

17. BÖLÜM

FONTAN SONRASI HASTALAR

Zeki KILIÇ¹

GİRİŞ

Fontan prosedürü ilk kez 1971 yılında triküspit atrezili hastalarda uygulanmaya başlandı ve zamanla farklı modifikasyonlarla günümüzde yüksek cerrahi başarı ve artmış geç-sağ kalım oranlarına ulaştı (1). Ancak deformitelerin ağırlığı, yapılan cerrahi sonucu meydana gelen anatomik – fizyolojik değişiklikler ve uzun dönemde hastaların karşılaştığı klinik tablolar, hem fontan dolaşımını tehlikeye atmakta hem fontan dolaşımında yetmezliğe ve böylece zamanla fontan iflasına giden sürece sebep olmaktadır. Bu bölümde amacımız operasyon sonrası uzun dönemde karşılaşılan fontan yetmezliği ve iflasındaki fizyopatolojiyi ve ana klinik problemleri güncel bilgiler eşliğinde sunmaktır.

Fontan Prosedürü

Fontan prosedüründe amaç subpulmoner ventrikülü bypass ederek sistemik venöz dönüşü doğrudan pulmoner dolaşıma bağlamaktır. Böylece tek ventrikülün sistemik dolaşıma çalışması sağlanarak siyanoz ve ventrikül üzerindeki yük azaltılmış ve böylece efor kapasitesi artırılmış olur (Şekil 1A) (2). Ancak sağ atriyumun genişlemesiyle azalmış atrial kontraktil fonksiyonlar, artmış ventriküler yük, artmış enerji kaybı, yeni ortaya çıkan kompleks aritmiler ve zamanla azalmış pulmoner kan akımı gibi bazı istenmeyen durumlar nedeniyle yeni teknikler geliştirilmiştir (2-4). Total kavopulmoner bağlantı (TKPB) olarak tanımlanan bu modifikasyonun iki çeşidi bulunmaktadır: i- Lateral tünel fontan:

¹ Dr. Öğr. Üyesi, İstanbul Atlas Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi AD, zekikilic_81@hotmail.com

Tablo 2. Fontan sonrası kalp ve damar sistemi takip testleri ve zamanlaması (2)

Test	Çocuk	Adölesan	Yetişkin
Ayaktan kontrol, fizik muayene ile beraber	Her 6-12 ayda	Her 6-12 ayda	Her 6-12 ayda
Elektrokardiyografi	Her 6-12 ayda	Her 6-12 ayda	Her 6-12 ayda
Ekokardiyografi	Yıllık	Yıllık	Yıllık
24 saatlik Ritim-Holter	Her 2-3 yılda	Her 1-2 yılda	Her 1-2 yılda
Egzersiz stres testi	Her 2-3 yılda	Her 1-3 yılda	Her 1-3 yılda
Serum BNP veya NT-proBNP	Çocuklukta tek sefer	Her 1-3 yılda	Her 1-2 yılda
Kardiyak MR	Her 3 yılda bir	Her 2-3 yılda	Her 2-3 yılda
BT anjiyografi	Klinik gereklilikte	Klinik gereklilikte	Klinik gereklilikte
Kalp kateterizasyonu	Klinik gereklilikte	Her 10 yılda bir	Her 10 yılda bir

BNP, brain natriüretik peptid; BT, bilgisayarlı tomografi; MR, manyetik rezonans.

SONUÇ

Fontan ameliyatının erken ve orta dönem sonuçları çok iyidir. Operatif mortalite iyi merkezlerde %2' nin altındadır (3). Fontan tedavisi gören çocuklarda uzun dönem sağ kalım ve mortalite ile ilgili veriler artmakta, pek çok çalışmada da adölesan ve genç yetişkinlikte sağ kalımın çok iyi olduğu belirtilmektedir (9). Amaç, nihai tedavisi transplantasyon olan Fontan hastalarında, mümkün olduğunca “Fontan İflasına” girmeden hastaların semptomsuz ve rahat bir yaşam geçirmelerini sağlamaktır. Bu nedenle bu konuda tecrübeli kardiyoloji ve kalp damar cerrahisi uzman doktorları tarafından izlem yakından ve çok geniş perspektifte yapılmalı, tespit edilen problemlerin medikal ve girişimsel tedavileri hızlı bir şekilde uygulanmalı, hastanın Fontan yetmezliğine ilerleyen süreci mümkün olduğunca geciktirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax. 1971;26(3):240-248. doi: 10.1136/thx.26.3.240.
2. Rychik J, Atz AM, Celermajer DS, et al. American heart association council on cardiovascular disease in the young and council on cardiovascular and stroke nursing. Evaluation and management of the child and adult with fontan circulation: a scientific statement from the american heart association. circulation. 2019 Jul 1;CIR0000000000000696. doi: 10.1161/CIR.0000000000000696. Epub ahead of print.

