

CORECȚIA UNIVENTRICULARĂ LA PACIENȚII CU MALFORMAȚII CARDIACE COMPLEXE CU FLUX PULMONAR RESTRICTIV ȘI HIPERTENSIUNE PULMONARĂ

Oleg Repin – dr. șt. med.,

Liviu Maniuc,

Vasile Corea – dr. șt. med, conf. cercet.,

Eduard Cheptanaru,

Eugeniu Virlean,

Iurie Guzman – dr. șt. med., conf. cercet.,

Dumitru Frunze,

Oxana Malîga* – dr. șt. med., conf. univ.,

Iona Cucu,

Anatol Ciubotaru – dr. hab. șt. med., prof. univ.,

IMSP Spitalul Clinic Republican, *USMF „Nicolae Testemițanu”

olegrepin@yahoo.com tel.069618706

Rezumat

„Ventricul unic“ al inimii este una dintre cele mai dificile probleme de chirurgie cardiacă pediatrică și cardiologie. De obicei, acești pacienți necesită operații în mai multe etape. **Scopul:** Evaluarea rezultatelor tratamentului chirurgical al pacienților cu defecte cardiace complexe. **Material și metode.** Pentru corectarea VU în mai multe etape au fost selectați 89 de pacienți, cu vârsta de la 1 zi la 30 de ani, cu următoarele patologii: atrezia valvei tricuspide (17), atrezia valvei mitrale (5), ventriculul cu cale dublă de intrare (14), canal atrio-ventricular cu ventricule nebalansate (9) ventricul drept unic cu cale dublă de ieșire și defect al septului interventricular „noncommitted” (2), cu anomalia tip Ebstein (2). **Rezultate.** Au fost efectuate total 95 de operații. La creșterea fluxului sanguin pulmonar se practica îngustarea arterei pulmonare. La 6 pacienți cu ASD restrictiv - atrioseptostomiya: 5 - în condiții de CEC, iar 1 – fără. La 23 de pacienți după operația Glenn și Fontan s-a observat o acumulare de lichid în cavitatea pleurală care a necesitat drenaj timp de 3-5 zile, restul - timp de 6-30 zile după intervenția chirurgicală. Hilotorax-ul s-a dezvoltat la 4 pacienți după intervenție, iar într-un caz în s-a dezvoltat spontan după o lună după operație. În toate cazurile, operația Fontan a fost realizată prin modificarea tunelării laterale. Articolul discută indicațiile, criteriile de selecție și tipurile de tratament chirurgical, precum și evoluția acestora. Se discută, de asemenea, rezultatele pe termen lung și imediate și complicațiile operației Fontan. **Concluzii.** Corecția univentriculară îmbunătățește starea funcțională a pacienților. Rezultatele operațiilor nu sunt nemijlocit determinate de tipul intervenției chirurgicale, dar, de asemenea, depind de anatomia defectului și starea funcțională. Progrese suplimentare în tratarea acestei patologii este legată nu numai de îmbunătățirea tehnicilor chirurgicale, dar și de terapia medicală, și de selectarea pacienților.

Cuvinte-cheie: boli cardiace congenitale, ventricul unic, operația Fontan

Summary. Univentricular repair for complex congenital heart defects with restrictive pulmonary blood flow and pulmonary hypertension

Background. “Single” ventricle is one of most difficult problems in pediatric cardiac surgery and cardiology. Usually that kind of patients needs multistage operations. **Objectives.** Assessment of the results of surgical repair in patients with complex heart defects. **Material and methods.** 89 patients aged 1 day to 30 years were selected for univentricular correction in the following pathologies: the tricuspid valve atresia (17), mitral atresia (5) double inlet ventricle (14), AV- canal with unbalanced ventricles (9), double outlet RV with „straddling valve” or „noncommitted” VSD(2), Ebstein anomaly (TypeD) (2). **Results.** Totaly were performed 95 interventions. In unobstructed pulmonary blood flow - PA banding. In 6 patients with restrictive ASD - atrioseptostomy: 5 - on pump, 1 – off pump. In 23 patients with Glenn and Fontan operation was determined pleural effusion which required pleural drainage for 3-5 days, another 6-30 days after surgery. In one case pleural effusion was determined 2 months after surgery. Hilotorax developed in 4 patients after surgery, and in 1 case - spontaneously after 1 month. In all cases Fontan operation was performed in extracardiac conduit modification. The evolution of the surgical management of univentricular hearts is discussed along with the indications, selection criteria, and operative approaches for staged palliation. Herein, we discuss the short-term and long-term results and complications of Fontan operation. **Conclusion:** Univentricular Correction provides improved functional status of patients. The results are not directly related to the surgery itself, but depend of cardiac morphology and functional status. Further progress in treatment will undoubtedly be linked not only to improve surgical techniques, but also drug therapy and patients selection.

