş, kilo, dominant ventrikül tipi, kardiyak anomali tipi, geçirilmiş operasyonlar, CPB süresi, aort klemp süresi, oksijen saturasyon düzeyi,

kardiyak ritm, pulmoner arter basıncı, Nakata indeksi, sistemik AV kapak yetmezliği ve takip süreleri kaydedilerek çalışmamıza dahil edilmiştir.

Bütün ameliyatlar Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Ankara Hastanesi'nde aynı cerrahi ekip tarafından yapılmıştır. Tüm hastalarda median sternotomi ile kalbe yaklaşılmıştır. Tüm hastalarda gerekli diseksiyonların ardından CPB' a girilmiştir. CPB'a girilmeden önce PDA ya da BT şant varsa kapatıldı. Ekstrakardiyak konduit tekniği yapılan 4 hasta dışında diğer tüm hastalarda CPB sağlandıktan sonra aort klemp konmuş ve tek doz kristaloid kardiyopleji verilerek kardiyoplejik arrest gerçekleştirilmiştir. Ekstrakardiyak konduit tekniği ile ameliyat edilenlerde Contegra ve PTFE greftler kullanılmıştır. Lateral tünel tekniği ile ameliyat edilenlerde otojen perikard, xenogreft perikard ve atriyum dokusu tünel için kullanıldı. Tüm hastalarda tamir sonrası pulmoner arter basınçları ölçülerek kaydedildi.

Postoperatif takipleri Kalp ve Damar Cerrahisi Pediatrik Yoğun Bakım'da yapılan hastaların sistemik arteriyel basınçları ile santral venöz basınçları invaziv olarak, kalp ritmleri, oksijen saturasyonları ve vücut ısıları non invaziv olarak monitörize edilmiştir. Hastaların yoğun bakıma kabüllerinde rutin olarak ve monitörde saptanan aritmilerde anında 12 derivasyonlu EKG kayıtları alınmıştır.

6.2 İstatistiksel Analiz

Toplanan veriler bilgisayar ortamında analiz edilerek sınıflandırıldı. İstatistiksel hesaplamalar için SPSS (Statistical Package for the Social Sciences for Windows, version 13,0) programı kullanıldı. Parametrik değerler Mann – Whitney U testi ile değerlendirildi ve ortalama ve ± 2 SD sapması ile verildi. Nonparametrik değerler ise 'Ki – kare' testi ile değerlendirildi. Sistemik ventrikülü sağ ventrikül ve sistemik ventrikülü sol ventrikül olan hastalar gruplandırıldı ve belirlenen parametrelere göre kıyaslandı.

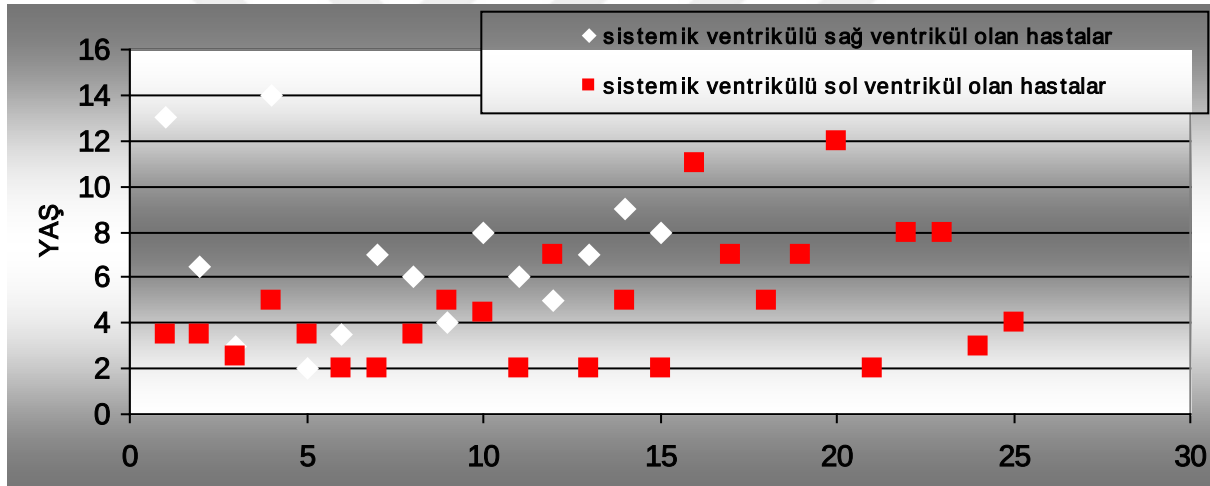
7. BULGULAR

Hastaların verileri retrospektif olarak değerlendirildiğinde toplam 40 hasta; sistemik ventrikülü sol ventrikül olan 25 hasta ve sistemik ventrikülü sağ ventrikül olan 15 hasta olmak üzere iki gruba ayrıldı. Çalışmaya alınan hastaların en küçüğü 2 en büyüğü de 14 yaşındadır ve yaş ortalaması $5,5 \pm 3,1$ dir. Sistemik ventrikülü sol ventrikül olan grubun yaş

ortalaması $4,8 \pm 2,8$ iken sistemik ventrikül sağ ventrikül olan grubun yaş ortalaması $6,8 \pm 3,3$ olarak hesaplanmış ve istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmamıştır ($p>0,05$). Hastaların ventrikül dominansına göre yaş ve kilo dağılımları sırasıyla şekil 7.1 ve şekil 7.2’ de gösterilmiştir.

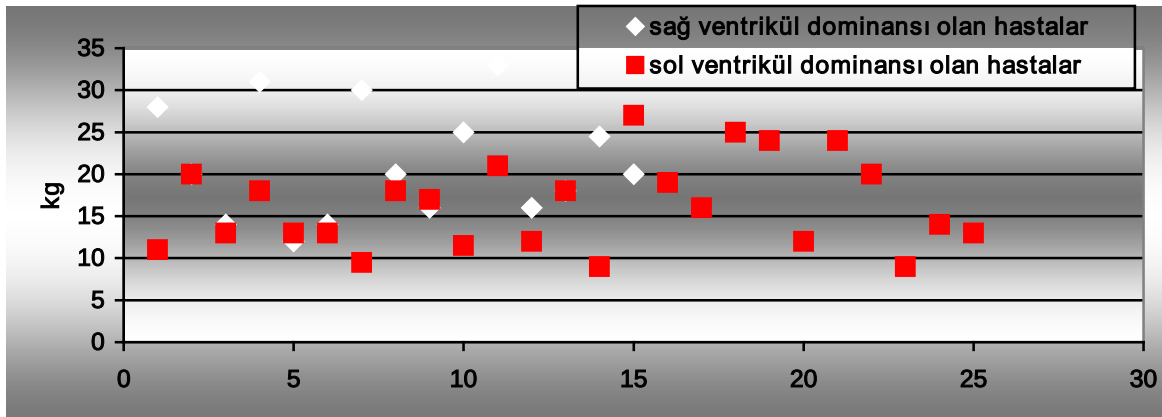
Çalışmaya alınan 40 hastanın 25’inin (%62,5) sistemik ventrikülü sol ventrikül, 15’ inin (%37,5) ise sistemik ventrikülü sağ ventriküldür. Sistemik ventrikülü sağ ventrikül olan hastaların 6’ sı (%40) erkek 9’ u kız (%60) iken sistemik ventrikülü sol ventrikül olan hastaların 15’ i (%60) erkek ve 10’ u (%40) kızdır. Tüm hastaların 21 tanesi (%52,5) erkek 19 tanesi (%47,5) ise kızdır. Ventrikül dominansına göre yaş dağılım oranları şekil 7.3’ te gösterilmiştir.

Şekil 7.1



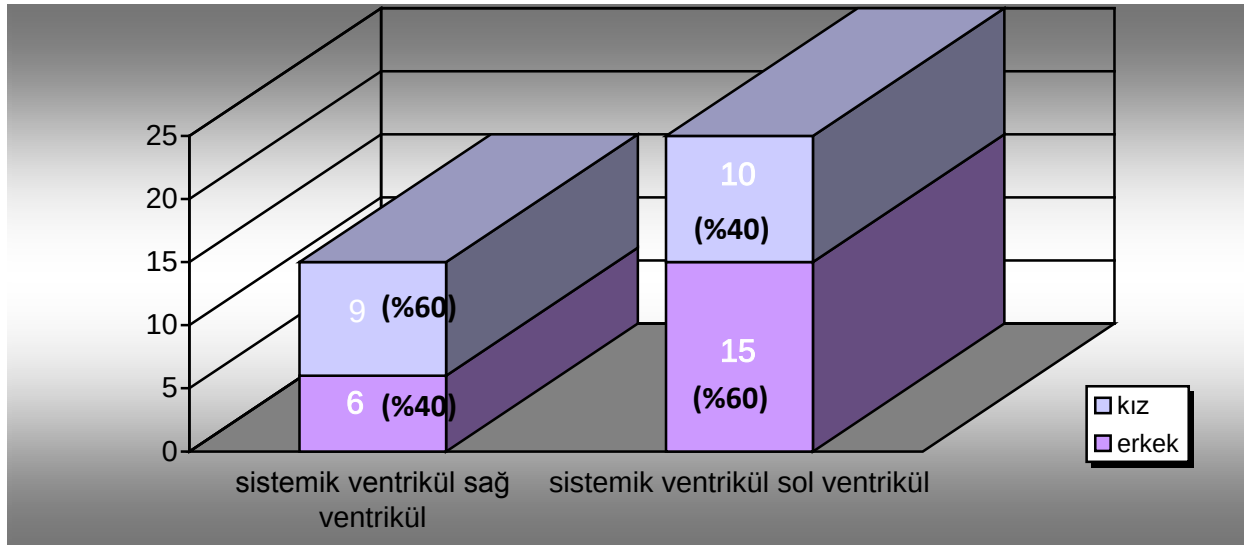
Ventrikül dominansına göre yaş dağılımları

Şekil 7.2



Ventrikül dominansına göre kilo dağılımları

Şekil 7.3

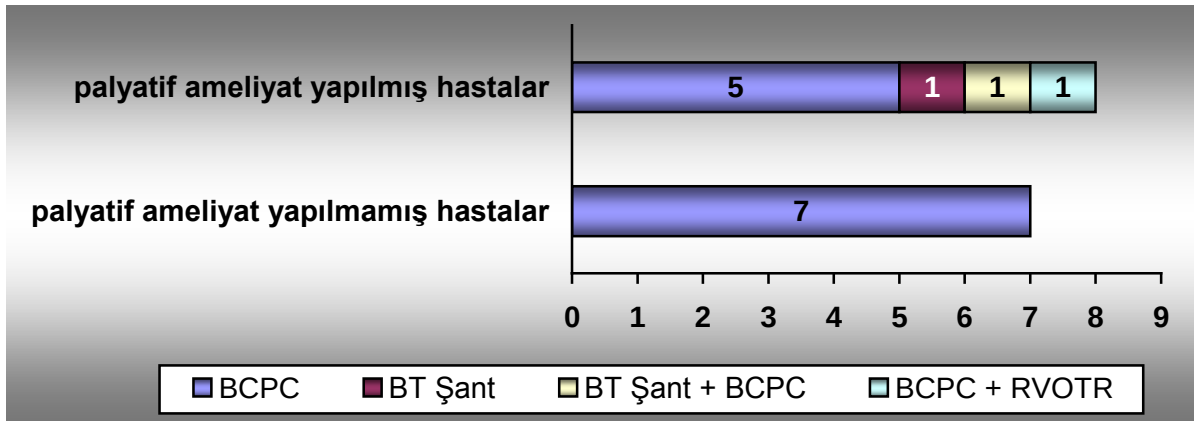


ventrikül dominansına göre yaş dağılım oranları

Her iki gruptaki hastaların kiloları kıyaslandığında sistemik ventrikülü sol ventrikül olan grubun ortalama kilosu $16,2 \pm 5,2$ iken sistemik ventrikülü sağ ventrikül olan grubun ortalama kilosu $21,4 \pm 6,7$ olarak hesaplanmıştır. Bu farklar istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur ($p < 0,01$).

