

3. Activitatea bacteriostatică și bactericidă a compușilor I-VI față de *Escherichia coli* și *Salmonella abony* este echivalentă cu cea a furacilinei, iar față de *Shigella sonnei* depășește activitatea prototipului de 320-328 ori.

4. Proprietățile depistate ale compușilor nominalizați prezintă interes din punct de vedere al extinderii arsenalului de remedii antimicrobiene, care pot fi utilizate în cazul rezistenței microorganismelor față de medicamentele tradiționale.

References

1. Annual epidemiological report on communicable diseases in Europe 2010. Surveillance report. Epidemiological Report on Communicable Diseases in Europe 2010. Stockholm: ECDC, 2010. www.ecdc.europa.eu.
2. Bronzwaer S, Lonnroth A, Haigh R. The European Community strategy against antimicrobial resistance. *Euro Surveill.* 2004;9:30-34.
3. Buiuc D. Microbiologie clinică [Clinic microbiology]. București, 1998;435-448.
4. Buiuc D, Neagu M. Tratat de microbiologie clinică [The treatise of clinic microbiology]. București, 1999.
5. Chumakov IuM, Tsapkov VI, Jeanneau E, et al. Crystal structures of copper(II) chloride, copper(II) bromide and copper(II) nitrat complexes with piridin-2-carbaldehide thiosemicarbazone. *Cryst. Report.* 2008;53(5):786-792.
6. Galețchi P, Buiuc D, Plugaru Ș. Ghid practic de microbiologie medicală [Practical guide to medical microbiology]. Chișinău: Știința, 1997;86-101.
7. Jehl F, Chomorat M, Weber M, et al. De la antibiogramă la prescripție [From the prescription antibiotic]. București, 2010.
8. Mashkovskii MD. Lekarstvennye sredstva [Drugs]. Moskva: Novaya volna, 2008;1206.
9. Nakomoto K. Infrakrasnye spektry i spektry koordinatsionnorasseyennye neorganicheskikh i koordinatsionnykh soedineniy [Infrared spectra and spectra of anorganic coordination dispersed compounds]. Moskva, 1991;257.
10. Chumakov Iu, Tsapkov VI, Gulya AP. Koordinatsionnaya khimia [Coordination chemistry]. 2006;32(10):77.

Surgical approaches for single ventricle palliation

*O. Repin, L. Maniuc, V. Corcea, E. Cheptanaru, O. Maliga, E. Virlan, I. Cucu, D. Frunze

Department of Cardiac Surgery, Republican Teaching Hospital, Chisinau, the Republic of Moldova

*Corresponding author: olegrepin@yahoo.com. Manuscript received December 10, 2013; accepted July 02, 2014

Abstract

Background: "Single" ventricle is one of the most difficult problems in contemporary pediatric cardiac surgery and cardiology. Usually that kind of patients need multistage operations.

Material and methods: In the department of Congenital Heart Defects 53 patients at the age from 9 days till 30 years old with different complex congenital cardiac malformations were selected for univentricular repair. Left ventricular (LV) morphology was present in 33 (62.3%), right ventricular (RV) morphology – in 17 (32.1%), and mixed morphology – in 3 (5.7%).

Results: Totally 80 stage operations were done (18 - bidirectional Glenn and 6 – completion of Fontan) with 2 perioperative deaths (2.5%) in patients with complete atrioventricular canal with unbalanced ventricles. In all cases Fontan operation was performed in extracardiac conduit modification. The evolution of the surgical management of univentricular heart 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: Staged Fontan operation can be performed with low mortality rate and acceptable quality of life for the patients with univentricular physiology. Short-term and long-term results depend on underlying cardiac and pulmonary anatomy.

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

Tratamentul chirurgical al pacienților cu ventricul unic funcțional

Introducere

Cordul „univentricular” este un termen folosit în descrierea anomaliilor cardiace complexe, care se caracterizează prin prezența unui singur ventricul cu funcție de pompă. O astfel de morfologie cardiacă menține atât circulația sistemică, cât și cea pulmonară care, în comparație cu circulația normală consecutivă, funcționând paralel. În scopuri practice, acestui grup îi putem atribui toate anomaliile cardiace, în care este imposibil de efectuat corecția biventriculară. Din viciile cardiace congenitale „ventriculul unic” (VU) ocupă 7,7% sau de la 4 până la 8 cazuri la 10 000 de nou-născuți [1].