Key words: congenital heart defects, single ventricle, Fontan circulation.

Резюме. Одножелудочковая коррекция сложных врожденных пороков сердца с «обедненным» и увеличенным легочным кровотоком

«Единственный» желудочек сердца является одной из наиболее сложных проблем детской кардиохирургии и кардиологии. Обычно эти больные нуждаются в многоэтапных операциях. **Цель исследования.** Оценка результатов хирургического лечения больных со сложными пороками сердца. **Материал и методы.** Для многоэтапной одножелудочковой коррекции были отобраны 89 пациентов в возрасте от 1 дня до 30 лет со следующей патологией: атрезия трехстворчатого клапана (17), атрезия митрального клапана (5), двухприточный желудочек (14), А-В Канал с несбалансированными желудочками (9), двойное отхождение сосудов от ПЖ с «некоммитированным» ДМЖП (2), аномалия Эбштейна тип Д (2). **Результаты.** Всего было выполнено 95 операций. При увеличенном легочном кровотоке – сужение легочной артерии. У 6 пациентов с рестриктивным ДМПП – атриосептостомия: 5 – в условиях искусственного кровообращения, 1 – без. У 23 больных после операции Гленна и Фонтена отмечалось накопление жидкости в плевральных полостях, потребовавшее дренирования в течение 3-5 дней, у остальных – в течение 6-30 дней после операции. Хилоторакс развился у 4 пациентов после операции, причем в 1 случае развился спонтанно через 1 месяц после операции. Во всех случаях операция Фонтена выполнялась в модификации экстракардиального кондуита. В статье обсуждаются показания, критерии отбора и виды хирургического лечения, а также их эволюция. Также обсуждаются непосредственные и отдаленные результаты, а также осложнения операции Фонтена. **Выводы.** Одножелудочковая коррекция улучшает функциональный статус пациентов. Результаты операций не связаны непосредственно с типом хирургии, но зависят также от анатомии порока и функционального статуса. Дальнейший прогресс в лечении этой группы патологий будет связан не только с улучшением хирургической техники, но также с медикаментозной терапией и селекцией больных.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, единственный желудочек, операция Фонтена

Introducere

Din viciile cardiace congenitale „ventriculul unic” ocupă 7,7% sau de la 4 pînă la 8 cazuri la 1000 de nou născuți. După descrierea lui Van Praagh ventriculul unic poate avea structura de: ventriculul stîng; ventriculul drept; ventriculul drept și stîng; tract de ieșire al ventriculului drept; structură nedeterminată [1]. În orice variantă anatomică poziționarea vaselor magistrale poate fi:

A. Poziționarea anatomică corectă; B. Transpoziția vaselor magistrale; C. Atresia arterei pulmonare (fig. 1).

Obiectivele studiului. Aprecierea tacticii chirurgicale la pacienții cu vicii cardiace complexe.

Material și metode. În perioada anilor 2002-2016 în secția Chirurgia Malformațiilor Cardiace Congenitale (MCC) a IMSP Spitalul Clinic Republican 89 pacienți cu vârsta cuprinsă între 1 zi și 30 ani

(tab. 1), au fost selectați pentru corecția univentriculară în următoarele patologii prezentate în tab. 2.

Tabelul 1

Repartizarea după vîrstă și sex

Vîrsta	Bărați	Femei	Total
Pînă la 1 an	29	30	59
1-5 ani	10	8	18
6-20	6	5	11
> 20	-	1	1
Total	42	42	89

Pacienții au fost investigați clinic și paraclinic (Eco cordului, ECG, la necesitate - Angiocardiografia, Cateterism cardiac, ultrasonografia organelor abdominale).

Drept indicații pentru efectuarea intervențiilor etapizate au servit patologii prezentate mai jos (tab. 2).



