

# ОПЕРАЦИЯ ФОНТЕНА: КРИТЕРИИ ВЫПОЛНЕНИЯ, ПОКАЗАНИЯ И ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ, ФАКТОРЫ РИСКА

УДК 612.1—037

Поступила 27.11.2009 г.



М.В. Спринджук, младший научный сотрудник

Республиканский научно-практический центр «Кардиология», Минск, Беларусь

Освещаются вопросы истории разработки модификаций операций исправления единственного желудочка сердца, определения показаний к выполнению операции Фонтена. Обсуждаются принципы кровообращения Фонтена, условия эффективного осуществления и факторы риска выполнения операции, их влияние на ближайшие и отдаленные результаты оперативного вмешательства.

**Ключевые слова:** врожденные пороки сердца, единственный желудочек, одножелудочковое сердце, операция Фонтена.

## English

### Fontain's operation: criteria of execution, indications and contraindications, risk factors

M.V. Sprindzhuk, junior scientific worker

Republican scientific practical center «Cardiology», Minsk, Belarus

The questions of the heart single ventricle correction operation modification elaboration history, detection of indications to the Fontain's operation execution are highlighted. The principles of the Fontain's circulation, conditions of effective and the risk factors of operations, their influence on the proximate and remote results of operative intervention, are discussed.

**Key words:** congenital heart diseases, single ventricle, univentricular heart, Fontain's operation.

Операция Фонтена применяется для паллиативного оперативного лечения цианотических пороков с 1971 г. Фундаментальная основа разработки этого хирургического вмешательства была заложена в начале 40-х гг. XX в. [1—9]:

1943 г. — Starr заметил отсутствие значительно-го повышения венозного давления после разрушения большей части правого желудочка каутером;

1948 г. — S. Rodbard и D. Wagner анастомозировали правый предсердный отросток и легочную артерию с проксимальной перевязкой легочного ствола;

1950 г. — J. Vakos продемонстрировал отсутствие падения легочного артериального давления после та-кой процедуры;

1955 г. — H.B. Shumacker осуществил безуспешную попытку кавапульмонального шунта у пациента с об-щим артериальным стволом;

1955 г. — Е.Н. Мешалкин по идее А.Н. Бакулева вы-полнил первую успешную операцию кавапульмональ-ного анастомоза «конец-в-конец» у пациента с тетрадой Фалло;

1956 г. — Н.К. Галанкин, А. Дарбинян и А.А. Вишне-ский выполнили свои модификации кавапульмональ-ного анастомоза;

1957 г. — F. Robicsek предложил различные вариан-ты кавапульмонального анастомоза;

1958 г.— W. Glenn выполнил первую успешную опе-рацию кавапульмонального шунта верхней поллой вены и дистальной легочной артерии у 7-летнего ребенка с одножелудочковым сердцем, транспозицией и легоч-ным стенозом;

1966 г. — J.A. Haller и А. Арапов разработали мето-дику двунаправленного кавапульмонального анастомо-за на собаках (рис. 1);

Для контактов: Спринджук Матвей Владимирович, тел. раб. 8 58-375(17)237-53-01, тел. моб. +3 75-29-567-10-73; e-mail: sprindzuk@yahoo.com.

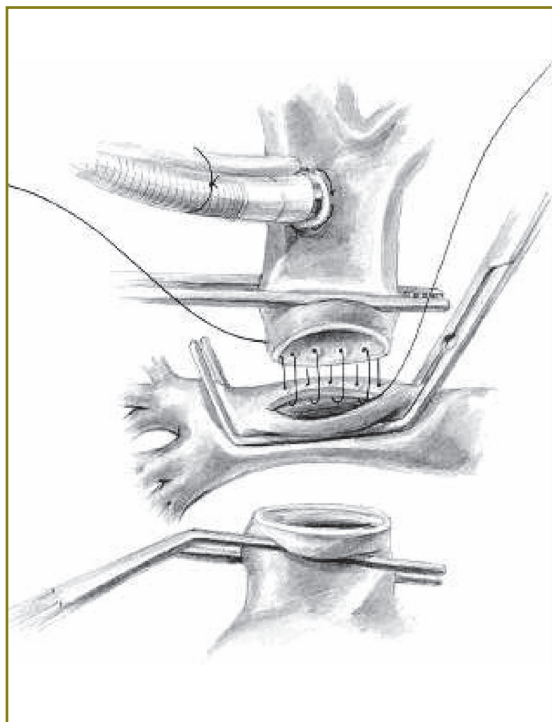


Рис. 1. Выполнение шва анастомоза между верхней полой веной и правой легочной артерией [10]