3. de Leval MR, Deanfield JE. Four decades of Fontan palliation. *Nat Rev Cardiol.* 2010;7(9):520-527. doi: 10.1038/nrcardio.2010.99.
4. de Leval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C. Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. Experimental studies and early clinical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988;96(5):682-695.
5. Rychik J, Goldberg DJ. Late consequences of the Fontan operation. *Circulation.* 2014;130(17):1525-1528. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.114.005341.
6. Egbe AC, Connolly HM, Miranda WR, et al. Hemodynamics of Fontan Failure: The Role of Pulmonary Vascular Disease. *Circ Heart Fail.* 2017;10(12):e004515. doi: 10.1161/CIRCHEARTFAILURE.117.004515.
7. Harmandar B. İflas eden fontan dolaşımı 'güncel cerrahi ve medikal tedavi seçenekleri?' *İst Tıp Fak Derg.* 2013;76(4):77-83.
8. Brassard P, Bédard E, Jobin J, et al. Exercise capacity and impact of exercise training in patients after a Fontan procedure: a review. *Can J Cardiol.* 2006;22(6):489-495. doi: 10.1016/s0828-282x(06)70266-5.
9. Udholm S, Aldweib N, Hjortdal VE, et al. Prognostic power of cardiopulmonary exercise testing in Fontan patients: a systematic review. *Open Heart.* 2018;5(1):e000812. doi: 10.1136/openhrt-2018-000812.
10. Takken T, Tacken MH, Blank AC, et al. Exercise limitation in patients with Fontan circulation: a review. *J Cardiovasc Med (Hagerstown).* 2007;8(10):775-781. doi: 10.2459/JCM.0b013e328011c999.
11. Fernandes SM, McElhinney DB, Khairy P, et al. Serial cardiopulmonary exercise testing in patients with previous Fontan surgery. *Pediatr Cardiol.* 2010;31(2):175-180. doi: 10.1007/s00246-009-9580-5.
12. Deal BJ, Jacobs ML. Management of the failing Fontan circulation. *Heart.* 2012;98(14):1098-1104. doi: 10.1136/heartjnl-2011-301133.
13. Khairy P, Fernandes SM, Mayer JE Jr, et al. Long-term survival, modes of death, and predictors of mortality in patients with Fontan surgery. *Circulation.* 2008;117(1):85-92. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.107.738559.
14. Monagle P, Cochrane A, McCrindle B, et al. Thromboembolic complications after fontan procedures - the role of prophylactic anticoagulation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1998;115(3):493-498. doi: 10.1016/s0022-5223(98)70310-1.
15. Chugh R. The Fontan Thromboprophylaxis Dilemma: To Give, or What Not to Give. *J Am Coll Cardiol.* 2019;74(8):1082-1085. doi: 10.1016/j.jacc.2019.07.021.
16. Varma C, Warr MR, Hendler AL, et al. Prevalence of "silent" pulmonary emboli in adults after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol.* 2003;41(12):2252-2258. doi: 10.1016/s0735-1097(03)00490-x.
17. Ghaferi AA, Hutchins GM. Progression of liver pathology in patients undergoing the Fontan procedure: Chronic passive congestion, cardiac cirrhosis, hepatic adenoma, and hepatocellular carcinoma. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;129(6):1348-1352. doi: 10.1016/j.jtcvs.2004.10.005.
18. Fredenburg TB, Johnson TR, Cohen MD. The Fontan procedure: anatomy, complications, and manifestations of failure. *Radiographics.* 2011;31(2):453-463. doi: 10.1148/rg.312105027.

19. Sharma S, Ruebner RL, Furth SL, et al. Assessment of Kidney Function in Survivors Following Fontan Palliation. *Congenit Heart Dis.* 2016;11(6):630-636. doi: 10.1111/chd.12358.
20. Al Balushi A, Mackie AS. Protein-Losing Enteropathy Following Fontan Palliation. *Can J Cardiol.* 2019;35(12):1857-1860. doi: 10.1016/j.cjca.2019.07.625.
21. Peyton C. Protein-Losing Enteropathy and Plastic Bronchitis After the Fontan Operation. *Crit Care Nurse.* 2018;38(6):e5-e12. doi: 10.4037/ccn2018784.
22. Clift P, Celermajer D. Managing adult Fontan patients: where do we stand? *Eur Respir Rev.* 2016;25(142):438-450. doi: 10.1183/16000617.0091-2016.