Fig. 1. Variantele relațiilor spațiale ale vaselor magistrale

Tabelul 2

Patologiile de baza

Patologia	№
Atrezia valvei tricuspide	17
Cale dublă de intrare	14
Atrezia valvei mitrale	5
Atrezia AP cu septul interventricular intact	2
Calea dubla de ieșire din VD cu "struddling valve", "noncommitted" DSV	2
Anomalia Ebstein (tip D)	2
Anomalia valvei tricuspide	1
Canal atrioventricular complet cu ventriculi nebalansați	9
Transpoziția vaselor magistrale cu stenoza AP și DSV tip A-V Canal	1
Transpoziția corijată a vaselor magistrale cu stenoza AP și DSV	1
Total	89

La aceste categorii de pacienți s-au depistat anomalii concomitente: Isomerismul atriului drept cu asplenie - 1; isomerismul atriului stâng cu polisplenie - 2; Sindrom Down - 4.

Variantele anatomice de VU depistate sunt prezentate în tab. 3.

Tabelul 3

Tipurile anatomice de VU

Anatomia ventriculului dominant	
Dezvoltarea preponderent a ventriculului stâng	33 (62,3%)
Dezvoltarea preponderent a ventriculului drept	17 (32,1%)
Ambii ventriculi dezvoltați	3 (5,7%)
Comunicare ventriculo-arterială	
Concordanță ventriculo-arterială	31 (58,5%)
Discordanță ventriculo-arterială	15 (28,3%)
Calea dublă de ieșire din VD	6 (11,3%)
Calea dublă de ieșire din VS	1 (1,9%)

Indicațiile pentru operații paliative au fost accesibile cianotice, particularitățile anatomice, particularitățile pato-fiziologice, hipertensiunea pulmonară avansată, vârsta mică, hipotrofia. Din cauza condițiilor anatomice nefavorabile corecția biventriculară a fost imposibilă în trei cazuri cu ambii ventriculi dezvoltați: cale dublă de ieșire din ventriculul drept cu DSV «noncommitted»; transpoziția vaselor magistrale cu stenoza AP și DSV tip «A-V Canal»; transpoziția corijată a vaselor magistrale cu stenoza AP.

Hipoxia varia de la 50% din pacienții cu stenoza sau atrezia arterei pulmonare, până la 91% din cei care aveau doar hipertensiune pulmonară.

Anastomoza cavopulmonară (Glenn) a fost efectuată la 21 pacienți cu VU funcțional cu presiunea în AP mai joasă de 18 mm Hg și rezistența pulmonară totală mai mică de 4 unități/m².

La 16 pacienți anastomoza cavopulmonară s-a efectuat prin sternotomie mediană în condiții de circulație extracorporeală (CEC) cu hipotermie superficială și la 5 – fără CEC cu șunt temporar VCS – AD (fig. 2).

Inițial, la toți pacienții a fost practică anastomoza cavo-pulmonară bidirecțională cu menținerea fluxului sanguin antegrad în AP sau prin anastomoză intersistemică. După încheierea perfuziei, în funcție de presiunea medie în VCS (măsurată pe masa de operație) și saturația sângelui cu O₂, se lua decizia de a ligatura anastomoza sistemico-pulmonară, precum și de a lichida alte surse ale fluxului sanguin pulmonar. Drept indicație pentru ligaturarea anastomozei subclavo-pulmonare era considerată presiunea în VCS \geq 16 mm Hg. Toți pacienții postoperator au primit dopamină timp de 24-192 ore.

Operația Fontan a fost efectuată la 12 pacienți cu VU funcțional. Din ei la 5 pacienți preoperator a fost efectuat cateterismul cardiac (tab. 4). Finisarea operației Fontan constă în derivarea sângelui venos sistemic ce vine spre AD către AP, astfel by-passând VD (fig. 3).