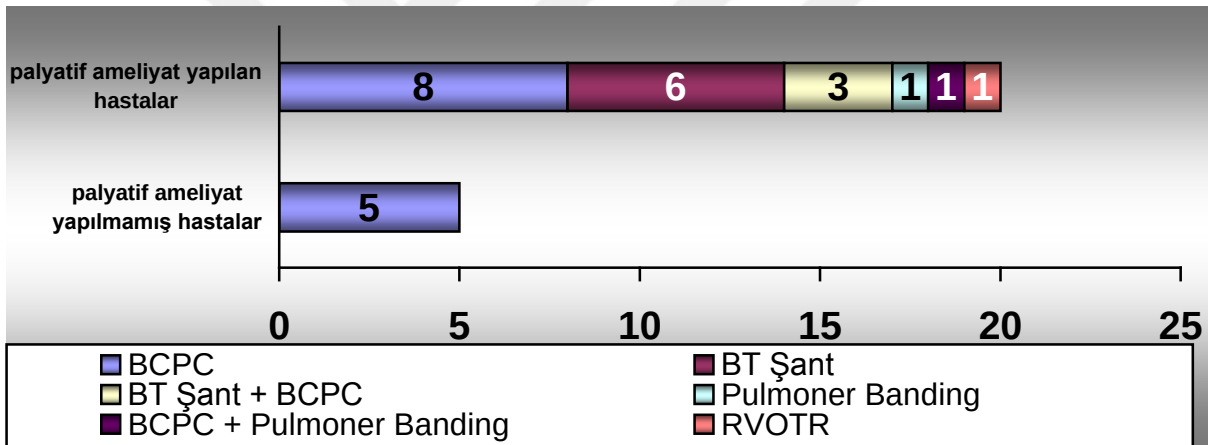
Sistemik ventrikülü sağ ventrikül olan hastaların 8'i (%53) ve sistemik ventrikülü sol ventrikül olan hastaların da 20'si (%80) daha önceden palyatif bir ameliyat geçirmişlerdir. Daha önceden palyatif ameliyat yapılmış sağ ventrikül dominansı olan hastalardan 5 hastaya (%62,5) BCPC, 1 hastaya (%12,5) BT şant, 1 hastaya (%12,5) önce BT şant sonra BCPC, 1 hastaya da (%12,5) BCPC + RVOTR yapılmışken (şekil 7.4), sol ventrikül dominansı olan hastalardan 8 hastaya (%40) BCPC, 6 hastaya (%30) BT şant, 3 hastaya (%15) önce BT şant sonra BCPC, 1 hastaya (%5) pulmoner banding, 1 hastaya (%5) BCPC + pulmoner banding, 1 hastaya da (%5) RVOTR yapılmıştır. (şekil 7.5).

Şekil 7.4



Sağ ventrikül dominansı olan hastaların geçirdiği palyatif ameliyatlar

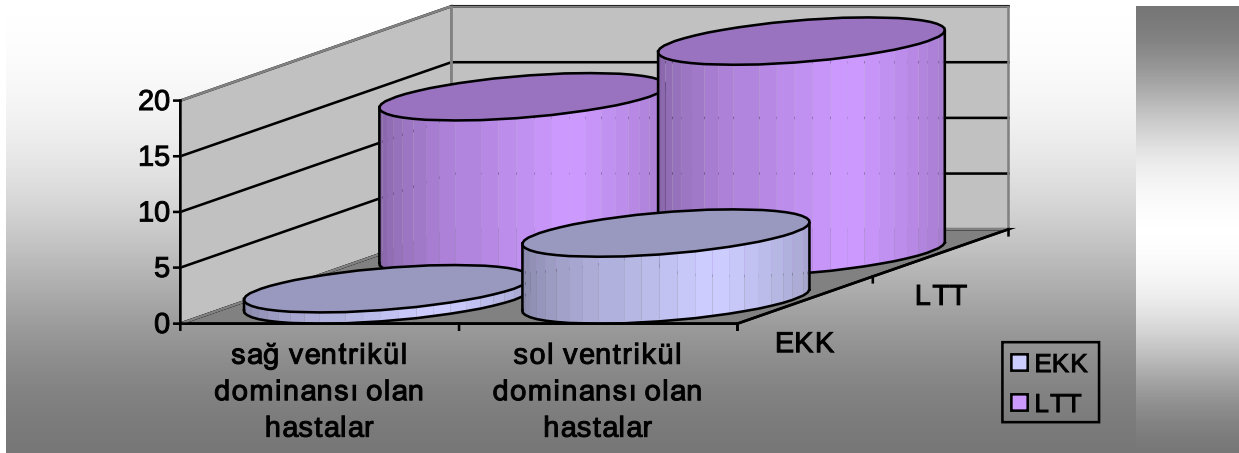
Şekil 7.5



Sol ventrikül dominansı olan hastaların geçirdiği palyatif ameliyatlar

Sağ ventrikül dominansı olan 15 hastanın 14'üne (%93,3) lateral tünel tekniği ile 1 tanesine de (%6,7) ekstrakardiyak konduit tekniği ile cerrahi yapıldı. Sol ventrikül dominansı olan hastaların da 19 tanesine (%76) lateral tünel tekniği, 6 tanesine de (%24) ekstrakardiyak konduit tekniği ile cerrahi yapıldı. Her iki gruptaki hastaların tamamının ameliyat öncesi ritmi normal sinüs ritmi idi. (şekil 7.6)

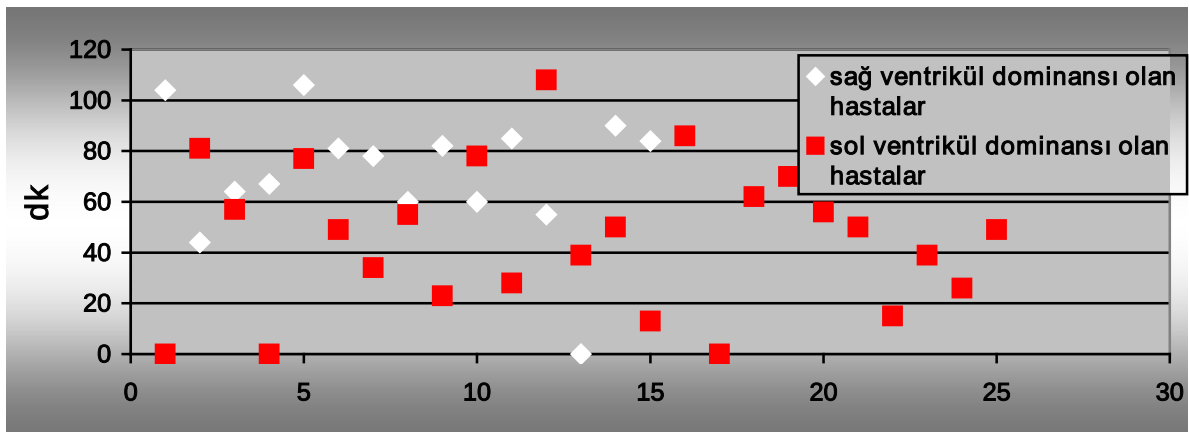
Şekil 7.6



sağ ve sol ventrikül dominansı olan hastalarda kullanılan ameliyat teknikleri

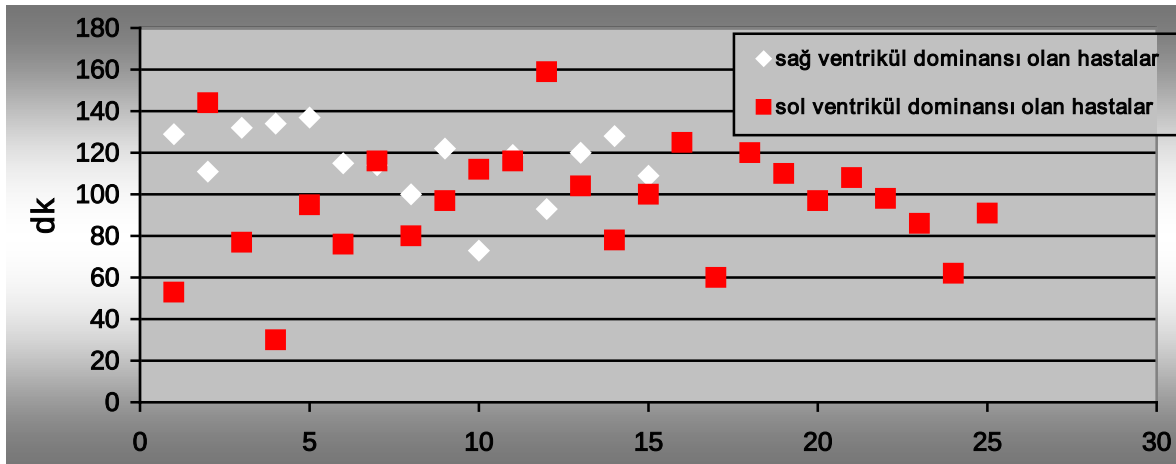
Ameliyat verilerinden CPB zamanı, aort klemp süresi ve ameliyat ısıları karşılaştırılmış ve sırasıyla sistemik ventrikülü sol ventrikül olan grupta ortalama $95,7 \pm 28,3$, $47,7 \pm 27,6$ ve $26,7 \pm 4$ ve sistemik ventrikülü sağ ventrikül olan grupta ortalama $115,7 \pm 17,1$, $70,6 \pm 26,2$ ve $26,2 \pm 1,8$ olarak hesaplanmıştır. Bu veriler ışığında sistemik ventrikülü sağ ventrikül olan grupta aort klemp süresi ve CPB süresi sistemik ventrikülü sol ventrikül olan gruba göre anlamlı derecede yüksek bulunmuştur ($p < 0,01$). Ameliyat sırasındaki vücut ısılarında ise istatistiksel fark yoktur ($p > 0,05$). Hastaların aort klemp süreleri ve CPB süreleri sırasıyla şekil 7.7 ve şekil 7.8’ de gösterilmiştir.