Clasificarea

Cea mai reușită clasificare a VU a fost elaborată de către R. Van Praagh și coaut. (1964), care a fost stabilită în baza struc-

turii anatomice a ventriculului și poziției vaselor magistrale. Din punctul de vedere al autorilor, arhitectonica internă a VU poate avea structura:

- ◆Ventricul stâng.
- ◆Ventricul drept.
- ◆Ventricul drept și stâng.
- ◆Tract de ieșire al ventriculului drept.
- ◆Structură nedeterminată.
- ◆Asplenie în izomerismul atriului drept.
- ◆Polisplenie în izomerismul atriului stâng.

În orice variantă anatomică, poziționarea vaselor magistrale poate fi:

- ◇ anatomic corectă (tip I);
- ◇ poziționarea aortei din dreapta referită la artera pulmonară (tip II);

◇ poziționarea aortei din stânga (tip III);
transpoziția vaselor magistrale (tip IV) (fig. 1).

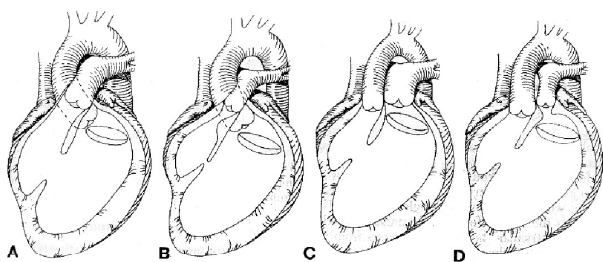


Fig. 1. Variante ale relațiilor spațiale ale vaselor magistrale.

Hemodinamica

La pacienții cu VU, circulația sistemică și pulmonară sunt paralele. Dereglarea hemodinamicii în acest viciu cardiac este exprimată prin prezența unei camere, în care se amestecă sângele venos și cel arterial. Aorta (Ao) și artera pulmonară (AP), cu emergență din ventriculul drept (VD) sau din tractul de ieșire, au aceeași presiune sistemică.

Evaluarea dinamicii evoluției viciului cardiac la moment nu este posibilă, dar se știe că pacienții cu hipoplazie a ventriculului stâng (VS) în 100% cazuri decedază în primele trei luni de viață [2, 3, 4]. Pacienții cu atrezie Ao sau AP decedază atunci, când se închide canalul arterial permeabil (CAP). Mult timp; la astfel de pacienți li se aplicau numai intervenții paliative. O îmbunătățire semnificativă a stării pacienților s-a produs după efectuarea operației Fontan: delimitarea circulației sistemice de cea pulmonară într-o singură etapă [5, 6] (tab. 1).

Tabelul 1

Factori de risc pentru operația Fontan

Factori de risc	Relativi	Absoluți
Vârsta	Mai mic de 2 ani	Mai mic de 1 an
Rezistență pulmonară sistemică	Mai mult de 2 U/m	Mai mult de 4 U/m
Presiune med. în AP	Mai mult de 15 mmHg	Mai mult de 25 mmHg
Presiune telesistolice în VS	Mai mult de 10	Mai mult de 15
Fracție de ejeție	Mai puțin de 45%	Mai puțin de 30%
Regurgitarea valvei A-V	Moderată	Severă

Material și metode

În perioada 2002-2012, în secția Chirurgia Malformațiilor Cardiace Congenitale (MCC), au fost selectați pentru corecția univentriculară 53 de pacienți cu vârsta cuprinsă între 9 zile și 30 de ani (tab. 2).

Drept indicații pentru efectuarea intervențiilor etapizate au servit următoarele patologii: (tab. 3).

Tabelul 2

Repartizarea după vârstă și sex

Vârsta	Bărbați	Femei	Total
Până la 1 an	15	18	33
1-5 ani	7	4	11
6-20	5	3	8
> 20	-	1	1
Total	22	22	53

Tabelul 3

Patologii de bază

Patologia	Nº
Atrezia valvei tricuspide	17
Atrezia valvei mitrale	5
Cale dublă de intrare	14
Atrezia AP cu septul interventricular intact	2
Calea dublă de ieșire din VD cu "straddling valve", "noncommitted" DSV	2
Anomalia Ebstein (tip D)	2
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	53

Anomalii concomitente :

- Isomerismul atriului drept cu asplenie – 1
- Isomerismul atriului stâng cu polisplenie – 2
- Sindrom Down – 2

Tabelul 4

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%)

În acest grup de bolnavi au fost stabilite următoarele anomalii cardiace concomitente (tab. 5).

Pacienții au fost investigați clinic și paraclinic (ecografia cordului, ECG, la necesitate angiocardiografia, cateterism cardiac, ultrasonografia organelor abdominale).

Indicații pentru operații paliative:

- accese cianotice;
- particularități anatomice;

Tabelul 5

Anomalii concomitente

Insuficiența valvei tricuspide	3
Insuficiența valvei mitrale	1
Defect septal interventricular	50
Bloc A-V, gradul III	1
Stenoza sau atrezia arterei pulmonare	15

- particularități patofiziologice;
- hipertensiune pulmonară avansată;
- vârstă mică;
- hipotrofie.