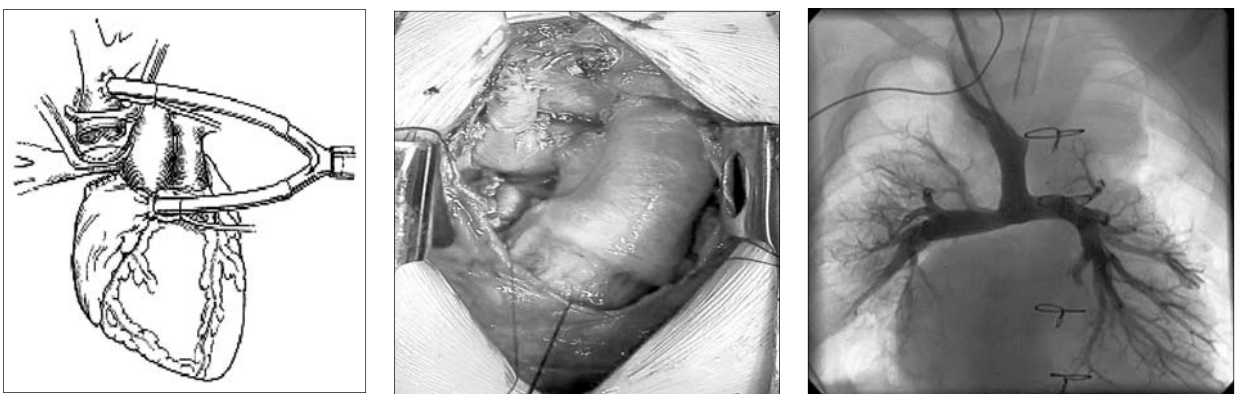


Fig. 2. Anastomoză cavopulmonară superioară bidirecțională fără CEC (cu șunt temporar)



Fig. 3. A) Operația Fontan – Modificarea conduitului extracardial – Marcelletti (anastomoza cavopulmonară totală); B) Angiografia postoperatorie (a. – VCS; b. – conduitul extracardial)

Tabelul 4

Factorii de risc pentru operația Fontan

Factorii de risc	Relativi	Absoluți
Vârsta	Mai mic de 2 ani	Mai mic de 1 an
Rezistența pulmonară sistemică	Mai mult de 2 U/m	Mai mult de 4 U/m
Presiunea med. în AP	Mai mult de 15 mmHg	Mai mult de 25 mmHg
Presiunea telesistolică în VS	Mai mult 10	Mai mult de 15
Fracția de ejeție	Mai puțin de 45%	Mai puțin de 30%
Regurgitarea valvei A-V	Moderată	Severă

Toate operațiile s-au efectuat cu CEC de suport și hipotermie superficială. În 9 cazuri pentru corecția patologiilor intracardiace a fost necesară clamparea Ao; în 3 - fenestrarea între conduit și atriu prin intermediul unei proteze Gore-Tex sau direct. După finisarea corecției și CEC s-au efectuat măsurări în VCS și VCI pentru a exclude gradientul dintre ele.

Rezultate. În total au fost efectuate 95 operații. Tipurile de intervenții sunt prezentate în tab. 5.

Tabelul 5

Intervențiile chirurgicale efectuate

Tipurile operațiilor	Nr.
Anastomoze sistemico-pulmonare la malformații cu flux pulmonar scăzut	17
Îngustarea AP la malformații cu flux pulmonar mărit.	56
Excizia Septului Interatrial (operația Blalock-Hanlon)	6
Anastomoza cavopulmonară bidirecțională – Glenn	17
Etapă finală a procedurii Fontan	12
Corecția drenajului venos pulmonar total aberant	1
Plastia valvei atrioventriculare comune	2
Lărgirea foramen bulboventricular (excizia septului interventricular)	1
Excizia membranei între VD și AP la atrezia AP cu SIV intact	1
Ligaturarea canal arterial permiabil	28
Rebânding arterei pulmonare	4

La prima etapă 73 pacienți au suportat diverse intervenții paliative: în hipertensiune pulmonară – îngustarea AP, în caz de stenoză sau atrezie de AP – aplicarea anastomozei intersistemice (14 - anastomoză Blelock-Taussig din stânga, 3 – șunt central). La 6 pacienți cu DSA restrictiv și hipertensiune pulmonară venoasă s-a efectuat excizia septului interatrial (3 cu CEC). La toți 33 pacienți care au suportat operația Glenn și Fontan s-a determinat transudarea pleurală, ceea ce a necesitat drenarea cavității pleurale drepte timp de 3-5 zile; 6 pacienți au necesitat puncții multiple timp de 30 zile postoperator. Într-un caz s-a determinat transudarea pleurală peste 2 luni de la operație; în 3 cazuri - hilotorax la 2 luni după intervenție, iar într-un caz - hilotorax spontan după o lună postoperator.