Şekil 7.7



Ventrikül dominansına göre aort klemp süreleri

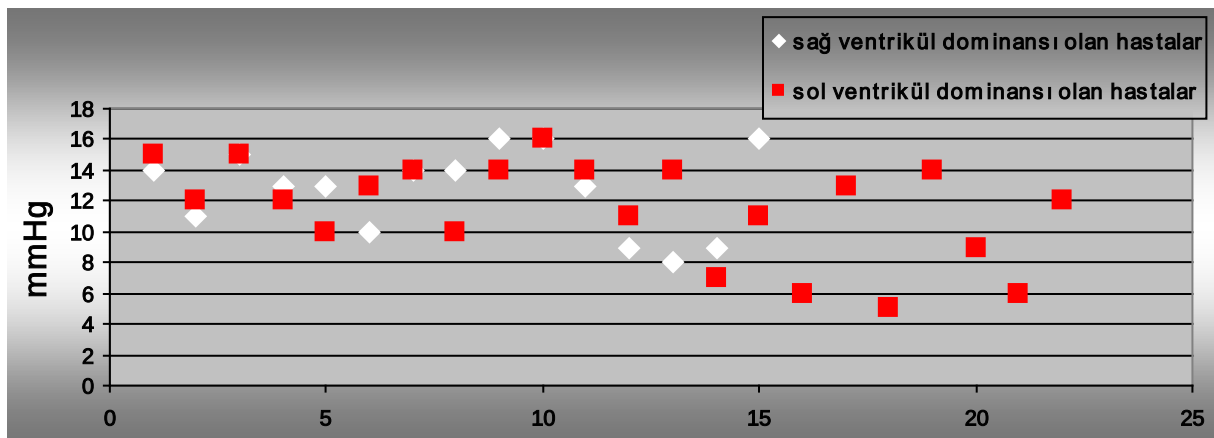
Şekil 7.8



Ventrikül dominansına göre kardiyo-pulmoner by-pass süreleri

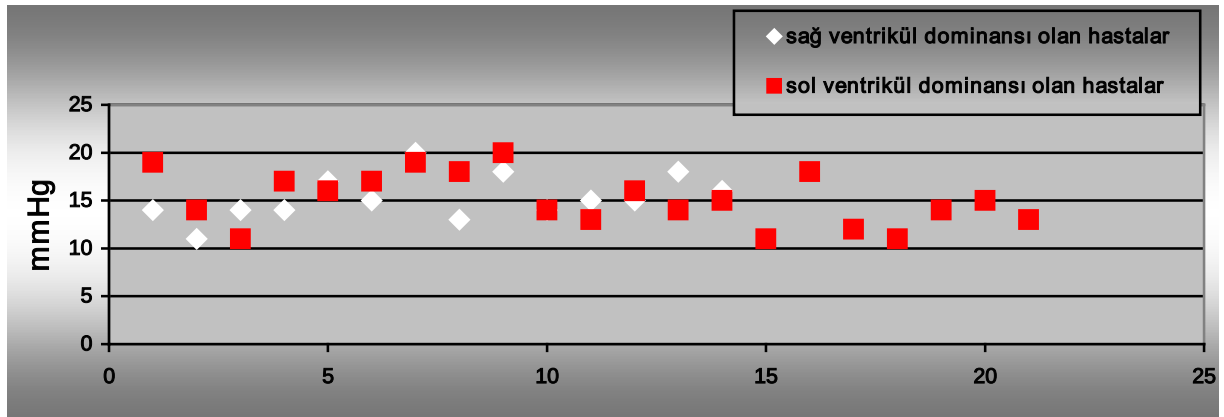
Hastaların preoperatif ve postoperatif ortalama pulmoner arter basınçları benzerdir. Sistemik ventrikülü sağ ventrikül olan grupta preoperatif ortalama pulmoner arter basıncı $12,7 \pm 2,7$ ve postoperatif pulmoner arter basıncı $15,3 \pm 2,2$ olarak saptanmıştır. Sistemik ventrikülü sol ventrikül olan hasta grubunda ise preoperatif ve postoperatif ortalama pulmoner arter basınçları sırasıyla $11,5 \pm 3$ ve $14,7 \pm 2,7$ olarak saptanmıştır. İki grup arasında preoperatif ve postoperatif ortalama pulmoner arter basınçları arasında anlamlı fark yoktur ($p>0,05$). Preoperatif ve postoperatif pulmoner arter basınçlarının ventrikül dominansına göre dağılımı şekil 7.9 ve şekil 7.10' da gösterilmiştir.

Şekil 7.9



Preoperatif pulmoner arter basınçlarına göre hastaların dağılımı

Şekil 7.10



Postoperatif pulmoner arter basınçlarına göre hastaların dağılımı

Preoperatif ekokardiyografik olarak elde edilen sol atriyum boyutları sistemik ventrikülü sağ ventrikül olan ve sistemik ventrikülü sol ventrikül olan grupta sırasıyla $20,5 \pm 5,03$ ve $22,6 \pm 6,1$ dir ve istatistiksel olarak anlamlı fark taşımamaktadır ($p>0,05$). Aynı şekilde her iki gruptaki hastaların hesaplanan Nakata indeksleri de benzerdir, sol ventrikülü dominant olan hastalar için ortalama $336,2 \pm 66,6$ ve sağ ventrikülü dominant olan hastalar için ortalama $376,1 \pm 114,7$ 'dir ve gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark oluşturmamaktadır ($p>0,05$). (tablo 7.1)

Tablo 7.1

	Preoperatif sol atriyum boyutları (mm)	Nakata index (mm^2/m^2)
Sağ ventrikül dominansı olan hastalar	$20,5 \pm 5,03$	$376,1 \pm 114,7$
Sol ventrikül dominansı olan hastalar	$22,6 \pm 6,1$	$336,2 \pm 66,6$

preoperatif ortalama sol atriyum boyutları ve Nakata indexleri

Sistemik ventrikül diyastol sonu ve sistol sonu çapları karşılaştırılmıştır. Sol ventrikül dominansı olan hastalarda sistol sonu çapı $23 \pm 6,7$ ve diyastol sonu çapı $35,1 \pm 9,2$ iken sağ ventrikül dominansı olan hastalarda sistol sonu çapı $17,4 \pm 6,2$ ve diyastol sonu çapı 29 ± 8 olarak saptanmıştır. İki gruptaki hastalar arasında sistemik ventrikül sistol sonu ve diyastol sonu çapları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark yoktur ($p>0,05$). (tablo 7.2)

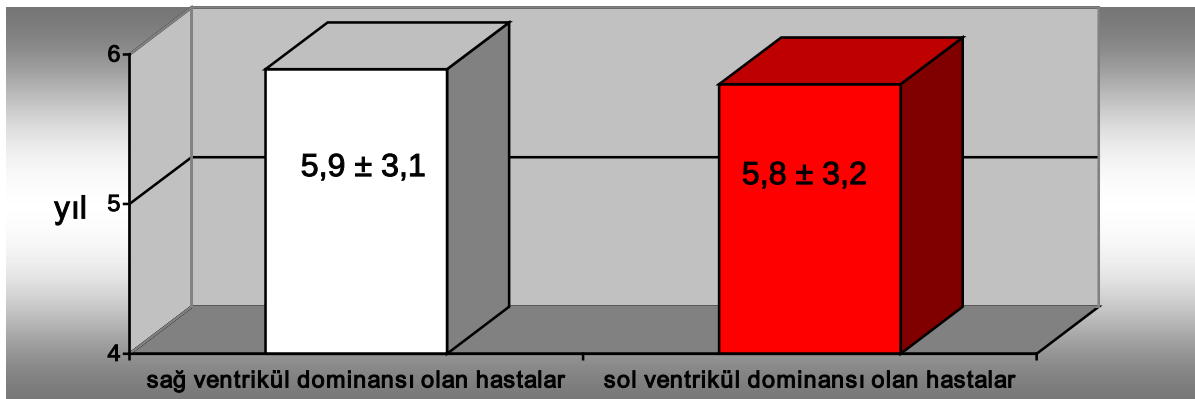
Tablo 7.2

	Diyastol sonu ap (mm)	Sistol sonu ap (mm)
Saę ventrikl dominansı olan hastalar	29,8 ± 8	17,4 ± 6,2
Sol ventrikl dominansı olan hastalar	35,1 ± 9,2	23 ± 6,7

Ortalama sistol sonu ve diyastol sonu sistemik ventrikl apları

alıřmamıza takip sresi en az 1 yılını doldurmuř hastalar alınmıřtır. Ortalama takip sreleri de iki grup iin benzerdir. Sistemik ventrikl saę ventrikl olan hastalar ortalama $5,9 \pm 3,1$ yıldır takip edilmekteyken sistemik ventrikl sol ventrikl olan hastalar ortalama $5,8 \pm 3,2$ yıldır takip edilmektedir. En uzun takip sresi ise 12 yıldır. Takip srelerinde iki grup arasında anlamlı fark yoktur ($p>0,05$). (řekil 7.5)

řekil 7.11



Ortalama postoperatif takip sreleri

Hastaların genel preoperatif verileri tablo7.3’ te verilmiştir.

Tablo 7.3

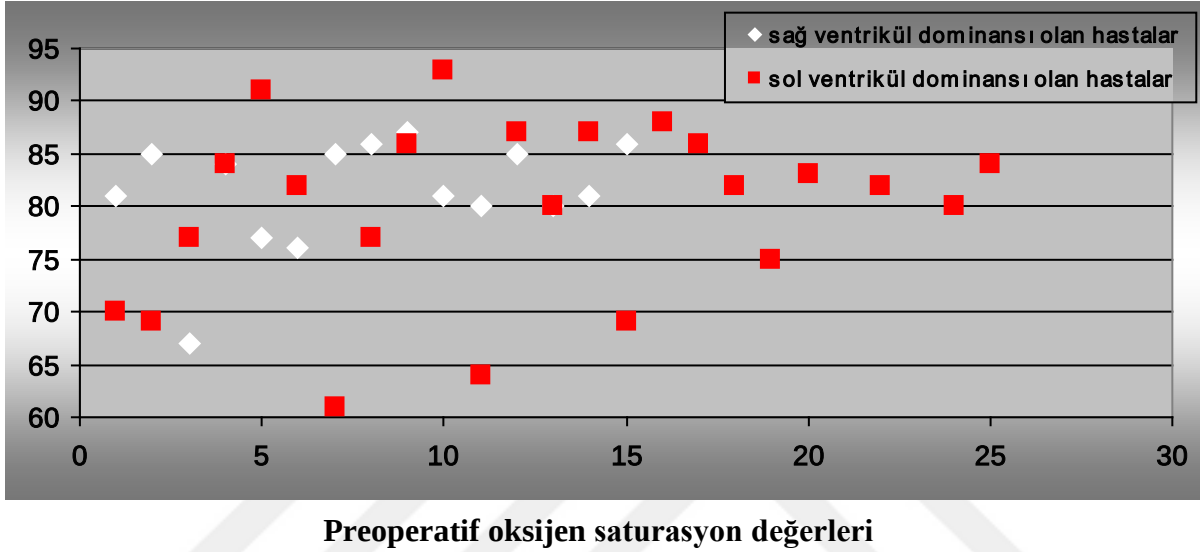
	Sağ ventrikül dominansı olan hastalar	Sol ventrikül dominansı olan hastalar
Yaş	6,8 ± 3,3	4,8 ± 2,8
Kilo	21,4 ± 6,7	16,2 ± 5,2
Aort klemp süresi (dk)	70,6 ± 26,2	47,7 ± 27,6
CPB süresi (dk)	115,7 ± 17,1	95,7 ± 28,3
Ameliyat ısıları (C°)	26,2 ± 1,8	26,7 ± 4
Preoperatif sol atriyum boyutu (mm)	20,5 ± 5,3	22,6 ± 6,1
Preoperatif pulmoner arter basıncı (mmHg)	12,7 ± 2,7	11,5 ± 3
Postoperatif pulmoner arter basıncı (mmHg)	15,3 ± 2,2	14,7 ± 2,7
Nakata indexi (mm²/m²)	376,1 ± 114,7	336,2 ± 66,6
Preoperatif oksijen saturasyonu	81,4 ± 5,2	78,1 ± 10
Postoperatif oksijen saturasyonu	93,8 ± 6,2	97,4 ± 2,7
Postoperatif takip süresi (yıl)	5,9 ± 3,1	5,8 ± 3,2