Din cauza condițiilor anatomice nefavorabile, corecția biventriculară a fost imposibilă în trei cazuri cu ventriculi dezvoltati:

- cale dublă de ieșire din ventriculul drept cu DSV «*non-committed*»;
- transpoziția vaselor magistrale cu stenoza AP și DSV tip «*A-V Canal*»;
- transpoziția corijată a vaselor magistrale cu stenoza AP (tab. 4).

Hipoxia era prezentă la 50% dintre pacienții cu stenoză sau atrezie a arterei pulmonare, iar 91% aveau doar hipertensiune pulmonară.

Anastomoza cavopulmonară a fost efectuată la 17 pacienți cu VU funcțional, cu presiunea în circuitul mic mai joasă de 18 mm Hg și rezistența pulmonară totală – mai puțin de 4 unități/m². La 12 pacienți, anastomoza cavopulmonară li s-a efectuat prin sternotomie mediană cu circulație extracorporeală cu hipotermie superficială și la 5 pacienți fără CEC li s-a aplicat șunt temporar VCS – AD (fig. 2).

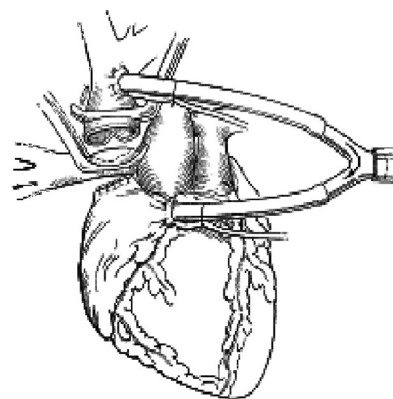


Fig. 2. Anastomoză cavopulmonară superioară bidirecțională fără CEC.

Inițial, la toți pacienții este aplicată anastomoza cavopulmonară bidirecțională cu menținerea fluxului sanguin antegrad în AP sau prin anastomoză intersistemică (tab. 6). După încheierea perfuziei, în funcție de presiunea medie în VCS (măsurată pe masa de operație) și saturația de sânge cu O₂ este luată decizia de a ligatura anastomoza sistemic-pulmonară, precum și lichidarea altor modificări suplimentare ale fluxului sanguin pulmonar. Indicații pentru ligaturarea anastomozei subclavo-pulmonare este considerată presiunea în VCS de 16 mm Hg și mai mare. Din cauza hipertensiunii pulmonare restante s-a recurs la modificarea ulterioară a fluxului sanguin pulmonar la 3 pacienți: într-un caz a fost efectuată îngustarea arterei pulmonare, și în 2 cazuri – *re-banding*-ul AP. Tuturor pacienților postoperator li s-a indicat dopamină, timp de 24-192 de ore.

Operația Fontan (finalizarea operației Fontan – șuntare totală a părților drepte ale inimii) constă în derivarea sânge-

Tabelul 6

Indicii clinici și hemodinamici la candidații pentru anastomoză cavopulmonară

1,5	Anastomoză cavopulmonară	
	Îngustarea AP	Stenoză sau atrezie AP
Vârstă	4-10 (6,2)	5-30 (13,6)
Timpul după operația paliativă (ani)	2-10,0 (2,7 ± 0,4)	1,5-8,3 (4,3 ± 0,6)
Saturație, %	63-91 (77,3 ± 1,9)	55-82 (74,3 ± 1,5)
Hemoglobină g/l	140-171 (158,6 ± 4,3)	143-218 (164,6 ± 5,3)
Presiunea medie în AP (mm/Hg)	5-19 (12,8 ± 0,7)	5-17 (10,1 ± 0,6)
Raportul Presiunea AP/ P sistemică	0,5-3,7 (2,1 ± 0,3)	0,4-2,8 (1,4 ± 0,2)
Rezistență pulmonară	0,7-3,2 (2,3 ± 0,3)	0,8-4,1 (2,4 ± 0,2)
Fracție de ejeție ventriculară %	51-70 (63,5 ± 1,9)	52-68 (60,6 ± 1,7)

lui venos sistemic, care vine din AD în AP, astfel by-passând VD. După *banding*-ul AP, a fost efectuată la 6 pacienți cu VU funcțional. Nici într-un caz, operația Fontan nu le-a fost efectuată pacienților cu flux pulmonar însărcit (stenoza sau atrezia AP). Toate operațiile s-au efectuat în condiție de CEC paralelă cu hipotermie superficială. În 2 cazuri, a fost nece-

sară clamparea Ao din cauza necesității corecției patologiilor intracardiace (tab. 7). Într-un caz, s-a efectuat fenestrarea între conduit și atriu prin intermediul unei proteze Gore-Tex. După finalizarea corecției și CEC, se efectuează măsurări în VCS și VCI pentru a exclude gradientul dintre ele.