Din 21 bolnavi cu anastomoza Glenn, la 6 s-a efectuat cateterizarea cardiacă pentru etapa următoare (Operația Fontan). La 5 pacienți cu anastomoza Glenn saturația cu O₂ s-a obținut mai mult de 90% și toleranța la efort fizic mai mult de 50 wat. La toți acești bolnavi era prezentă stenoza AP cu urgență normală a vaselor magistrale. Saturația sângelui după aplicarea anastomozei cavo-pulmonare a constituit 78-94% (în mediu 87.6%). Desaturația mai jos de 75% la 3 pacienți determină toleranța scăzută la efort fizic, făcându-i candidați pentru operația Fontan.

După operația Fontan starea generală a majorității pacienților a fost satisfăcătoare. La 4 din ei toleranța la efort fizic era de 75 wat cu excepția unuia la care 3 ani în urmă s-a efectuat operația Fontan cu modificarea conduitului extracardiac și plastia valvei atrioventriculare. La evaluarea pacientului s-a observat creșterea insuficienței valvei atrioventriculare; în rezultat s-a propus protezarea ei.

Obstrucția subaortală a fost observată într-un singur caz, unde peste un an după operația Fontan s-a efectuat rezecția septului interventricular cu extinderea ferestrei bulboventriculare. În dinamică s-a observat scăderea fracției de ejeție a ventriculului unic, însă s-a păstrat toleranța la efort fizic.

În perioada postoperatorie au decedat 2 pacienți

(2,5%) cu ventriculi nebalansați în canalul atrioventricular complet cu drenaj pulmonar aberant total. Într-un caz operația a fost efectuată în mod urgent din cauza complicațiilor apărute în timpul cateterismului cardiac. Având în vedere că investigația nu a fost finisată și anomaliile concomitente – drenajul venos pulmonar total aberant în vena cavă superioară stângă, au fost depistate intraoperator, a fost necesară modificarea tacticii chirurgicale. A fost practicată tehnica de dublu Glenn (anastomoza venei cave drepte și celei stângi cu artera pulmonară dreaptă și, respectiv, stângă) și corecția drenajului venos pulmonar total aberant. Pacienta a decedat la ziua a 8-a postoperator din cauza insuficienței poliorganice. Alt pacient cu ventricul drept dominant, stenoza subaortică și DSV restrictiv a decedat după Banding AP.

Discuții

Deja mai mult de 50 ani, intervenția Fontan este unica oportunitate de a salva viața unui copil cu malformație de tip VU [4]. Timp de aproape cinci decenii de la introducerea operației Fontan, mortalitatea a scăzut de la circa 20% la 5% [2,3]. Îmbunătățirea rezultatelor se datorează diverselor motive și, în mare măsură, introducerii tehnologiei tunelării laterale și conduitului extracardiac. Introducerea acestor tehnici a permis o abordare mai liberală în ceea ce privește criteriile A. Choussat, precum și utilizarea acestuia în diverse anomalii complexe. Tehnica conduitului extracardiac permite micșorarea timpului de circulație extracorporală inclusiv excluderea clampării aortei [9].

Pacienții cu circulația Fontan sunt potențial sensibili la pierderea de ritm sinusal datorită incapacității de a crește frecvența la efort fizic. O altă complicație este tahicardie paroxistică, care conduce la decompensare și moartea pacienților în perioada de termen lung după intervenția chirurgicală din cauza dilatării atriale [6,7]. Revărsatele pleurale și pericardice sunt frecvent întâlnite în perioada postoperatorie, dar frecvența lor a scăzut semnificativ după introducerea corecțiilor în mai multe etape, atunci când hemodinamica treptat se acomodează la hemodinamica tip Fontan. O complicație relativ frecventă e hilotoraxul [17,19,20], care poate fi legat de trauma imediată a conductelor limfatici, sau de hipertensiune arterială venoasă severă. Douăzeci de ani după introducerea operației Fontan și colegii săi au publicat date despre „starea Fontan” asociată cu agravarea stării precoce funcționale și supraviețuirea mai mică în comparație cu populația generală [8,15,21]. În pofida respectării criteriilor principale Choussat, rata de supraviețuire constituia 86%, 81% și 73% la 5, 10 și respectiv 15 ani [8,10]. DeLeval et al. au demonstrat că orice cameră suplimentară care stă în calea AP, duce la pier-

dere de energie [5]. Pentru versiunile moderne Fontan rata de supraviețuire este de 93% și 91% după 5 și respectiv 10 ani [11,12]. Cauzele deceselor în perioada postoperatorie tardivă pot fi: Hipertensiunea venoasă sistemică; reoperațiile; aritmiile; enteropatiile cu pierderea proteinelor; insuficiența valvei A-V comune; obstrucția tardivă subaortică; insuficiența ventriculului sistemic [14-16].