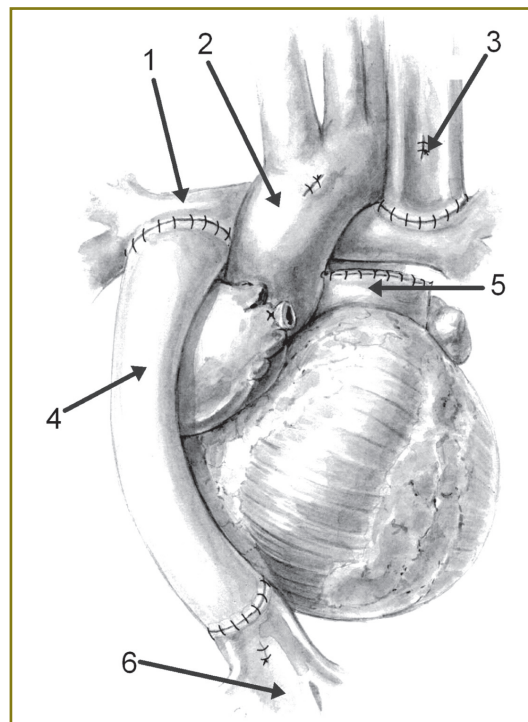


Рис. 2. Операция Фонтена, выполненная с экстракардиальным кондуитом [11]: 1 — правая легочная артерия; 2 — аорта; 3 — верхняя полая вена; 4 — кондуит; 5 — культя легочного ствола; 6 — нижняя полая вена

1971 г. — F. Fontan и E. Baudet выполнили операцию кавапульмонального анастомоза, получившую название операции Фонтена;

1972 г. — J. Azzolina, S. Eufrate и P. Pensa успешно применили эту операцию;

1971—1980 гг. — A. Kreutzer и V. Bjork разработали и применили свои модификации операции Фонтена;

1987 г. — F.J. Puga с соавт. применили принцип Фонтена у пациентов с более сложными гемодинамическими вариантами единственного желудочка;

1988 г. — M.R. de Leval, A.R. Castaneda, Bridges разработали латеральный тоннель с фенестрацией перегородки;

1989 г. — W.I. Norwood и M.S. Jacobs разработали и выполнили операцию геми-Фонтена;

1989 г. — R.A. Humes предложил операцию с экстракардиальным кондуитом для пациентов с аспленией;

1990 г. — Marcelletti C. с соавт. предложили и выполнили интерпозицию экстракардиального кондуита между отсеченной нижней полой веной и легочной артерией (рис. 2);

1992 г. — U. Hvass с соавт. разработали модификации операции Фонтена с применением аутологичного перикарда на ножке;

1997 г. — M. Yamagishi с соавт. предложили и выполнили прямой анастомоз между нижней полой веной и легочными артериями;

1998 г. — Uemura H. с соавт. применили эту модификацию без пережатия аорты и у отобранных пациентов — без применения аппарата искусственного кровообращения.

**Принципы кровообращения Фонтена.** Чтобы представить кровообращение Фонтена, нужно исключить из нормальной циркуляции правый желудочек (в случае исправленной трикуспидальной атрезии), который в норме нагнетает кровь в легкие. Уникальность операции в том, что создаются гемодинамические условия эффективного функционирования легочного круга кровообращения в присутствии исправленного врожденного анатомического дефекта.

Энергия для продвижения крови в легкие при кровообращении Фонтена — это прежде всего результат насосной функции левого желудочка и сокращения правого предсердия. Кровь, получив от желудочка толчок, проходя по системным сосудам, возвращается в правое предсердие и течет в легкие. Раньше считалось, что для успешного результата операции Фонтена необходима достаточно разработанная камера правого предсердия, которая в основном встречается у сравнительно взрослых больных. В самом деле, длительная перегрузка этой камеры приводит к увеличению ее емкости, гипертрофии стенок и, как показывает опыт, в таком случае правое предсердие успешно выполняет функцию правого желудочка. Однако расширение предсердия способствует развитию аритмий и тромбозов с последующей эмболией.