Tabelul 7

Parametrii circulației extracorporeale

Circulație extracorporeală (min)	64,0 ± 8,9
Clamparea Ao (min)	9-60
Temperatura rectală (Co)	32-36 (34,2 ± 0,5)

Rezultate

În total au fost efectuate 80 de operații. Tipurile de intervenții sunt prezentate în tabelul 8. Inițial, la prima etapă, 49 pacienți au suportat diverse intervenții paliative: în hipertensiune pulmonară – îngustarea AP; în caz de stenoză sau atrezie de AP – aplicarea anastomozelor intersistemice. La 14 pacienți s-a aplicat anastomoza modificată Blalock-Taussig din stânga, la 3 pacienți – șunt central. La 4 pacienți cu DSA restrictiv și hipertensiune pulmonară venoasă li s-a efectuat excizia septului interatrial: 3 în condiții CEC, în alt caz – prin clamparea venelor fără perfuzie. La toți 23 de pacienți, care au suportat operația Glenn și Fontan, s-a determinat transudare pleurală, ceea ce a necesitat drenarea cavității pleurale drepte, timp de 3-5 zile; 6 pacienți au necesitat puncții multiple timp de 30 de zile postoperator. Într-un caz, s-a determinat transudare pleurală peste 2 luni de la operație. În 3 cazuri s-a determinat chilotorax, la 2 luni după intervenție, iar într-un caz - chilotorax spontan după o lună postoperator (fig 3).

Saturația sângelui după aplicarea anastomozelor cavopulmonare a constituit 78-94% (în medie 87,6%).

Tabelul 8

Intervențiile chirurgicale efectuate

Tipurile operațiilor	Nº
Anastomoze sistemico-pulmonare la malformații cu flux pulmonar scăzut	17
Îngustarea AP la malformații cu flux pulmonar mărit	28
Excizia septului interatrial (operația Blalock-Hanlon)	4
Anastomoză cavopulmonară bidirecțională Glenn	17

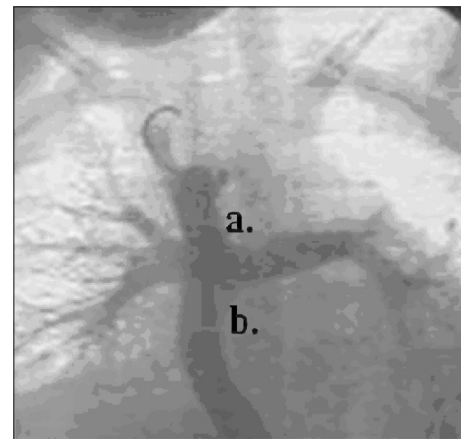
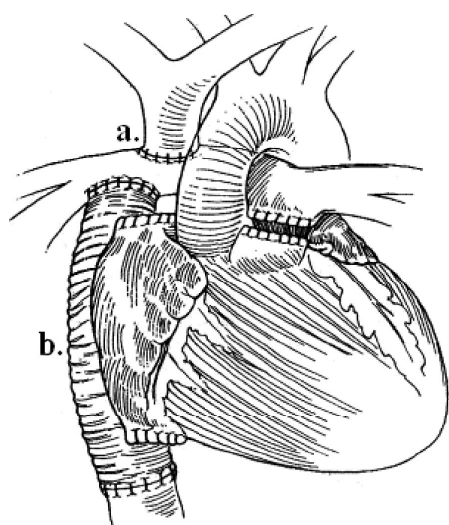


Fig. 3. a) Operația Fontan – Modificarea conduitului extracardial – Marcelletti (anastomoză cavopulmonară totală); b) Angiografie postoperatorie; a. – VCS; b. – conduit extracardial.

Etapa finală a procedurii Fontan	6
Corecția drenajului venos pulmonar total aberant	1
Plastia valvei atrioventriculare comune	2
Lărgirea foramen bulboventricular (excizia septului inter-ventricular)	1
Excizia membranei între VD și AP la atrezia AP cu SIV intact	1
Ligaturarea canalului arterial permeabil	28
Rebanding al arterei pulmonare	3

Toți pacienții după *by-pass*-area părții drepte (total sau parțial), s-au aflat sub observație cu excepția unui pacient. Dintre 17 bolnavi cu anastomoza Glenn, la 6 li s-a efectuat cateterizarea cardiacă pentru etapa următoare (operația Fontan). În acest grup, unui pacient i s-a efectuat anastomoză cavopulmonară totală (tab. 9).