Creșterea presiunii venoase cronice sistemice este de natură să joace un rol important în morbiditatea tardivă. Creșterea rezistenței sistemice la pacienții cu hemodinamica VU este considerată ca importantă de mai mulți autori [10,12,13]. Din acest motiv, în cazul în care oportunitățile chirurgicale de a îmbunătăți rezultatele operațiilor la nivelul actual sunt aproape epuizate, rămâne un domeniu larg pentru tratamentul medicamentos la acești pacienți.

Aritmiile reprezintă o problemă importantă în perioada tardivă post-chirurgicală, dar cu introducerea tehnicii de tunelare intraatrială sau conduit extracardiac, frecvența lor a scăzut semnificativ [10,13].

Dezvoltarea malformațiilor arteriovenoase pulmonare (MAP) a fost observată la pacienții cărora li s-a efectuat modificarea Kawashima (în caz de „azygos continuation” la atrezia venei cave inferioare) și operația Fontan. Nu există o etiologie clară, însă apariția acestora provoacă cianoză progresivă și intoleranță la efort, atribuită excluderii fluxului hepatoenteric din circulația pulmonară. Rapoartele recente sugerează totuși, că regresia malformațiilor artereo-venoase este posibilă în urma redirecționării fluxului venos hepatic către circulația pulmonară.

Cianoza progresivă după o procedură Fontan impune căutarea amănunțită a venelor sistemice cu traiect anormal prin evaluarea angiografică a venelor sistemice supra și infradiafragmatice. Aceste traiecte venoase colaterale se pot drena într-o venă pulmonară sau în atrium stâng (*fig. 4*).

Accidentele tromboembolice constituie una dintre complicațiile relativ frecvente, cu incidență estimată la 16% pentru tromboza venoasă și 19% pentru accidentele vasculare cerebrale [10]. Factorii de risc implică tipul de corecție, coexistența aritmiilor cardiace, prezența disfuncțiilor ventriculare. O problemă controversată rămâne cea a strategiei profilactice a tromboembolismului la acești pacienți. Nu există un consens în ceea ce privește modul și durata anticoagulării profilactice. Totuși, numeroase centre recomandă acidul acetilsalicilic pentru pacienții fără complicații cu conexiuni cavopulmonare complete, anticoagulatele indirecte fiind rezervate pentru pacienții cu factori de risc (enteropatia cu pierdere de proteine, disfuncții ventriculare, aritmii). În studiul nostru postoperator s-a administrat heparina, ulterio-

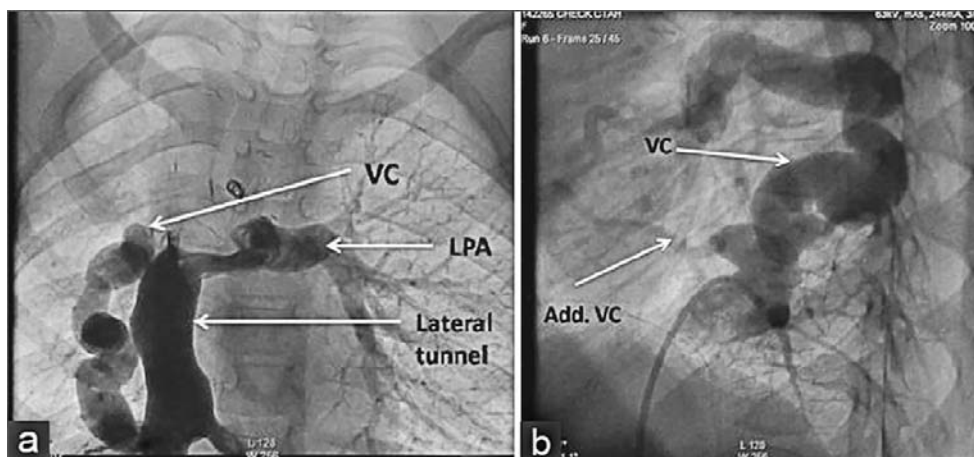


Fig. 4. Anastomoze veno-venoase dupa Fontan

or - acidul acetilsalicilic sau Warfarex, cu controlul sistematic al funcției hepatice.