Hastaların genel verileri

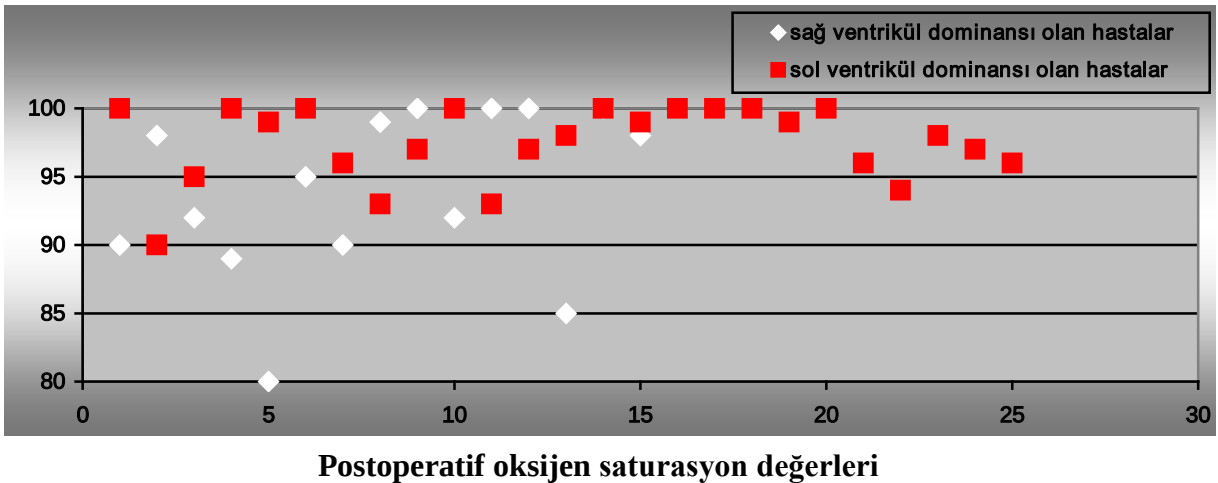
Hastaların preoperatif ve postoperatif oksijen saturasyonları karşılaştırılmıştır. Sistemik ventrikülü sağ ventrikül olan hasta grubunda preoperatif ve postoperatif oksijen saturasyonları sırasıyla ortalama 81,4 ± 5,2 ve 93,8 ± 6,2 ‘dir. Sistemik ventrikülü sol

ventrikül olan hasta grubunda ise preoperatif ve postoperatif oksijen saturasyonları sırasıyla ortalama $78,1 \pm 10$ ve $97,4 \pm 2,7$ 'dir. Bu farklar istatistiksel olarak anlamlı değildir ($p>0,05$). Preoperatif ve postoperatif oksijen saturasyonları sırasıyla şekil 7.12 ve şekil 7.13' te gösterilmiştir.

Şekil 7.12



Şekil 7.13



Ventrikül dominansı ile postoperatif komplikasyon gelişmesi arasındaki ilişki incelendiğinde; sol ventrikül dominansı olan hastaların 5'inde (%20) , sağ ventrikül dominansı olan hastaların ise 6'sında (%40) komplikasyon gelişmiştir. Gelişen komplikasyonlar; uzamış drenaj sonucu

torasentez ya da tüp torakostomi, şilotoraks, perikardiyal efüzyon sonucu perikardiyosentez, Fontan dolaşımına intolerans sonucu takedown ya da fenestrasyon yapılması, pacemaker takılması sayılabilir. İstatistiksel olarak sistemik ventrikülü sağ ventrikül ya da sol ventrikül olan Fontan yapılmış hastalarda postoperatif komplikasyon gelişme oranı benzerdir ($p>0,05$). Ventrikül dominansına göre postoperatif komplikasyonların sınıflaması tablo 7.4’ te gösterilmiştir.

Tablo 7.4

	Sağ ventrikül dominansı olan hastalar	Sol ventrikül dominansı olan hastalar
Torasentez	1 hasta	1 hasta
Perikardiyosentez		1 hasta
Şilotoraks		1 hasta
Takedown	1 hasta	1 hasta
Fenestrasyon	1 hasta	
Pacemaker takılması	1 hasta	1 hasta
Uzamış drenaj	2 hasta	

Ventrikül dominansına göre postoperatif komplikasyonlar

Sistemik ventrikülü sağ ventrikül olan hastaların 7’sinde (%46) preoperatif , 12’sinde (%80) postoperatif sistemik kapak yetmezliği saptanırken sistemik ventrikülü sol ventrikül olan hastaların 11’inde (%44) preoperatif , 23’ünde (%92) postoperatif sistemik AV kapak yetmezliği saptanmıştır. Sistemik kapak yetmezliği bakımından preoperatif ve postoperatif veriler gruplar arasında benzerdir ve istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmamıştır ($p>0,05$).

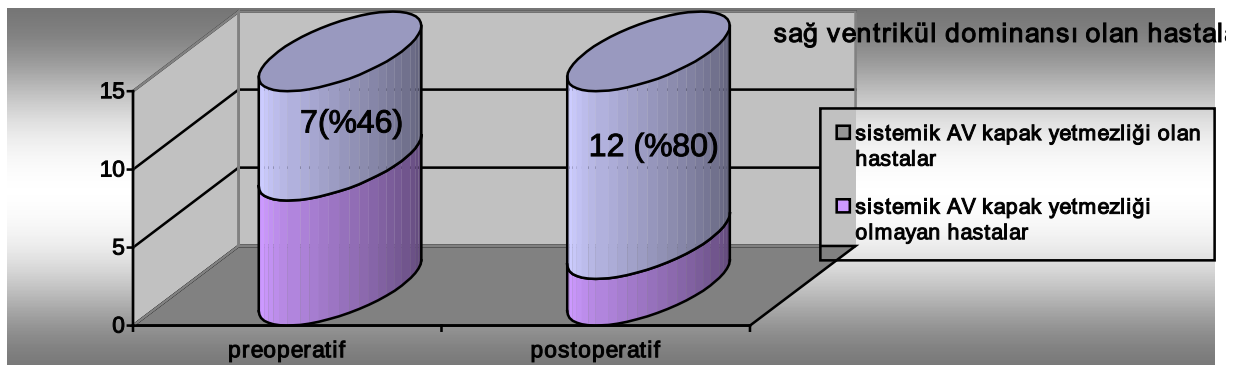
Preoperatif dönemdeki yetmezlik dereceleri minimal ya da 1. derece iken postoperatif yetmezlik dereceleri minimalden 3. dereceye kadar değişmektedir. Sistemik ventrikülü sağ ventrikül olan hastalardan 5 tanesinin minimal, 2 tanesinin de 1. derece preoperatif sistemik AV kapak yetmezliği saptanmışken, postoperatif dönemde 6 hastanın minimal, 2 hastanın 1. derece , 3 hastanın 2. derece, 1 hastanın da 3. derece sistemik AV kapak yetmezliği saptandı. Sistemik ventrikülü sol ventrikül olan hastalardan 6 tanesinin minimal, 5 tanesinin de 1. derece preoperatif sistemik AV kapak yetmezliği saptanmışken, 11 hastanın minimal, 6 hastanın 1. derece ,5 hastanın 2. derece, 1 hastanın da 3. derece postoperatif sistemik AV kapak yetmezliği saptandı. (tablo 7.5 , şekil 7.14 ve şekil 7.15)

Tablo 7.5

	Preoperatif sistemik AV kapak yetmezliği	Postoperatif sistemik AV kapak yetmezliği
Sağ ventrikül dominansı olan hastalar	7 hasta (%46)	12 hasta (%80)
Sol ventrikül dominansı olan hastalar	11 hasta (%44)	23 hasta (%92)

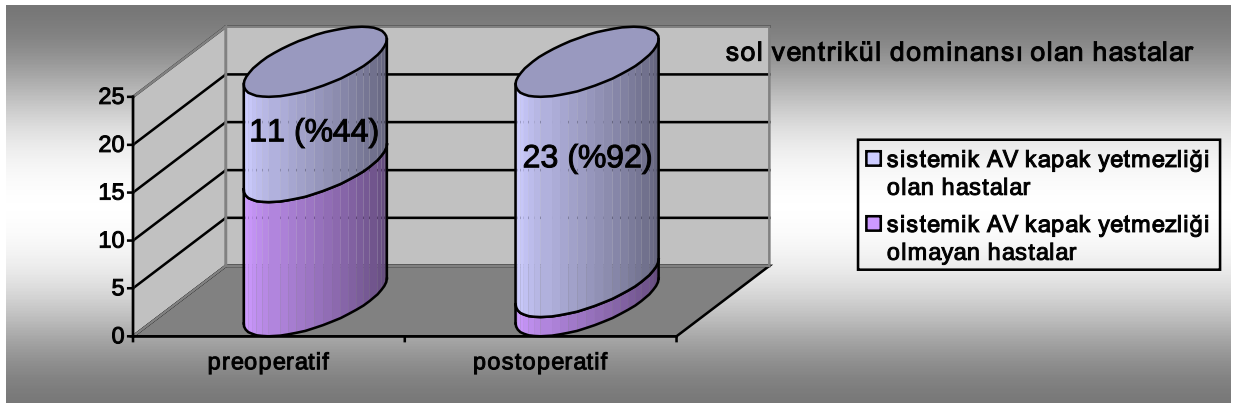
Preoperatif ve postoperatif sistemik AV kapak yetmezliği olan hasta sayıları ve oranları

Şekil 7.14



Sağ ventrikül dominansı olan hastalarda preoperatif ve postoperatif sistemik AV kapak yetmezliği oranları

Şekil 7.15

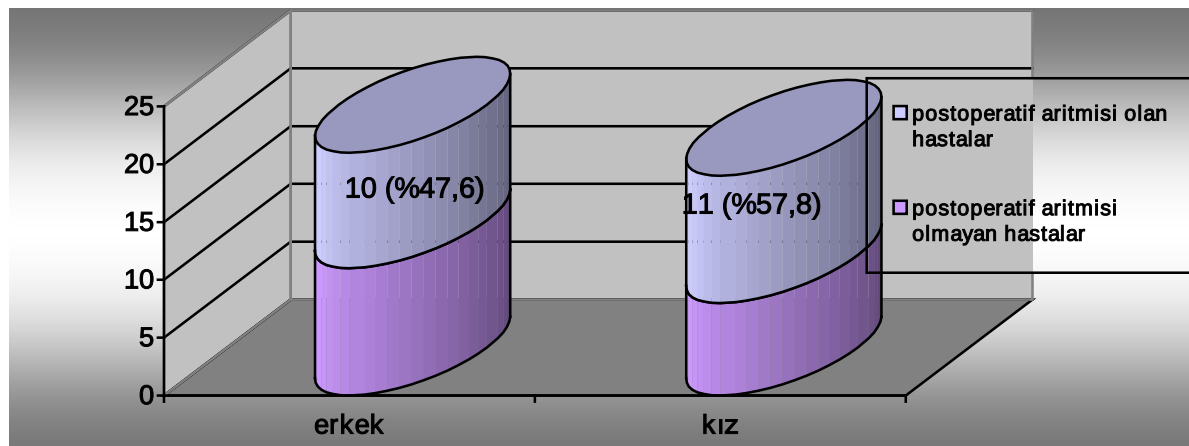


Sol ventrikül dominansı olan hastalarda preoperatif ve postoperatif sistemik AV kapak yetmezliği oranları

Hastaların aritmilerinin değerlendirilmesinde Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı ile birlikte hareket edilmiştir. Postoperatif dönemde toplam 21 hastada (%52,5) aritmi görülmüştür. Postoperatif takiplerde karşılaştığımız ritm problemleri atriyal fibrilasyon (7 hasta), nodal ritm (5 hasta), supraventriküler taşikardi (4 hasta), AV blok (1 hastada geçici pacemaker, 2 hastada kalıcı pacemaker ihtiyacı oldu) olarak sayılabilir. Bazı hastalarda postoperatif takiplerde birden çok ritm problemi ile karşılaşıldı. Ritm problemi olan hastaların 4 tanesinde normal sinüs ritmi sağlanamadı. Bu hastalardan 2 tanesinin ritmi nodal ritm iken 2 tanesininki ise pacemaker ritmi idi.