Tabelul 9

Rezultate precoce după anastomoză cavopulmonară

Complicații, (%)	5 (11,4%)
Insuficiență cardio-respiratorie	1 (2,3%)
Sindromul venei cave superioare	3 (6,8%)
Transudat pleural > 2 săptămâni	4 (9,1%)
Blocadă atrioventriculară totală	1 (2,3%)
Ventilație pulmonară asistată (ore)	3-192 (16,7 ± 8,9)
Tratament în staționar (zile)	8-35 (13,2 ± 2,7)

La 5 pacienți cu anastomoză Glenn, saturația cu O₂ s-a obținut la mai mult de 90% și toleranța la efort fizic, mai mult de 50 wat. Toți acești bolnavi prezentau stenoză AP cu urgență normală a vaselor magistrale. Desaturația după datele pulsoximetriei (mai jos de 75%) la 3 pacienți, la care se observă toleranță scăzută la efort fizic. Probabil ei sunt candidați pentru operația Fontan.

La toți pacienții cu operația Fontan, starea generală este satisfăcătoare. La 4 dintre ei, toleranța la efort fizic era de 75 wat, cu excepția unuia, când 3 ani în urmă li s-a efectuat

operația Fontan cu modificarea conduitului extracardiac și plastia valvei atrioventriculare. În evaluarea pacientului s-a observat creșterea insuficienței valvei atrioventriculare, în rezultatul căreia i s-a propus protezarea.

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 regim urgent din cauza complicațiilor apărute în timpul cateterismului cardiac. Având în vedere că investigația nu a fost finalizată și anomaliile concomitente – drenajul venos pulmonar total aberant și 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 în ziua a 8-a postoperator, din cauza insuficienței poliorganice. Alt pacient cu ventricul drept dominant, stenoza subaortică și DSV restrictiv – după *banding AP*.

Discuții

Tratamentul chirurgical și medicamentos al VU funcțional s-a modificat cu mult din 1971, când Fontan și Baudet [5] au efectuat anastomoza atrio-pulmonară pentru tratamentul atreziei valvei tricuspide. Aplicarea tunelării laterale, descrise de Castaneda și De Leval [7], a îmbunătățit cu mult supraviețuirea după operație cu scăderea numărului pacienților cu aritmii, cauzată de dilatarea atrială postoperatorie. Dacă letalitatea după anastomoza atrio-pulmonară constituia de la 15% până la 25%, atunci actualmente, letalitatea constituie 2-5% în cazul intervenției pentru tunelarea laterală, sau *by-pass*-ul cu conduit extracardiac [4, 8, 9]. Aceasta, la rândul său, a permis lărgirea indicațiilor pentru operație. La douăzeci de ani după implementarea operației, Fontan și colegii săi au publicat date despre „starea Fontan”, asociată cu agravarea stării precoce funcționale și căderea nivelului de supraviețuire, în comparație cu populația generală [10]. Chiar dacă toate indicațiile principale sunt respectate (A. Choussat), rata de supraviețuire a fost de 86%, 81% și 73% la 5, 10 și, respectiv, 15 ani [11]. O proporție considerabilă de complicații pe termen lung ar putea fi legată de abordările chirurgicale în timpul operațiilor precoce. În general, trebuie remarcat faptul că ideea inițială Fontan nu a fost *by-pass*-ul cardiac drept, dar conversia prin antrenament al atrului drept în camera de pompă. După experiența acumulată, această idee a fost abandonată. DeLeval și colab. au demonstrat că orice cameră suplimentară, care stă în calea AP, duce la pierdere de flux de energie [7]. În prezent, există două modificări majore: tunel intraatrial (DeLeval M., 1988) și modificarea conduitului extracardiac (Marcelletti C., 1990) [12]. Pentru versiunile moderne Fontan, rata de supraviețuire este de 93% și 91% după 5 și, respectiv, 10 ani

[11, 13]. Implementarea acestor tehnici a permis o abordare mai liberală în ceea ce privește criteriile A. Choussat, precum și utilizarea acestora în diverse anomalii complexe.

Cauzele deceselor în perioada postoperatorie tardivă:

- hipertensiune venoasă sistemică;
- operații repetate;
- aritmii;
- enteropatii cu pierderea proteinelor;
- insuficiența valvei A-V comune;
- obstrucția tardivă subaortică;
- insuficiența ventriculului sistemic.

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 importantă și în opinia mai multor autori. Din acest motiv, în cazul în care oportunitățile chirurgicale de a îmbunătăți rezultatele operațiilor sunt aproape epuizate, tratamentul medicamentos la acești pacienți rămâne a fi unul optimal.