Известно, что сопротивление сосуда замедляет и в конечном счете останавливает ток жидкости, вот почему для успешного результата операции нужно учитывать гемодинамические характеристики пациента. Например, если легочные сосуды толстостенные, с узким просветом, они окажут значительное сопротивление

легочному кровотоку, который будет не осуществим без дополнительной силы.

**Условия эффективного осуществления операции Фонтена.** Существует несколько вариантов критериев операции Фонтена. Наиболее используемыми являются критерии С. van Doorn и М.Р. de Leval, впоследствии уточненные [10]:

Оригинальные критерии	Пересмотренный вариант
1. Минимальный возраст — 4 года	Минимальный возраст — менее 4 лет. Наименьший и оптимальный возраст для выполнения операции Фонтена неизвестен
2. Синусовый ритм	Желателен синусовый ритм
3. Нормальный дренаж полых вен	Желателен нормальный дренаж полых вен
4. Правое предсердие нормального объема	Маленькое правое предсердие — противопоказание для операции латерального тоннеля Фонтена
5. Среднее давление легочной артерии — менее 15 мм рт. ст.	Среднее давление легочной артерии — менее 15 мм рт. ст.
6. Легочное альвеолярное сопротивление — менее 4 ед./м <sup>2</sup>	Легочное альвеолярное сопротивление — менее 4 ед./м <sup>2</sup>
7. Отношение диаметров легочной артерии и аорты — более 0,75	Адекватные размеры легочного сосудистого русла, может быть полезным применение индексов McGoon и Nacato
8. Нормальная вентрикулярная функция (фракция выброса более 0,6)	Сохраненные вентрикулярные систолическая и диастолическая функции
9. Компетентный левый атриовентрикулярный клапан	Компетентный левый атриовентрикулярный клапан
10. Отсутствие нарушающих эффектов предыдущих шунтов	Отсутствие нарушающих эффектов предыдущих шунтов

Распространены также критерии А. Choussat (1977), хотя они мало отличаются от предыдущих [9]:

- 1) возрастные границы — более 4 и менее 15 лет;
- 2) нормальный синусовый ритм;
- 3) нормальный венозный возврат;
- 4) нормальный объем правого предсердия;
- 5) среднее давление легочной артерии — менее 15 мм рт. ст.;
- 6) легочное артериальное сопротивление — менее 4 ед. Вуда на 1 м<sup>2</sup> площади поверхности тела;
- 7) соотношение диаметров легочной артерии и аорты — более 0,75;
- 8) фракция выброса левого желудочка — более 0,60;
- 9) компетентный митральный клапан;
- 10) отсутствие искажения легочных артерий.

**Показания и противопоказания для операции Фонтена.** Изначально эта операция была предложена для использования в случае отсутствия правого предсердно-желудочкового соединения, в настоящее время применяется в связи с расширением показаний

для оперативного лечения многих сложных сердечных мальформаций с только одним хорошо развитым желудочком. Такие пороки включают правую или левую атриовентрикулярную клапанную атрезию, двуприоточный желудочек, легочную атрезию с интактной вентрикулярной перегородкой, гипопластический правый или левый желудочек с дефектами межжелудочковой перегородки, с наличием или без вышерасположенного атриовентрикулярного клапана, отдельные случаи двойного отхождения магистральных сосудов от одного желудочка.

Выполнение операции Фонтена имеет только несколько абсолютных противопоказаний:

- легочное сосудистое сопротивление — более 4 ед. Вуда на 1 м<sup>2</sup>;
- тяжелая гипоплазия легочных артерий;
- тяжелая диастолическая дисфункция левого желудочка.

Возраст, при котором выполняется операция, значительно снизился — в некоторых клинических центрах эта операция выполняется в возрасте 2 лет и даже раньше у пациентов с подходящей анатомией и физиологией. Преимущество выполнения операции Фонтена в раннем возрасте — это повышение оксигенации, что позволяет улучшить соматический рост и исходы неврологического развития. Операция также снижает объемную нагрузку на единственный желудочек.

Считается, что операция должна выполняться после того, как ребенок начинает ходить или, по меньшей мере, ползать, с целью использования влияния мышечного сокращения на венозный возврат. Наличие дооперационного синусового ритма не является обязательным условием для успешного исхода операции, однако необходимо обеспечение темпа в непосредственном послеоперационном периоде. Аномальный венозный возврат не является абсолютным противопоказанием для выполнения операции, он считается совместимым с кровообращением Фонтена. Оценка вентрикулярной функции является трудной процедурой по причине неоднородной геометрии многих единственных желудочков. Магнитно-резонансное изображение позволяет осуществить точное измерение вентрикулярных объемов выброса и фракций регургитации, но до сих пор не ясно, имеется ли польза этих объемных определений как предсказательных факторов исхода после операции Фонтена.