Cinsiyetin postoperatif aritmie etkisi incelendiğinde 21 erkek hastanın 10' unda (%47,6) , 19 kız hastanın ise 11' inde (%57,8) postoperatif dönemde aritmi saptanmıştır. İstatistiksel olarak cinsiyetin aritmie etkisi yoktur ($p>0,05$). (şekil 7.16)

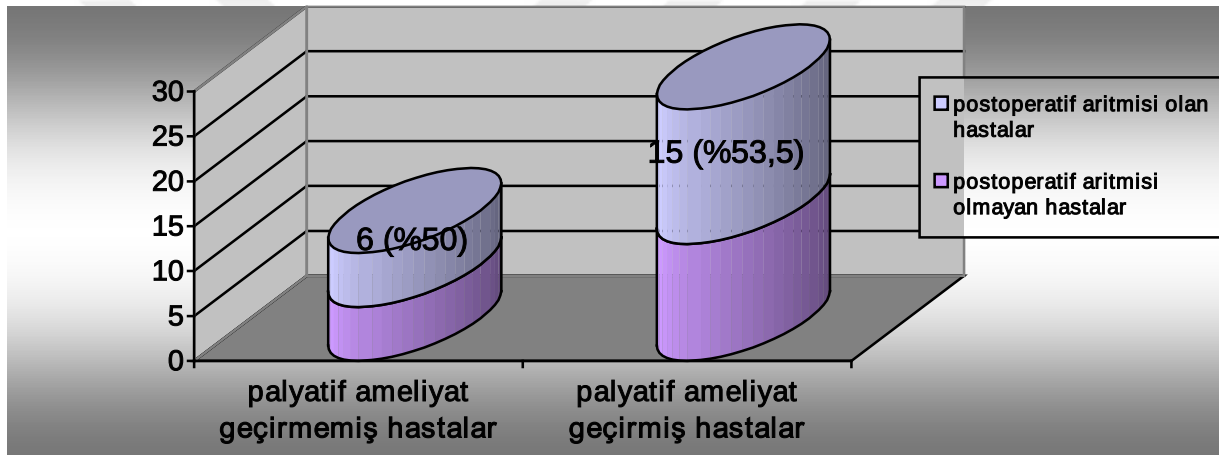
Şekil 7.16



cinsiyete göre postoperatif aritmi görülme oranları

Daha önceden geçirilmiş palyatif ameliyatların postoperatif aritmiye etkisi incelendiğinde daha önceden herhangi bir palyatif ameliyat geçirmiş 28 hastanın 15' inde (%53,5) postoperatif dönemde aritmi görülürken daha önceden herhangi bir palyatif ameliyat geçirmemiş 12 hastanın 6' sında (%50) postoperatif dönemde aritmi görülmüştür. Bu veriler ışığında geçirilmiş palyatif cerrahi girişimlerin postoperatif aritmi için istatistiksel olarak anlamlı risk oluşturmadığı söylenebilir ($p>0,05$). (şekil 7.17)

Şekil 7.17



Palyatif ameliyat yapılan ve yapılmayan hastalarda postoperatif aritmi görülme oranları

Ameliyat tekniğinin postoperatif aritmiye etkisine baktığımızda lateral tünel tekniği ile ameliyat edilmiş 33 hastanın 19' unda (%57) ekstrakardiyak konduit tekniği ile ameliyat edilmiş 7 hastanın ise 2' sinde (%28,5) postoperatif dönemde aritmi görülmüştür. Hesaplanan p değeri 0,226 olmakla beraber ekstrakardiyak konduit tekniği ile yapılan ameliyat sayısı az olduğundan istatistiksel açıdan karşılaştırma yapmak doğru sonuç vermeyecektir.

Postoperatif aritmilerin diğer komplikasyonlar ile bağlantısı incelendiğinde; postoperatif dönemde herhangi bir komplikasyon gelişmemiş 29 hastanın 15' inde (%51,7) aritmi olmuşken herhangi bir komplikasyon gelişmiş 11 hastanın 6' sında (%54,5) aritmi olmuştur ($p>0,05$).

Preoperatif sağ atriyum basınçlarına bakıldığında sağ atriyum basıncı 5 mmHg’ dan düşük hastalarda postoperatif aritmi gözlenmezken sağ atriyum basıncı 5 mmHg ve daha yüksek olan hastalarda postoperatif aritmiler görülmüştür. Preoperatif sağ atriyum basıncı 5 mmHg olan 3 hastanın 2’ sinde (%66), 6 mmHg olan 8 hastanın 5’ inde (%62,5), 7 mmHg olan 5 hastanın 3’ ünde (%60), 8 mmHg olan 5 hastanın 4’ünde (%80), 9 mmHg olan 8 hastanın 3’ ünde (%37,5), 10 mmHg olan 2 hastada da (%100), 11 mmHg olan 2 hastanın birinde (%50) ve 12 mmHg olan hastada da postoperatif aritmi görülmüştür. (tablo 7.6)

Tablo 7.6

	Postoperatif aritmi görülen hastalar	Postoperatif aritmi görülmeyen hastalar
Sağ atriyum basıncı 5 mmHg dan düşük hastalar	0 hasta (%0)	6 hasta (%100)
Sağ atriyum basıncı 5 mmHg dan yüksek hastalar	21 hasta (%61,7)	13 hasta (%38,3)

Preoperatif sağ atriyum basıncı 5 mmHg’ dan yüksek ve düşük olan hastalarda postoperatif aritmi görülme oranları

Ventrikül dominansının postoperatif aritmiye etkisi incelendiğinde; sağ ventrikül dominansı olan 15 hastanın 8’ inde (%53) ve sol ventrikül dominansı olan 25 hastanın 13’ ünde (%52) postoperatif aritmi saptanmıştır. Bu bilgiler ve veriler ışığında çalışmamızda ventrikül dominansının postoperatif aritmiye etkili olmadığı bulunmuştur ($p>0,05$).

Preoperatif ve postoperatif pulmoner arter basınçlarının postoperatif aritmiye etkisi incelendiğinde preoperatif pulmoner arter basıncı 9mmHg ve altında olan 8 hastanın sadece 2’ sinde (%12,5) postoperatif aritmi saptanırken, preoperatif pulmoner arter basıncı 10 mmHg ve üstünde olan 32 hastanın 19’ unda (%59,3) postoperatif dönemde aritmi saptanmıştır. Preoperatif pulmoner arter basıncının 10mmHg’ dan yüksek olması postoperatif aritmi riskini artırmaktadır ($p<0,02$). Postoperatif pulmoner arter basınç değerleri ile aritmi arasında bir

farklılık saptanmamıştır. Basınçları 10 mmHg ve 20 mmHg arasında değişen hastalardan tüm basınç değerlerinde aritmisi olanlar bulunmaktadır. Postoperatif pulmoner arter basınç değerleri ile aritmi arasında istatistiksel bir fark saptanmamıştır ($p>0,05$). (tablo 7.7)

Tablo 7.7

	Postoperatif aritmi görülen hastalar	Postoperatif aritmi görülmeyen hastalar
Preoperatif pulmoner arter basıncı 10 mmHg’ dan düşük hastalar	2 hasta (%12,5)	6 hasta (%87,5)
Preoperatif pulmoner arter basıncı 10 mmHg’ dan düşük hastalar	19 hasta (%59,3)	13 hasta (%40,7)

Preoperatif pulmoner arter basıncı 10 mmHg’ dan düşük hastalarla preoperatif pulmoner arter basıncı 10 mmHg ve daha yüksek olan hastalarda postoperatif aritmi görülme oranları

8. TARTIŞMA

Fontan ameliyatı yapılmış sistemik ventrikülü sağ ventrikül olan ve sistemik ventrikülü sol ventrikül olan hastaların postoperatif dönemdeki aritmilerinin araştırıldığı tek merkezli çalışmamızda hasta yaşı, aort klemp süresi , preoperatif sol atriyum boyutu, preoperatif ve postoperatif oksijen saturasyonları, preoperatif ve postoperatif pulmoner arter basınçları, postoperatif takip süresi, daha önceden geçirilmiş palyatif ameliyatları açısından her iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktur. Bu veriler ışığında çalışmamızın homojen bir hasta grubunda yapıldığı söylenebilir.

Kumar çalışmasında ekstrakardiyak konduit tekniği ile ameliyat edilenlerde erken postoperatif SA nod disfonksiyonu insidansını yüksek bulmuştur. Uzun dönemdeki takiplerinde ise ekstrakardiyak konduit tekniği ve lateral tünel tekniği ile ameliyat edilenler

arasında SA nod disfonksiyonu açısından anlamlı bir istatistiksel fark olmadığını belirtmiştir. (3) Chowdhury ise Fontan ameliyatı sonrası gelişen SVT'lerin muhtemelen multifaktöryel olduğunu belirtmekle beraber ekstrakardiyak konduit tekniği ile ameliyat edilen bilateral SVC ve sistemik ventriküler disfonksiyonu olan hastalarda postoperatif SVT görülmesinin daha sık olduğunu bildirmiştir. (4). Çalışma grubumuzdan elde ettiğimiz veriler ışığında ekstrakardiyak konduit tekniği ile ameliyat edilen 7 hastadan 2 tanesinde postoperatif dönemde aritmi saptanmıştır. Ektrakardiyak konduit tekniği ile ameliyat edilen hasta sayısının azlığı sebebiyle lateral tünel tekniği ile karşılaştırmamızda istatistiksel olarak anlamlı sonuçlar elde edilememektedir.