Aritmiile reprezintă o problemă importantă în perioada tardivă postchirurgicală, dar cu implementarea tehnicii de tunelare intraatrială sau conduit extracardiac, frecvența lor a scăzut semnificativ. Introducerea conduitului extracardiac este soluția pentru această problemă, dar la rândul său, ridică problema selectării unui conduit de dimensiuni adecvate pentru copii mici, fiindcă pe fondul creșterii pacientului, conduitele devin mici și pot cauza obstrucția fluxului sistemic. La rândul său, conduitul prea mare duce la o încetinire a fluxului de sânge și crește riscul de complicații tromboembolice [9, 14].

Dezvoltarea malformațiilor arteriovenoase pulmonare (MAP) a fost observată la pacienții, cărora li s-a efectuat anastomoza Glenn (modificarea Kawashima) și operația Fontan. Nu există o etiologie clară, însă apariția acestora, provoacă cianoză progresivă și intoleranță la efort, atribuindu-se excluderii fluxului hepatoenteric din circulația pulmonară. Opțiunile terapeutice pentru pacienții care suferă de MAP sunt limitate deoarece aceste malformații sunt multiple și difuze. Rapoartele recente sugerează, totuși, că regresia malformațiilor arteriovenoase este posibilă în urma redirecționării fluxului venos hepatic spre circulația pulmonară.

Cianoza progresivă după o procedură Fontan necesită 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 atrul stâng, de asemenea, cianoza poate fi determinată de existența unei vene cave superioare stângi (nediagnosticată preoperator), care se drenează în sinusul coronarian. Numeroase alte canale venoase se pot dezvolta la niveluri vasculare diferite prin dilatarea canalelor venoase deja existente. Deaceia, toți pacienții cu cianoză progresivă necesită o diagnosticare amănunțită.

Accidentele tromboembolice constituie una dintre complicațiile relativ frecvente, cu incidență estimată la 16% pentru tromboza venoasă și 19% pentru accidentele vasculare cerebrale conform datelor lui Alexi-Meskishvili și colab. [11]. Factorii de risc implică tipul de corecție, coexistența aritmiilor

cardiace, prezența disfuncțiilor ventriculare. De asemenea, disfuncții ale ficatului și enteropatia cu pierdere de proteine provoacă schimbări în sinteza factorilor pro- și anticoagulanți, având ca rezultat un dezechilibru imprevizibil în sistemele de coagulare și fibrinolic. O problemă încă controversată rămâne cea a strategiei profilactice a tromboembolismului la acești pacienți. Nu există un consens în ceea ce privește modul și durata anticoagularii profilactice postoperatorii (nu au fost făcute studii controlate care compară diversele strategii terapeutice). Totuși, numeroase centre recomandă acidul acetilsalicilic pentru pacienții fără complicații cu conexiuni cavopulmonare complete, în timp ce anticoagulantele indirecte sunt rezervate pentru pacienții cu factori de risc cum ar fi aritmia, enteropatia cu pierdere de proteine, disfuncțiile ventriculare.

În grupul nostru de pacienți, se administra postoperator heparină, ca apoi să fie trecuți la acidul acetilsalicilic sau Warfarex, cu controlul regulat al funcției hepatice. Conform datelor mai multor autori, alegerea tacticii chirurgicale cu tunelare laterală sau conduit extracardiac, au diferite avantaje. Datele din literatura de specialitate constată că rata dereglărilor de ritm și disfuncția nodului sinusal apar mai frecvent la tunelarea laterală, decât în cazul conduitului extracardiac. S-a confirmat faptul că nu sunt prezente suturi pe atriul, nu este necesară incizia joncțiunii VCS cu atriul drept, urmată de absența dilatării atriului în termeni de lungă durată [15, 16, 17].

Un alt avantaj al conduitului extracardiac este timpul mai scurt de CEC și lipsa necesității clampării aortale care, după cum s-a descris mai sus, acesta fiind un factor de risc pentru complicații pe termen lung.

Avantajele tunelării laterale sunt axate pe necesitatea de mai puțin material protetic, fiind constatat un risc mai mic de tromboză, și riscul de a greși selectarea diametrului anastomozei de suprapunere.

În plus, aceasta dă posibilitatea creșterii tunelului precum și a venei cave. Trebuie de remarcat faptul, că în conformitate cu Bove EL et al. [18], axându-ne pe datele de modelare computerizată, tunelarea laterală minimizează pierderea de energie și optimizează distribuția fluxului sanguin în plămâni. În orice caz, la moment nu există date absolute, precise despre beneficiul unei sau altei metode. Alegerea ei se bazează, în mare parte, pe preferințele chirurgului și tradițiile clinicii.