La alegerea tacticii chirurgicale cu tunelare laterală sau conduit extracardiac de ținut cont, că dereglările de ritm și disfuncția nodului sinusal apar mai frecvent la tunelarea laterală decât în cazul conduitului extracardiac [3,11].

Enteropatia cu pierdere de proteine (PLE) poate avea diferite manifestări clinice, de la mortalitate crescută până la hipoproteinemie ușoară. Apare la interval de câteva săptămâni până la câțiva ani după intervenția Fontan, cu incidențe de până la 15% și mortalitate după 5 ani până la 50% [13,21]. Simptomele clinice tipice sunt efuziunea pleurală, ascită, edeme sau diaree cronică asociată cu valori scăzute ale proteinelor serice și gammaglobulinei, valori scăzute ale limfocitelor și un nivel crescut de antitripsină în scaun. PLE poate duce la imunodeficiențe și predispoziții la infecții. Patogeneza PLE nu este deplin cunoscută. Feldt și colab. [14] au dedus unii factori de risc ca: creșterea rezistenței vasculare mezenterice presiunea venoasă sistemică crescută cu limfangiectazie, activarea sistemului renină-angiotensină din cauza sindromului debitului cardiac scăzut.

Deși operația Fontan a îmbunătățit foarte mult supraviețuirea și calitatea vieții pacienților cu ventricul unic funcțional, cercetările arată că în perioada de termen lung este prezent riscul de a dezvolta insuficiență cardiacă. Factorii care ar duce la decompensare și decesul pacientului după procedeul Fontan ar fi: stenoza sau deformarea arterei pulmonare, creșterea presiunii în artera pulmonară sau rezistenței pulmonare, insuficiență ventriculară, insuficiența valvei atrioventriculare, circulația extracorporeală de lungă durată, clamparea aortală, aritmiile postoperatorie.

Este cunoscut faptul că cele mai bune rezultate pe termen lung au fost obținute la pacienți cu atrezia valvei tricuspide și ventriculul stâng cu cale dublă de intrare, când ventriculul unic avea morfologia ventri-

culului stâng. Din păcate, la o parte de pacienți găsim morfologia ventriculului drept sau ventricul nedeterminat.

La evaluarea tardivă a unui pacient cu insuficiența de valvă A-V comună, la care am efectuat plastia de valvă A-V comună în operația Fontan, în pofida rezultatului imediat satisfăcător, peste 2 ani se observă creșterea insuficienței valvei comune cu dilatarea cavităților și micșorarea toleranței la efort fizic. Acest caz corespunde datelor literaturii despre ineficacitatea operațiilor plastice la această categorie de pacienți: 26% la valve A-V cu plastie și 29.7% fără plastie [31]; liberi de reoperații și de complicații tromboembolice peste 10 ani sunt 56% și 70% [21,22].

Există date despre toleranța bună a regurgitării atrioventriculare după operația Fontan. Cu toate acestea, tactica implică încercări agresive de a corecta sau a reduce regurgitarea valvei atrioventriculare [15,16,23,24].

Conform literaturii pentru canalul atrioventricular (CAV) „nebalansat” e benefică corecția biventriculară sau așa-zisul „one and a half ventricle”, folosind un șunt bidirecțional Glenn pentru a reduce cantitatea de sânge care trece prin VD relativ mic și valvă tricuspidadă, cu beneficiile respective [25,26,27].

Concluzie. Corecția univentriculară asigură îmbunătățirea stării funcționale a pacienților. Corecția univentriculară la ora actuală are un șir de neajunsuri. Rezultatele nu sunt direct legate de operația în sine, ci de severitatea modificărilor morfologice cardiace. Progrese suplimentare în tratament sunt legate nu numai de îmbunătățirea tehnicilor chirurgicale, dar, de asemenea, de terapia medicamentoasă, precum și de selectarea corectă a pacienților.