Gewilling 1992 yılında yaptığı, Fontan ameliyatı için aritmi insidansı, aritmi için risk faktörleri ve klinik olarak anlamlı aritmileri belirlemeyi amaçladığı 104 hastalık çalışmasında ileri yaş, büyük sağ atriyum boyutu ve artmış ortalama pulmoner arter basıncını postoperatif geç aritmi için risk faktörü olarak saptamıştır. Aynı çalışmasında preoperatif oksijen saturasyonunu postoperatif aritmi için risk faktörü olmadığını bildirmiştir. (5). Postoperatif volüm yüküne miyokard cevabı hızlı olduğundan genç yaşta Fontan yapılanlarda atriyal aritmilerin daha az görülmesi olasıdır. Bununla beraber Nürnberg çalışmasında yaş ile postoperatif atriyal aritmiler arasında bir ilişki saptamamıştır. (83) Çalışmamızda sistemik ventrikülü sağ ventrikül ve sistemik ventrikülü sol ventrikül olan hastaların yaş ortalamaları sırasıyla $6,8 \pm 3,3$ ve $4,8 \pm 2,8$ olarak saptandı. Hasta gruplarımızın yaş dağılımları arasında istatistiksel olarak fark yoktu ve yaş dağılımı homojendi. İstatistiksel olarak yaş dağılımı ile postoperatif aritmi açısından ilişki saptanmadı. Çalışmamızda Gewilling' den farklı olarak preoperatif sağ atriyum boyutu değil sağ atriyum basıncı incelendi. Preoperatif sağ atriyum basıncı 5 mmHg'dan düşük hastalarda postoperatif aritmi gözlenmezken preoperatif sağ atriyum basıncı 5 mmHg ve daha yüksek olan hastalarda postoperatif aritmi saptandı ve istatistiksel olarak yüksek sağ atriyum basıncı ile postoperatif aritmi ilişkilendirildi. Preoperatif pulmoner arter basınçları 10 mmHg' dan düşük olan 8 hastanın 2' sinde postoperatif aritmi saptanmışken preoperatif pulmoner arter basıncı 10 mmHg ve üstünde olan 32 hastanın 19' unda postoperatif dönemde aritmi saptandı. Bu konuda Gewilling ile benzer sonuçlar bulmakla beraber çalışmamızda preoperatif pulmoner arter basıncı 10 mmHg' dan yüksek basınçlar ile postoperatif aritmi ile ilişki saptamışken Gewilling 20 mmHg' dan yüksek preoperatif pulmoner arter basıncı ile postoperatif aritmi arasında ilişki saptamıştı. Gewilling'in çalışması ile benzer sonuç bulduğumuz diğer bir parametre de preoperatif oksijen saturasyonları idi. Preoperatif ve postoperatif oksijen saturasyonları sistemik

ventrikülü sağ ventrikül olan ve sistemik ventrikülü sol ventrikül olan hasta gruplarında anlamlı bir farklılık göstermiyordu ve preoperatif ve postoperatif oksijen saturasyonları ile postoperatif aritmi açısından bir ilişki saptanmadı.

Fontan ameliyatı sonrası taşiaritmi ve bradiaritmilerin olası sebepleri ; 1- SA nodun kendisinin ya da arterinin hasarlanması , 2- geniş atriyal sütur hatları ve insizyonları, 3-atrilyal myokardiyumun ekspozur sırasında uzun süre yüksek basınca maruz kalması olarak sayılabilir. İletken olmayan skar dokusuyla iyileşen sağ atriya yapılmış geniş dikişler, sinüs nodunun ya da arterinin önceden yapılmış Hemi-Fontan ameliyatlarında zedelenmesi, crista terminalis zedelenmesi, intrakardiyak tamirlerde yapılan geniş sağ atriya kesileri, çok basamaklı operasyonlar Fontan sonrası atriyal aritmiler için hazırlayıcı faktörlerdir. (71,72,73). Elektroanatomik çalışmalar crista terminalisteki ve sağ atriyaumdaki skar dokularının iletken olmadığını ve intraatriyal reentral taşiaritmilere zemin hazırladığını göstermiştir.(74,75). Crista terminalisten uzak konulan dikişlerin modifiye Fontan ameliyatlarında postoperatif atriyal flutter insidansını azalttığı gösterilmiştir.(76). Cavo-atrilyal bileşkeyi çaprazlayan insizyonlarda sinüs nod disfonksiyonu insidansı artmıştır. (77,78) Fenestrasyon yapılmayan olgular için ekstrakardiyak konduit tekniğinin atriyal cerrahi içermemesi, geniş atriya sütur hattının olmaması, atriyaumun küçültülmemesi gibi özellikleri nedeni ile postoperatif atriyal aritmi gelişmemesi için bir avantaj sağladığı düşünülebilir. Ayrıca ekstrakardiyak konduit tekniğinde aort klemp konmadan da işlem gerçekleştirilebilir. Aort klemp süresi ile Fontan sirkülasyonunun başarısız olması arasında ilişki olduğu düşünüldüğünde bu da ekstrakardiyak konduit tekniği için bir avantajdır.(79,80,81). Lateral tünel tekniğinin avantajı ise Fontan yolunu oluşturan nativ dokunun büyüme potansiyelinin olması, sistemik ve pulmoner kan akım yollarında restriksiyon yapmaması, atriyal basınç artışının minimal olmasıdır. Bununla beraber Kumar ekstrakardiyak konduit tekniğinin postoperatif sinüs nod disfonksiyonu için bir risk faktörü olduğunu söylemektedir. Ovroutski ise ekstrakardiyak konduit tekniğinde sinüs ritminin lateral tünel tekniğine göre daha yüksek oranda sağlandığını ve lateral tünel tekniğinde sinüs nod disfonksiyonuna bağlı pacemaker ihtiyacının daha fazla olduğunu bildirmiştir. Fiore ise ekstrakardiyak konduit tekniği ve lateral tünel tekniğini karşılaştırdığı çalışmasında sinüs ritminin devamının sağlanması ve pacemaker ihtiyacı açısından her iki teknik arasında fark saptamamıştır.(82) Nürnberg 2004 yılındaki 74 hastalık çalışmasında sistemik ventrikülü sağ ventrikül olan hastalar için lateral tünel tekniğinin postoperatif erken dönemde gelişen taşiaritmiler için risk faktörü olduğunu belirtmiştir. Bilateral SVC ve sistemik ventrikül disfonksiyonu olan hastalarda ekstrakardiyak

konduit tekniği sonrası supraventriküler aritmi insidansının yüksek olduğunu bildiren çalışmalar da vardır.(4). Bizim çalışmamızda ise sistemik ventrikülü sağ ventrikül olan ve sistemik ventrikülü sol ventrikül olan hasta grupları arasında istatistiksel çalışma yapılabilecek dağılım sağlanabilmekteyken ekstrakardiyak konduit tekniği ile yapılan ameliyat sayısının azlığı nedeniyle ameliyat tekniklerinin karşılaştırılması adına benzer bir dağılım sağlanamadı. Ekstrakardiyak konduit tekniği ile ameliyat edilen 7 hastanın 2 tanesinde postoperatif aritmi saptanmışken lateral tünel tekniği ile ameliyat edilen 33 hastanın 19'unda postoperatif aritmi saptanmıştır. Sistemik ventrikülü sağ ventrikül olan hasta grubuyla sistemik ventrikülü sol ventrikül olan hasta grubunun postoperatif aritmi açısından karşılaştırılmasında ise postoperatif aritmi açısından bir fark saptanmadı.

Peters 60 hastalık Fontan sonrası aritmileri incelediği çalışmasında sağ atriyum basınç yüksekliği olan düşük ejeksiyon fraksiyonlu hastalarda erken dönem ve geç dönem postoperatif aritmi insidansının yüksek olduğunu bildirmiştir. Erken postoperatif dönemde gelişen aritmilerin ve aritmiye bağlı ölümlerin yüksek sağ atriyum basıncı dışında preoperatif bir belirtecinin olmadığını eklemiştir. Aynı zamanda erken postoperatif dönemde gelişen aritmilerin çift girişli ventriküle sahip hastalarda triküspid atrezili hastalara göre daha zor tolere edildiğini belirtmiştir. Geç postoperatif dönemde gelişen aritmilerin de yüksek sağ atriyum basıncı ile ilişkili olduğunu ve sağ atriyal trombüsü sonucu gelişen atriyal obstrüksiyonun ya da pulmoner emboli sonucu gelişen pulmoner obstrüksiyonun ilk belirtisi olabileceğini saptamıştır. Geç postoperatif dönemde devam eden yüksek sağ atriyum basıncı pulmoner vasküler hastalığa, sağ ventrikül outflowda obstrüksiyona ve koroner sinüs basıncını artırıp koroner dolaşımın azalması sonucu ventrikül fonksiyonunda bozulmaya yol açabilir.(84) Postoperatif gelişen aritmiler bu sebeplerden dolayı etyolojisi mutlaka araştırılmalı ve Fontan sirkülasyonunu tehdit eden Fontan yolundaki obstrüksiyonlar için müdahale yapılmalıdır. Sadece aritmiyi tedavi etmek bu tip patolojilerin atlanmasına ve ilerleyen dönemlerde kardiyak fonksiyonların geri dönüşümsüz bozulmasına sebep olabilir. Kendi serisinde 60 hastanın 19'unda (%32) erken postoperatif dönemde aritmi saptanmış ve bunların 11'i (%58) fatal sonuçlanmıştır. Atriyal flutterin postoperatif dönemde spontan ya da kardiyoversiyonla daha kolay sinüs ritmine döndürüldüğünü dolayısıyla Fontan ameliyatı sonrası daha kolay tolere edildiğini belirtmiştir. Nodal ritin ve AV tam bloklu ritin Fontan sirkülasyonu yapılan hastalarda daha iyi tolere edilmektedir. Bunun sebebi ise Fontan sirkülasyonunun atriyumla taşınan sinüs ritmine kritik olarak bağımlı olmamasıdır. Kurer ise Peters'e benzer çalışmasında erken postoperatif dönemde gelişen aritmi oranını %93 olarak

bildirmiş fakat aritmilerin sadece %10 kadarı fatal sonuçlanmış. Gewilling ise postoperatif erken aritmi insidansını %9 , aritmi sebepli mortalite oranını %10 olarak saptamıştır. (6).

Çalışmamızda ise Peters'e benzer olarak yüksek preoperatif sağ atriyum basıncı olan hastalarda postoperatif erken dönemde aritmi insidansını yüksek bulduk. Erken postoperatif aritmi oranımız ise 21 hastayla %52,5 düzeyinde idi. Uzun dönem takiplerde nodal ritimdeki hastalarımızda ve pacemaker ritimli hastalarımızda ciddi hemodinamik sıkıntılar yoktu. Peters'in klasik Fontan ameliyatı yapması ve kapaklı kondüit kullanmasının Fontan yolunda tromboza eğilim yaratması sonucunda yükselen sağ atriyum basıncı neticesinde aritmi insidansını artırdığını düşünmekteyiz. Fontan yolunda minimal enerji kaybının olması çok önemlidir. Bu amaçla günümüzde en çok kullanılan ameliyat teknikleri, bizim de kliniğimizde kullandığımız 1980'lerin ortalarında tanımlanan lateral tünel tekniği ve 1990'da tanımlanan ekstrakardiyak konduit tekniğidir.(85,86,87). Lateral tünel tekniği ve ekstrakardiyak konduit tekniği ile Fontan akım yolunu kapaksız, dirençsiz ve 'temiz' yapan ameliyatların tercih edilmesinin ve erken dönemde de antikuagülan tedavi başlanmasının hastalarımızda erken dönemde ve uzun dönemde Fontan yolundaki trombüslerden ve trombüs sonucu meydana gelebilecek obstrüksiyonlardan koruduğunu düşünmekteyiz.