Наличие регургитации атриовентрикулярных клапанов может быть следствием перегрузки объемом единственного желудочка, если пациент имеет системно-легочной шунт; регургитация может улучшиться, когда нагрузка объемом будет удалена.

Имеются сообщения о неплохой переносимости регургитации атриовентрикулярных клапанов после операции Фонтена. Тем не менее современная тактика предполагает агрессивные попытки коррекции или уменьшения атриовентрикулярной клапанной регургитации, насколько это возможно [7, 10—14].

В исследовании S. Ovrutski с соавт. [15] конечно-диастолическое системное вентрикулярное давление (КД-СВД) более 10 мм рт. ст. и среднее давление в легочной

артерии (СДЛА) выше 15 мм рт. ст. являются факторами риска. Однако авторы считают, что КДСВД, равное 12 мм рт. ст., и СДЛА, равное 17 мм рт. ст., являются приемлемыми показателями для выполнения операции Фонтена при адекватной функции желудочков.

**Типы операции.** Безусловно, целесообразность, тип операции и время ее выполнения должны определяться для каждого случая индивидуально, с учетом тех фактов, что двух одинаковых сердец и анатомии проводящей системы не бывает и каждый пациент имеет уникальные гемодинамические показатели, возможности адаптации к патологии и резервные силы перенести операцию.

Анализ литературных источников позволяет сделать несколько выводов, касающихся выбора типа операций исправления единственных желудочков различных форм. Во-первых, для несбалансированного (асимметричного) атриовентрикулярного канала операцией выбора является бивентрикулярная коррекция, или так называемая полуторажелудочковая модификация операции Фонтена с применением двунаправленного анастомоза Гленна, чтобы снизить количество крови, проходящей через относительно маленький правый желудочек и трикуспидальный клапан (другими словами, «разгрузить» его). Одножелудочковая коррекция необходима только в редких случаях, когда имеется значительная обструкция выходного отдела правого желудочка или маленький вентрикулярный компонент, а также у пациентов со значительным дисбалансом (асимметрией) общего атриовентрикулярного клапана над левым желудочком (*severe unbalancing of the common AV limiting right ventricular flow*), с целью ограничения притока крови к правому желудочку. Гипотетическими преимуществами полуторажелудочковой коррекции для несбалансированного (асимметричного) атриовентрикулярного клапана являются:

- 1) возможность избежания высоких системных давлений;
- 2) антеградный, пульсирующий кровоток, направляющийся к легочным артериям, инициирует потенциальный рост легочных артерий;
- 3) сниженный риск долгосрочных осложнений физиологии кровообращения Фонтена — непереносимости физических упражнений, предсердных аритмий и белково-дефицитной энтеропатии [16—18].

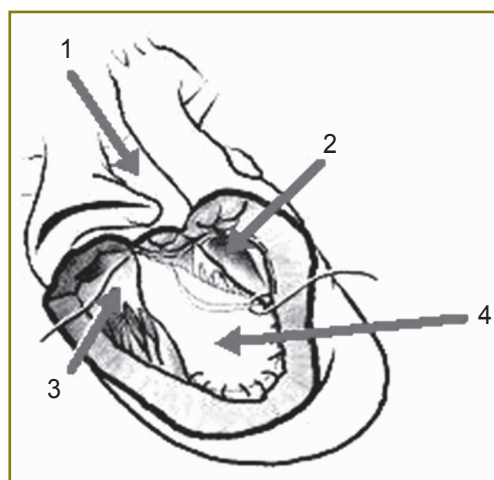
Диагноз трикуспидальной атрезии (как и митральной атрезии, и синдрома гипоплазии левых отделов сердца) является однозначным показанием к операции кавапальмонального анастомоза, причем анамнез выполнения предшествующих операций ассоциируется с более высокими показателями осложнений. Даже выполнение модификаций операции Фонтена с созданием полного кавапальмонального анастомоза после операций верхнего кавапальмонального анастомоза (геми-Фонтена и двунаправленного шунта Гленна) может увеличить частоту таких проблем, как аритмии, тромбоэмболии, плевральная транссудация, белково-дефицитная энтеропатия и обструктивный бронхит, центральные и периферические неврологические осложнения.