Bibliografie

1. Anderson P.A., L.A. Sleeper and L. Mahony *et al.* *Contemporary outcomes after the Fontan procedure: a Pe-*

- diatric Heart Network multicenter study.* J Am Coll Cardiol, 2008;52, p.85–98.
2. Gersony W.M., *Fontan operation after 3 decades: what we have learned.* Circulation, 2008; 117, p.13-15.
 3. deLeval M.R. and Deanfield J.E. *Four decades of Fontan palliation.* Nature, 2010; V.7, p.520-526.
 4. Fontan F. and E. Baudet. *Surgical repair of tricuspid atresia,* Thorax, 1971; 26, p.240–248.
 5. de Leval M.R., P. Kilner and M. Gewillig *et al.*, *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, p. 682–695.
 6. Clare P. O'Donnell, Michael J. Landzberg, *The 'failing' Fontan circulation;* Progress in Pediatric Cardiology, 2002; 16, p.105–114.
 7. Stamm C., Friehs I., Mayer J.E., Zurakowski D., Triedman J.K., Moran A.M., Walsh E.P., Lock J.E., Jonas R.A., Del Nido P.J. *Long-term results of the lateral tunnel Fontan operation.* J Thorac Cardiovasc Surg, 2001; 121, p.28–41.
 8. Alexi-Meskishvili V., Ovroutski S., Ewert P., Nurnberg J.H., Stiller B., Abdul-Khalik H., Hetzer R., Lange P.E., *Mid-term follow-up after extracardiac Fontan operation.* Thorac Cardiovasc Surg, 2004; 52, p.218–24.
 9. Marcelletti C., Corno A., Giannico S., Marino B., *Inferior vena cavapulmonary artery extracardiac conduit: a new form of right heart bypass.* J Thorac Cardiovasc Surg, 1990; 100, p.228–32.
 10. O'Leary P. W. *Prevalence, clinical presentation and natural history of patients with single ventricle.* Progress in Pediatric Cardiology, 2002; 16, p.31-8.
 11. Kumar. S.P., C.S. Rubinstein and J.M. Sinsic *et al.*, *Lateral tunnel versus extracardiac conduit Fontan procedure: a concurrent comparison,* Ann Thorac Surg, 2003; 76, p.1389–1397.
 12. Khairy P., S.M. Fernandes and J.E. Mayer Jr *et al.*, *Long-term survival, modes of death, and predictors of mortality in patients with Fontan surgery,* Circulation, 2008, 117, p.85–92.
 13. Mertens L., Hagler D.J., Sauer U., Sommerville J., Gewillig M. *Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study. PLE study Group.* J Thorac Cardiovasc Surg, 1998; 115, p.1063–73.
 14. Feldt R.H., Driscoll D.J., Offord K.P., *et al.* *Protein-losing enteropathy after Fontan operation.* J Thorac Cardiovasc Surg., 1996; 112: p.672-80.
 15. Daniel J. Wong, Ajay J. Iyengar, Gavin R. Wheaton, James M. Ramsay, Leeanne E. Grigg, Stephen Horton, PhD, Igor E. Konstantinov, MD, Christian P. Brizard, Yves d'Udekem, *Long-Term Outcomes After Atrioventricular Valve Operations in Patients Undergoing Single-Ventricle Palliation* Ann Thorac Surg 2012; 94, p.606-613.
 16. Sallehuddin A, Bulbul Z, Otero F, Al Dhafiri K, Al-Halees Z. *Repair of atrioventricular valve regurgitation in the modified Fontan operation.* Eur J Cardiothorac Surg. 2004; 26(1), p.54-9.
 17. Scheurer M.A., E.G. Hill and N. Vasuki *et al.*, *Survival after bidirectional cavopulmonary anastomosis: analysis of preoperative risk factors,* J Thorac Cardiovasc Surg, 2007; 134, p. 82–89.
 18. Laks H., Pearl J.M., Haas G.S., Drinkwater D.C., Milgalter E., Jarmakani J.M., Isabel-Jones J., George B.L., Williams R.G. *Partial Fontan: advantages of an adjustable interatrial communication,* Ann Thorac Surg, 1991; 52, p.1084–94.
 19. Frescura C., Thiene G., *The new concept of Uni-ventricular Heart,* Front.Pediatr, 2014; 2,62, p.1-17.
 20. d'Udekem Y., Iyengar A.J., Cochrane A.D. *et al.*, *The Fontan procedure: contemporary techniques have improved long-term outcomes,* Circulation, 2007; 116 (Suppl.1), p. I-57–I-164.
 21. Feinstein J.A., Benson D. W., Dubin A. M., *Hypoplastic Left Heart Syndrome: Current Considerations and Expectations.* J Am College Cardiol, 2012; 1 (Suppl.1):1-42.