Danielson hastane mortalitesini %15-30 olarak bildirmiştir ve sistemik ventrikülün sağ ventrikül olan hastalarda riskin fazla olduğunu saptamıştır. 1992 yılında Meyer TA dışındaki fizyolojik univentriküler kalplerde fontan mortalitesini veya takedownu %13,3 olarak bulmuştur. PA distorsiyonu, yüksek PA basıncı, 3 yaşından küçük hastalar, CPB zamanının 150 dakikayı geçmesinin risk faktörü olduğunu belirtmiştir. (61,62) Stamm ise 5 yıllık sağkalımı % 93, 10 yıllık sağkalımı ise % 91 olarak, fail etmeyen durumları 5 yıllık %90, 10 yıllık %87 olarak taşiaritmisiz dönemleri 5 yıllık ve 10 yıllık sırasıyla %96 ve %91 olarak, bradiaritmisiz dönemleri 5 yıllık ve 10 yıllık sırasıyla %86 ve %79 olarak bildirmiştir.

Çalışmamızda uzun dönem takipli hastalardaki aritmi incelendiğinden erken mortalite olan hastalar dahil edilmedi. Takiplerde 3 hastamız Fontan sirkülasyonunu erken dönemde tolere edemedi . 2 hastamıza takedown yapıldı, bir hastamıza fenestrasyon yapıldı. Takedown yapılan hastalarımızdan birinin sistemik ventrikülü sağ ventrikül diğerinin ise sistemik ventrikülü sol ventrikül idi. Fenestrasyon yapılan hastamızın da sistemik ventrikülü sağ ventrikül idi.

9. SONUÇ

Fonksiyonel univentriküler kalplerde mevcut anomalilerin çeşitliliği, eşlik eden patolojilerin hemodinamiye etkileri, ventrikül hipoplazilerinin derecesinin farklılığı gibi nedenlerden dolayı Fontan ameliyatı yapılan hastalar gerçek manada homojen bir hasta popülasyonu olmamakla beraber, dolaşım fizyolojileri ve prognozları bakımından benzer özellikler arz ederler. Fontan sirkülasyonunda normal sinüs ritmi hemodinaminin devamı açısından önemlidir. Ciddi hemodinamik bozukluk yaratan aritmi varlığında aritmilerin cerrahi tedavisi bile gündeme gelebilir.

Çalışmamızda preoperatif pulmoner arter basınçları ve preoperatif sağ atriyum basınçları ile postoperatif aritmi arasında istatistiksel bir ilişki saptanmıştır. Preoperatif 10mmHg ve üzerindeki pulmoner arter basıncı ile 5mmHg ve üzerindeki preoperatif sağ atriyum basıncı olan hastalarda postoperatif aritmi insidansı artmıştır.

Ventrikül dominansı ile postoperatif aritmi arasında bir ilişki saptanmamıştır.

Çalışmamızdan elde ettiğimiz verilere göre ulaştığımız sonuç; Fontan ameliyatı yapılan hastalarda 10mmHg' dan yüksek preoperatif pulmoner arter basıncı ve 5 mmHg' dan yüksek preoperatif sağ atriyum basıncı postoperatif aritmi için bir risk faktörü iken, ventrikül dominansı bir risk faktörü değildir.

10. Kaynakça

- 1 van Doorn C, de Laval MR, Single Ventricle, Surgery For Congenital Heart Defects (Stark JF, de Laval MR, Tsang VT), 3rd ed, West Sussex, John Wiley & Sons Ltd . 554, 2006
- 2 Jacobs ML, Mayer JE. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: single Ventricle , Ann Thorac Surg 69(4 Suppl): S197, 2000
- 3 Kumar SP, Rubinstein CS, Simsic JM, Lateral Tunnel Versus Extracardiac Fontan Procedure: A Concurrent Comparison Ann Thorac Surg 76:1389-97, 2003
- 4 Chowdury UK, Airan B, Kothari SS, Specific Issues After Extracardiac Fontan Operation: Ventricular Function, Growth Potential, Arrhythmia and Thromboembolism. Ann Thorac Surg, 80:665-72, 2005
- 5 Gewilling M, Wyse RK, de Laval MR, Deanfield JE, Early and Late Arrhythmias After the Fontan Operation: Predisposing Factors and Clinical Consequences, Br Heart J 67:72-9, 1992
- 6 Peters SN, Somerville J. Arrhythmias After The Fontan Procedure, Br Heart J 68:199-204, 1992
- 7 Edwards JE. Congenital Malformations of the Heart and Great Vessels: C Malformations of the Valves. In Gould SE (ed) Pathology of the Heart and Blood Vessels. 3rd ed. Springfield, IL, Charles C Thomas , 1968, p312
- 8 Mayer EJ Jr, Tricuspid Atresia /Single Ventricle and the Fontan Operation, Mastery of Cardiothoracic Surgery (Kaiser LR, Kron IL, Spray TL) Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins Inc, 925, 2007
- 9 Weinberg PM. Anatomy of Tricuspid Atresia and Its Relevance to Current Forms of Surgical Therapy. Ann Thorac Surg 29:306, 1980
- 10 Bozer AY. Triküspid Atrezisi, Kalp ve Damar Cerrahisi (Duran E). 1. Baskı, İstanbul, Çapa Tıp Kitabevi, Cilt 1, 460, 2004
- 11 Jacobs ML, The Functional Single Ventricle and Fontan's Operation, Pediatric Cardiac Surgery (Mavroudis C, Backer CL), 3rd edition, Philadelphia, Mosby Inc. 499-500, 2003
- 12 Jacobs ML, The Functional Single Ventricle and Fontan's Operation, Pediatric Cardiac Surgery (Mavroudis C, Backer CL), 3rd edition, Philadelphia, Mosby Inc. 497, 2003
- 13 Cohen MS, Jacobs ML, Weinberg PM. Morphometric Analysis of Unbalanced Common Atrioventricular Canal Using Two Dimensional Echocardiography. J Am Coll Cardiol 28:1017, 1996

- 14 Bozer AY. Triküspid Atrezisi, Kalp ve Damar Cerrahisi (Duran E). 1. Baskı, İstanbul, Çapa Tıp Kitabevi, Cilt 1, 460, 2004
- 15 Rodbard S, Wagner D. Bypassing the Right Ventricle. Proc Soc Exp Biol Med 71:69, 1949
- 16 Patino JF, Glenn WWL, Guilfoil PH. Circulatory By-pass of the Right Heart 2. Further Observation On Vena Caval - Pulmonary Artery Shunts. Surg Forum (1955)6: 189, 1956
- 17 Glenn WWL. Circulatory by-pass of the Right Side of the Heart 4. Shunt Between the Superior Vena Cava and Distal Right Pulmoner Artery: Report of Clinical Application. N Eng J Med 259:117, 1958
- 18 Robicsek F, Temesvari A, Kadar RL. A New Method For the Treatment of Congenital Heart Disease Associated With Impaired Pulmonary Circulation. Experimental Study. Acta Med Scand 154:151, 1956
- 19 Galankin NK , Darbinian TB. Anastomosis Between the Superior Vena Cava and the Right Pulmonary Artery: Experiment. Eksp Khir 1:54, 1956
- 20 Meshalkin EN. Anastomosis of the Superior Vena Cava With the Pulmonary Artery in Patients With Congenital Heart Disease With Blood Flow Insufficiency in the Lesser Circulation. Eksp Khir 1:3, 1956
- 21 Carlon CA, Mondini PN, de Marchi R. Su Una Nuova Anastomosi Vasale Per Le Terapia Chirurgica di Alcuni Vizi Cardiovascolari (A New Vascular Anastomosis For Surgical Treatment of Some Cardiovascular Anomalies) Ital Chir 6:760, 1950
- 22 Shumacker HB Jr. Discussion of Warden HE, DeWall RA, Varco RL. Use of the Right Auricle As A Pump For Pulmonary Circuit. Surg Forum (1954) 5:16, 1955
- 23 Dogliotti AM, Actis-Dato A, Venere G. L'intervento di Anastomosi Vena Cava-arteria Pulmonare Nella Tetrade di Fallot e in Altre Cardiopatie (Surgical Creation of the Vena Cava - Pulmonary Artery Anastomosis in Fallot's Tetralogy and Other Cardiac Patology) Minerva Cardioangiol 9:577 , 1961
- 24 Azzolina G, Eufrate S, Pensa P. Trikuspid Atresia: Ezperience in Surgical Menagement With a Modified cavapulmonary Anastomosis. Thorax 27:111 , 1972
- 25 Starr I, Jeffers WA, Meade RH Jr. 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 26:291, 1943
- 26 Rodbard S, Wagner D. Bypassing the Right Ventricle. Proc Soc Exp Biol Med 71:69, 1949
- 27 Warden HE, DeWall RA, Varco RL. Use of the Right Auricle As A Pump For Pulmonary Circuit. Surg Forum (1954) 5:16, 1955

- 28 Hurwitt ES, Young D, Escher DJW. The Rationale of Anastomosis of the Right Auricular Appandage to the Pulmonary Artery in the Treatment of Trikuspid Atresia. Application of This Procedure to a Case of Cor Triloculare. J Thorac Surg 30:503, 1955
- 29 Choussat A, Fontan F, Besse P. Selection Criteria For Fontan's Procedure . In Anderson RH Shinebourne EA eds: Pediatric Cardiology , Edinburgh, 1978, Churchill Livingstone
- 30 Kreutzer G, Galindez E, Borno H. An operation Fot the Correction of Tricuspid Atresia, J Thorac Cardiovasc Surg 66:613, 1973
- 31 de Laval MR, Kilner P, Gewilling M. Total Cavapulmonary Connection: a Logical Alternative to Atriopulmonary Connection for Complex Fontan Operations. Experimental Studies and Early Clinical Experience. J Thorac Cardiovasc Surg 96:682, 1988
- 32 Kawashima Y, Kitamura S, Matsuda H. Total Cava Pulmonary Shunt Operation in Complex Cardiac Anomalies. A New Operation J Thorac Cardiovasc Surg 87:74, 1984
- 33 Mavroudis C, Backer CL, Deal BJ. The Total Cavapulmonary Artery Fontan Connection Using Lateral Tunnel and Extracardiac Techniques. Oper Tech Card Thorac Surg 2:180, 1997
- 34 Burke RP, Jacobs JP, Ashraf MH. Extracardiac Fontan Operation Without Cardiopulmonary Bypass. Ann Thorac Surg 63:1175, 1997
- 35 van Doorn C, de Laval MR, Single Ventricle, Surgery For Congenital Heart Defects (Stark JF, de Laval MR, Tsang VT), 3rd ed, West Sussex, John Wiley & Sons Ltd . 545, 2006
- 36 Odum J, Portzky M, Zurakowski D. Sternotomy Approach for the Modified Blalock-Taussig Shunt. Circulation 92(9 suppl): II 256-61, 1995
- 37 Waldhausen JA, Pierce WS, Campbell DB. Surgery of the Chest. Sixth ed. Mosby-Year Book. St Louis . Missouri, 1996
- 38 Bozer AY. Triküspid Atrezisi, Kalp ve Damar Cerrahisi (Duran E). 1. Baskı, İstanbul, Çapa Tıp Kitabevi, Cilt 1, 460, 2004
- 39 Bjork V, Olin C, Bjarke B, Thoren C. Right Atrial - Right Ventricular Anastomosis for Correction of Tricuspid Atresia. J Thorac Cardiovasc Surg. , 77:452-8, 1979
- 40 Kruetzer G, Vargas F, Schlichter A. Atriopulmonary Anastomosis. J Thorac Cardiovasc Surg. , 83:427-36, 1982
- 41 Sarioğlu T, Paker T, Türkoğlu H, Akçevin A, Sarioğlu A, Yalçınbaş Y, Akpınar B, Aytaç A. The Modified Fontan Operation in Hearts Associated With Atrioventricular Valvar Atresia or Common Atrioventricular Valve- Neoseptation of the Atriums Using a Right Atrial Flep . Cardiology in the Young, 4:353-357, 1994