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% [19, 20]. Simptomele clinice tipice sunt efuziunea pleurală, ascita, edeme sau diaree cronică asociată cu valori scăzute ale proteinelor serice și gamaglobulinei, 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 cunoscută pe deplin. Feldt și colab. [20] au dedus unii factori de risc cum ar fi: creșterea rezistenței vasculare mezenterice, presiunea

venoasă sistemică crescută cu limfangiectazie, activarea sistemului renină-angiotensină din cauza sindromului debitului cardiac scăzut, timpul circulației extracorporeale, timpul aflării pacientului în spital mai mult de 15 zile. Ultimul factor este relativ și probabil are legătură cu exudatul pleural și ascitic. La pacienții noștri, nu s-au observat astfel de complicații fiindcă numărul pacienților operați este mic, inclusiv statutul postoperator în staționar a fost de scurtă durată.

Deși operația Fontan a îmbunătățit foarte mult supraviețuirea și calitatea vieții pacienților cu ventricul unic funcțional, cercetările arată că pe termen lung, este prezent riscul de a dezvolta insuficiență cardiacă. Acest lucru se datorează hemodinamicii „operației Fontan”, atunci când funcția de pompă a ventriculului drept este „epuizată”. 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, insuficiența ventriculară, insuficiența valvei atrioventriculare, circulația extracorporeală de lungă durată, clamparea aortală, aritmiile postoperatorii.

Este cunoscut faptul că cele mai bune rezultate pe termen lung au fost obținute la pacienții cu atrezia valvei tricuspide și ventriculul stâng cu cale dublă de intrare. Acest lucru se datorează faptului că în acest grup de pacienți, ventriculul unic avea morfologia ventriculului stâng. Din păcate, la o parte dintre pacienți constatăm morfologia ventriculului drept sau ventriculului nedeterminat.

Este foarte importantă alegerea corectă a tacticii tratamentului chirurgical. Dacă este necesară anastomoza intersistemică, trebuie să se țină cont de faptul că provoacă supraîncărcare cu volum al ventriculului sistemic și poate duce la disfuncție pe termen lung, în special în caz de insuficiență a valvei atrioventriculare sau prezența canalului atrioventricular total. În grupul nostru există doar un singur pacient cu insuficiența de valvă A-V comună, căruia i-a fost efectuată plastie de valvă A-V comună, în timpul operației Fontan. La evaluarea tardivă, în pofida rezultatului satisfăcător postoperator peste 2 ani, se observă creșterea insuficienței valvei comune cu dilatarea cavităților și reducerea toleranței la efort fizic. Acest caz corespunde datelor literaturii de specialitate despre ineficacitatea operațiilor plastice la această categorie de pacienți: operații repetate 26% la valve A-V cu plastie și 29,7% fără plastie [31], ($p = 0,64$), în lipsa operațiilor repetate și complicațiilor tromboembolice, peste 10 ani, a constituit 56% și 70% [21, 22].

Prezența regurgitării valvei atrioventriculare poate să apară în consecință datorită supraîncărcării ventriculului cu volum în cazul în care pacientul are șunt sistemic-pulmonar. Există rapoarte de toleranță bună a regurgitării atrioventriculare după operația Fontan. Cu toate acestea, tactica implică încercări agresive pentru a corecta sau a reduce regurgitarea valvei atrioventriculare [15, 16, 23, 24].

Analiza literaturii de specialitate sugerează câteva concluzii în ceea ce privește alegerea tipului de operație în corecția ventriculului unic, de diferite tipuri. În primul rând, pentru canalul atrioventricular (CAV) „nebalansat” este benefică

corecția biventriculară sau așa-numitele „one and a half ventricle”, utilizând un șunt bidirecțional Glenn pentru a reduce cantitatea de sânge care trece prin VD relativ mic și prin valva tricuspida (cu alte cuvinte, să-l descarce).

Beneficiile ipotetice de corectare „one and a half ventricle”, pentru forma asimetrică AVC sunt: 1) evitarea presiunilor sistemice; 2) circulația antegradă orientată spre AP, care să permită dezvoltarea potențială a AP și 3) reducerea riscului de complicații pe termen lung în fiziologia circulației Fontan, care include intoleranță la exercitarea efortului fizic, fibrilație atrială și enteropatie proteică [25, 26, 27].