Yueh-Tze Lan с соавт. [19] сообщили о лучших отдаленных результатах у пациентов с единственным желудочком при наличии двойного входа (двуприточным желудочком), чем в случае трикуспидальной атрезии с транспозицией магистральных сосудов. Поздние аритмии и необходимость в пейсмекере были выявлены как независимые факторы риска смерти. Обструкция системного выходного отдела, когда она распознается и исправляется рано, не имеет влияния на долгосрочные показатели выживаемости. Защита сосудистого русла натурально встречающимся легочным или подлегочным стенозом, а также выполненная посредством бандирования легочной артерии, ассоциировалась с лучшей выживаемостью.

Анатомическим диагнозом, для которого в литературе указан наилучший естественный (без хирургического вмешательства — операции Фонтена или альтернативного вмешательства — операции разделения [рис. 3]) исход, является единственный желудочек с двойным входом (*double-inlet single ventricle*), другими словами, двуприточный. Очевидно, что это должно учитываться перед направлением взрослого пациента на операцию Фонтена, для которой установлена в 65—85% случаев 10-летняя выживаемость, а риск послеоперационной смертности может достигать 30% и более.

Для клинически тяжелой аномалии Эбштейна вариантом операции одножелудочковой коррекции (как и для асимметричного атриовентрикулярного клапана) служит полуторажелудочковая коррекция. При этой патологии считается, что главными преимуществами включения гипоплазированного (легочного) желудочка для частичной поддержки легочного кровообращения являются:

- 1) возможность увеличить сердечный выброс;
- 2) адаптация к физическим упражнениям;
- 3) поддержание пульсирующего потока в легочной циркуляции;
- 4) гибкость в ответ на повышенное легочное сопротивление;



**Рис. 3.** Операция разделения (*septation procedure*) [20, 21]: 1 — легочный ствол; 2 — бульбовентрикулярное отверстие; 3 — трикуспидальный клапан; 4 — заплота

5) циркуляция при низких уровнях давления в системе нижней полой вены;

6) возможность гипоплазированного комплекса правых отделов сердца адекватно справляться со сниженной преднагрузкой.

J.M. Stulak с соавт. [22] сообщают, что операция «один с половиной» применяется в тех случаях, когда правый желудочек считается неспособным поддерживать легочную циркуляцию. Исследователи считают, что полуторажелудочковая коррекция может служить альтернативой для пациентов с тяжелой аномалией Эбштейна и плохой функцией правого желудочка, которые могут подвергаться высокому риску при выполнении стандартного хирургического лечения. Помимо снижения нагрузки, по мнению исследователей, выполнение операции представляет преднагрузку для левого желудочка.

В случае оперативного лечения легочной атрезии, встречающейся в составе комплексных пороков, судя по литературным источникам, трудно однозначно судить об успехе одножелудочковой коррекции. N. Leonard с соавт. [23] сообщили об обследовании 57 из 129 родившихся с легочной атрезией в 1980—1995 гг. Авторы пришли к выводу, что результаты лечения неутешительны и пациенты, перенесшие бивентрикулярную коррекцию (см. рис. 3), имели лучшие показатели переносимости физической нагрузки, чем те, кто подвергся одножелудочковым операциям. Исследователи также сообщают о высоком уровне внезапной смерти у пациентов с легочной атрезией, которая составила 29/1000 пациенто-лет. Однако D.D. Maig с соавт. [24], исследуя 860 операций Фонтена с 1973 по 1994 гг., пришли к заключению, что пациенты с легочной атрезией и интактной межжелудочковой перегородкой не могут быть кандидатами на традиционную бивентрикулярную операцию, если трикуспидальный клапан составляет по меньшей мере 70% от ожидаемого размера. У пациентов с его размерами в диапазоне 50—70% может быть выполнима лишь бивентрикулярная коррекция с двунаправленным анастомозом Гленна. У пациентов с размерами трикуспидального клапана и правого желудочка менее ожидаемых операция Фонтена обеспечивает «окончательную паллиацию» (definitive palliation), а ранние и поздние результаты этого подхода обнадеживают.

Экстракардиальный, внесердечный конduit является в плане показаний гибкой операцией и может выполняться практически при всех анатомических ситуациях. Они включают случаи, при которых другие подходы могут быть трудными (например, у пациентов с синдромом гетеротаксии и аномалиями системного и легочного венозных дренажей).