- 42 Humes RA, Feldt RH, Porter CJ. The Modified Fontan Operation for Asplenia and Polysplenia Syndromes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 96:212-8, 1998
- 43 Nawa S, Teramoto S. New Extension of the Fontan Principle: Inferior Vena Cava - Pulmonary Artery Bridge Operation . *Thorax* 43:1022-3,1988
- 44 van Doorn C, de Laval MR, Single Ventricle, Surgery For Congenital Heart Defects (Stark JF, de Laval MR, Tsang VT), 3rd ed, West Sussex, John Wiley & Sons Ltd . 544,2006
- 45 Waldhausen JA, Pierce WS, Campbell DB. Surgery of the Chest. Sixth ed. Mosby-Year Book. St Louis . Missouri, 1996
- 46 Chowdury UK, Airan B, Sharma R, Bhan A, Kothari SS, Saxena A, Venugopal P. One and a Half Ventricle Repair With Pulsatile Bidirectional Glenn: Results and Guidelines for Patient Selection. *Ann Thorac Surg*, 71:1995-2002
- 47 Stellin G, Vida VL, Milanesi O, Rubino M, Padalino MA, Secchieri S, Pittarello G, Casarotto D. Surgical Treatment of Complex Cardiac Anomalies: The 'One and One Half Ventricle Repair'. *Eur J Cardiothorac Surg* 22:431-7, 2002
- 48 Thompson LD, Petrossian E, MCElhinney DB, Abrikosova NA, Moore P, Reddy VM, Hanley FL. Is It Necessary to Routinely Fenestrate an Extracardiac Fontan? *J Am Coll Cardiol*, 34(2):539-44, 1999
- 49 Airan B, Sharma R, Choudhary SK, Mohanty SR, Bhan A, Chowdhari UK. Univentricular Repair : Is Routine Fenestration Justified? *Ann Thorac Surg*, 69:1900-6, 2000
- 50 Freedom RM: Pulmonary Atresia and Intact Ventricular Septum, New York, Futura , 1989
- 51 Keith JD, Rowe RD, Vlad P. Heart Disease in Infancy and Childhood , ed 3, New York, Macmillan Publishing Co. Inc. 1978
- 52 Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, Kirklin JW, Freedom RM. Ventricular Septum : A Multiinstitutional Study. *J Thorac Cardiovasc Surg*.105:406-27, 1993
- 53 Mavroudis C, Backer CL. Pediatric Cardiac Surgery, ed 2, St Louis. Missouri , Mosby - Year Book, Inc, 1994
- 54 Kirklin JW, Barrat - Boyes BG. Pulmonary Atresia and Intact Ventricular Septum. In: Kirklin JW, Barrat - Boyes BG, eds, Cardiac Surgery, ed 2, New York: Churchill Livingstone, 1035-54, 1992
- 55 Allan LD, Crawford DC, Tynan MJ. Pulmonary Atresia in Prenatal Life. *J Am Coll Cardiol*, 8:1131, 1986

- 56 de Lawal M, Bull C, Stark JG, Anderson RH, Taylor JFN, Macartney F. Pulmonary Atresia And İntact Ventricular Septum: Surgical Management Based On a Revised Clasification. *Circulation* , 66:272-80, 1982
- 57 de Lawal M, Bull C, Hopkins R. Decision Making in the Definitive Repair of the Heart With a Small Right Ventricle. *Circulation* ,72:1152-60, 1985
- 58 Coles JG, Freedom RM, Lightfoot NE, Dasmatzapatra HK, Williams WG, Trusler GA, Burrows PE. Long-term Results in Neonates With Pulmonary Atresia And Intact Ventricular Septum. *Ann Thorac Surg*, 47:213-7 ,1989
- 59 Gittenberger-de Groot AC, Sauer U, Bindl L, Babie R, Essed CE, Buhlmeyer K. Competition of Coronary Arteries and Ventriculo-coronary Arterial Communications in Pulmonary Atresia With Intact Ventricular Septum. *Int J Cardiol* , 18:243-58, 1988
- 60 Bozer AY. Triküspid Atrezisi, Kalp ve Damar Cerrahisi (Duran E). 1. Baskı, İstanbul, Çapa Tıp Kitabevi, Cilt 1, 466-467, 2004
- 61 Gentles TL, Mayer JE, Gaurveau K, Lock JE, Kupferschmid JP, Burnet J, Jonas RA, Castenada AR, Wernowsky G. Fontan Operation in Five Hundred Consecutive Patients: Factors Influencing Early and Late Outcome, *J Thorac Cardiovasc Surg*, 114: 376-391, 1997
- 62 Yoshimura N, Yamaguchi M, Oshima Y. Suppression of the Secretion of Atrial and Brain Natriuretic Peptide After Cavapulmonary Connection. *J Thorac Cardiovasc Surg*,120:764-9, 2000
- 63 Stamm C, Friehs I, Duebener LF. Improving Result of the Modified Fontan Operation in Patients With Heterotaxy Syndrome. *Ann Thorac Surg* 74:1967-1977, 2002
- 64 Stamm C, Friehs I, Duebener LF. Improving Result of the Modified Fontan Operation in Patients With Heterotaxy Syndrome. *Ann Thorac Surg* 74:1967-1977, 2002
- 65 Mertens L, Hagler DJ, Sauer U . Protein-loosing Enterepathy After The Fontan Operation: An Internationale Multicenter Study. PLE Study Group. *J Thorac Cardiovasc Surg* 115:493-498, 1998
- 66 Kirklin JW, Barrat - Boyes BG. *Cardiac Surgery*. Wiley. New York,875, 1986
- 67 Pratap U, Slavik Z, Ofoe V, Onuzo O, Franklyn R. Octreotide to Treat Postoperative Chylotorax After Cardiac Operations in Children . *Ann Thorac Surg* 72:1740-42, 2001
- 68 Monagle P, Cochrane A, McCrindle B. Thromboembolic Complications After Fontan Procedure- the Role Of Prophylactic Anticuagulation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 115:493, 1998
- 69 Jahangiri M, Ross DB, Redington AN. Thromboembolism After Fontan Procedure end Its Modifications. *Ann Thorac Surg* 58:1409, 1994

- 70 Durongpisitkul K, Porter CJ, Cetta F, Predictors Early and Late - onset Supraventricular Tachyarrhythmias After Fontan Operations. *Circulation* 98:1099, 1998
- 71 Cohen MI, Rhodes LA. Sinus Node Dysfunction and Atrial Tachycardia After the Fontan Procedure: The Scope Of the Problem. In Spray T, ed. *Pediatric Cardiac Surgery Annual of the Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery*. Philadelphia: WB Saunders Company. pp41-51, 1998
- 72 Gentles TL, Mayer JE, Gaurveau K, Lock JE, Kupferschmid JP, Burnet J, Jonas RA, Castenada AR, Wernowsky G. Fontan Operation in Five Hundred Consecutive Patients: Factors Influencing Early and Late Outcome, *J Thorac Cardiovasc Surg*, 114: 376-391, 1997
- 73 Cohen MI, Vernovsky G, Vetter VL. Sinus Node Function After a Systematically Staged Fontan Procedure. *Circulation* 98:352-8, 1998
- 74 Chinitz LA, Bernstein NE, O'Connor B, Glotzer TV, Skipitaris NT. Mapping Reentry Around Atriotomy Scars Using Double Potentials. *Pacing Clin Electrophysiol* 19:1978-83, 1996
- 75 Rodefeld MD, Bromberg BI, Schuessler RB, Boineau JP, Cox JL, Huddleston CB. Atrial Flutter After Lateral Tunnel Construction in the Modified Fontan Operation : A Canine Model. *J Thorac Cardiovasc Surg* 111:514-26, 1996
- 76 Gandhi SK, Bromberg BI, Rodefeld MD. Lateral Tunnel Suture Line Variation Reduces Atrial Flutter After the Modified Fontan Operation. *Ann Thorac Surg* 61:1299-309, 1996
- 77 Danielson G. Discussion on Stamm C, ' Long Term Results After Lateral Tunnel Operation.' *J Thorac Cardiovasc Surg* 121:40-1, 2001
- 78 Danielson G. Discussion on Manning PB, 'Staged Operation To Fontan Increases the Incidence of Sinoatrial Node Dysfunction.' *J Thorac Cardiovasc Surg* 111:839-40, 1996
- 79 Mosca RS, Kulik TJ, Goldberg CS, Vermillion RP, Charpie JR, Crowley DC, Bove EL. Early Results of the Fontan Procedure in One Hundred Consecutive Patient With Hypoplastic Left Heart Syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 119:1110-8, 2000
- 80 Yoshimura N, Yamaguchi M, Oshima Y. Risk Factors Influencing Early and Late Mortality After Total Cavapulmonary Connections, *Eur J Cardiothor Surg* 20:598-602, 2001
- 81 Knott-Craig CJ, Danielson GK, Schaff HV, Puga FJ, Weaver AL, Driscoll DD. The Modified Fontan Operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 109:1237-43, 1995
- 82 Fiore AC, Turrentine M, Rodefeld M, Fontan Operation: A Comparison of Lateral Tunnel With Extracardiac Conduit. *Ann Thorac Surg* 83:622-30, 2007

- 83 Nürnberg JH, Ovroutski S, Alexi-Meskishvili, New Onset Arrhythmias After the Extracardiac Fontan Operation Compared With the Intraatrial Tunnel Procedure: Early and Midterm Results, Ann Thorac Surg 78:1979-88, 2004
- 84 Morales DLS, Dibardino DJ, Braud BE. Salvaging the Failing Fontan: Lateral Tunnel Versus Extracardiac Conduit. Ann Thorac Surg 80:1445-52, 2005
- 85 Puga FJ, Chiavarelli M, Hagler DJ. Modifications of the Fontan Operation Applicable Two Patients With Left Atrioventricular Atresia or Single Atrioventricular Valve. Circulation 76 (suppleIII) III-53-III-60, 1987
- 86 Jonas RA, Castenada AR. Modified Fontan Procedure : Atrial Baffle and Systemic Venous to Pulmonary Artery Anastomotic Techniques. J Card Surg 3:91-6, 1988
- 87 Marcelletti C, Corno A, Giannico S, Marino B. Inferior Vena Cava-pulmonary Extracardiac Conduit. A New Form of Right Heart By-pass. J Thorac Cardiovasc Surg. 100(2):228-32, 1990
- 88 Dağsalı S, Böke E. Triküspid Atrezisi. Kalp Hastalıkları ve Cerrahisi Ed.A.Y.Bozer, Ayyıldız Matbaası, Ankara, s.425-458, 1985