Concluzii

În pofida tuturor neajunsurilor, în metoda de corecție uni-ventriculară, complicațiile nu sunt legate de operația în sine, ci de severitatea modificărilor morfologice cardiace, care au avut loc în perioada prenatală. Progrese suplimentare în tratament vor fi, fără îndoială, legate nu numai de îmbunătățirea tehnicilor chirurgicale, dar și de terapia medicamentoasă, precum și de selectarea pacienților. Pentru unii pacienți, acest lucru va fi intervenția finală, care le va permite să trăiască destul de mult într-o stare satisfăcătoare, în timp ce pentru alții poate fi o „punte” spre transplantul de inimă.

References

- Rahimtoola SH, Ongley PA, Swan HJ. The hemodynamics of Common (or Single) Ventricle. *Circulation*. 1966;34:14-23.
- Anderson PA, Sleeper LA, Mahony L, et al. Contemporary outcomes after the Fontan procedure: a Pediatric Heart Network multicenter study. *J Am Coll Cardiol*. 2008;52:85-98.
- Gersony WM. Fontan operation after 3 decades: what we have learned. *Circulation*. 2008;117:13-15.
- deLeval MR, Deanfield JE. Four decades of Fontan palliation. *Nature*. 2010;7:520-526.
- Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*. 1971;26:240-248.
- Mavroudis C, Backer C. *Pediatric Cardiac Surgery*. Third Edition. Mosby, 2003.
- de Leval MR, Kilner P, Gewillig M, 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;96:682-695.
- Clare P, O'Donnell, Landzberg Michael J. The “failing” Fontan circulation. *Progress in Pediatric Cardiology*. 2002;16:105-114.
- Ohuchi H, Kagisaki K, Aya Miyazaki, et al. Impact of the Evolution of the Fontan Operation on Early and Late Mortality: A Single-Center Experience of 405 Patients Over 3 Decades. *Ann Thorac Surg*. 2011;92:1457-67.
- Stamm C, Friehs I, Mayer JE, et al. Long-term results of the lateral tunnel Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2001;121:28-41.
- Alexi-Meskishvili V, Ovroutski S, Ewert P, et al. Mid-term follow-up after extracardiac Fontan operation. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;52:218-24.
- Marcelletti C, Corno A, Giannico S, et al. Inferior vena cavopulmonary artery extracardiac conduit: a new form of right heart bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1990;100:228-32.
- O'Leary PW. Prevalence, clinical presentation and natural history of patients with single ventricle. *Progress in Pediatric Cardiology*. 2002;16:31-8.
- Kawashima Y, Kitamura S, Matsuda H, et al. Total cavopulmonary shunt operation in complex cardiac anomalies: a new operation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1984;87:74-81.
- Kumar SP, Rubinstein CS, Simsic JM, et al. Lateral tunnel versus extracardiac conduit Fontan procedure: a concurrent comparison. *Ann Thorac Surg*. 2003;76:1389-1397.
- 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;117:85-92.
- Azaki A, McCrindle BW, van Arsdell G, et al. Extracardiac conduit versus lateral tunnel cavopulmonary connections at a single institution: impact on outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2001;122:1219-28.
- Bove EL, deLeval MR, Migliavacca F. Computational fluid dynamics in the evaluation of hemodynamic performance of cavopulmonary connections after the Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;126:1040-7.
- Mertens L, Hagler DJ, Sauer U, et al. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study. PLE study Group. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1998;115:1063-73.
- Feldt RH, Driscoll DJ, Offord KP, et al. Protein-losing enteropathy after Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1996;112:672-80.
- Wong Daniel J, Ajay J, Iyengar, Gavin R, Wheaton, et al. Long-Term Outcomes After Atrioventricular Valve Operations in Patients Undergoing Single-Ventricle Palliation. *Ann Thorac Surg*. 2012;94:606-613.
- Sallehuddin A, Bulbul Z, Otero F, et al. Repair of atrioventricular valve regurgitation in the modified Fontan operation. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2004;26(1):54-9.
- Mahle WT, Cohen MS, Spray TL, et al. Atrioventricular valve regurgitation in patients with single ventricle: impact of the bidirectional cavopulmonary anastomosis. *Ann Thorac Surg*. 2001;72:831-835.
- Scheurer MA, Hill EG, Vasuki N, et al. Survival after bidirectional cavopulmonary anastomosis: analysis of preoperative risk factors. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2007;134:82-89.
- Laks H, Pearl JM, Haas GS, et al. Partial Fontan: advantages of an adjustable interatrial communication. *Ann Thorac Surg*. 1991;52:1084-94.
- Kim SJ, Kim WH, Lim HG, et al. Outcome of 200 patients after an extracardiac Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2008;136:108-116.
- d'Udekem Y, Iyengar AJ, Cochrane AD, et al. The Fontan procedure: contemporary techniques have improved long-term outcomes. *Circulation*. 2007;116(Suppl):I157-I164.