По сравнению с ранее применявшимися методами операции Фонтена частота плевральной трансудации после операций экстракардиального обхода правых отделов сердца существенно выше. Причина этого окончательно не ясна — возможно, это связано с отсутствием фенестрации, позволяющей разгрузить малый круг кровообращения, который не до конца адаптировался к возросшему кровотоку. Тем не менее исследователи не считают необходимым выполнять

фенестрацию всем пациентам, так как с явлениями гидроторакса удается справиться, а наличие артериальной гипоксемии не улучшит состояния пациента и может потребовать в дальнейшем процедуры закрытия фенестрации. Кроме того, в этой группе практически не встречаются такие грозные осложнения, как острая сердечная недостаточность и тахикардии, для избежания которых выполнялась фенестрация при операции тотального каваппульмонального анастомоза [25].

**Заключение.** С момента разработки операции Фонтена показания к ее выполнению расширились в связи с созданием новых модификаций и изучением послеоперационных эффектов. Идеальная операция Фонтена еще не создана, хотя близкой к таковой является модификация C. Marcelletti. Нет однозначного мнения, с учетом индивидуальных гемодинамических показателей пациента и вариаций операций, является ли целесообразным выполнение фенестрации у больных, переносящих операцию Фонтена экстракардиальным кондуитом. Судя по литературе, предпочтительнее как можно более раннее вмешательство.

Анализ литературных данных позволяет говорить о перспективности дальнейшей разработки операции разделения единственного желудочка, а также указывает пути усовершенствования и других операций.

## Литература

1. Бокерия Л.А., Подзолков В.П., Глянцев С.П., Кокшнев И.В. Операция каваппульмонального анастомоза. Часть 2. От воплощения к ее совершенствованию. Детские болезни сердца и сосудов 2005; 5: 7—13.
2. Baum C.V. Pediatric cardiac surgery: historical appreciation. Pediatric Anesthesia 2006 May; 1—12.
3. Bjork V.O. Fifty years of cardiac and pulmonary surgery. Scand J Thoracic Surgery Supplement 1998; 8: 142—149.
4. Galankin N.K. Cavapulmonary anastomosis. M: Medyt-sina; 1968; 350 p.
5. Vishnevsky A.A., Galankin N.K., Krymski L.D. Tetralogy of Fallot. M: Medyt-sina; 1969: 225 p.
6. Keirle A., Helmsworth J.A., Kaplan S., Ogden A. Experience with fnaostomosis of superior vena cava to pulmonary artery glenn procedure. Circulation 1963 April; 24: 753—760.
7. Kirklin's J., Barrat-B's. Cardiac surgery. Wiley & Sons; 2005; 2583 p.
8. Robicsek F., Watts L.T. A prelude to Fontan. Pediatr Cardiol 2007; 28(6): 422—425.
9. Wilkinson J.L. The Fontan circulation. Results, late Follow-up and management. Heart Views 2004; 4(4): 73—78.
10. Van Doorn C.A., de Leval M.R. The lateral tunnel Fontan. Oper Tech in Thorac and Cardiovasc Surg 2006; 11(2): 105—122.
11. Bradley S.M. Extracardiac Fontan procedure. Oper Tech in Thorac and Cardiovasc Surg 2006; 3(5): 123—140.
12. De Leval M.R. The Fontan circulation: a challenge to William Harvey? Nature Clinical Practice Cardiovascular Medicine 2005; 2: 202—208.
13. Hosein Riad B.M., Andrew J.B. Clarke, Simon P. McGuirk

- et al.* Factors influencing early and late outcome following the Fontan procedure in the current era. The «Two Commandments»? *Eur J Cardiothorac Surg* 2007; 31: 344—353.
14. *Uemura H., Yagihara T., Kawashima Y., Yamamoto F., Nishigaki K., Matsuki O., Okada K., Kamiya T., Anderson R.H.* What factors affect ventricular performance after a Fontan-type operation? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 110(2): 405—415.
  15. *Ovrutski S., Alexi-Meskishvili, Ewert P., Nurnberg J.-H., Hetzer R., Lange P.E.* Early and medium-term results after modified Fontan operation in adults. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 23: 311—316.
  16. *Cohen M.S., Spray T.S.* Surgical management of unbalanced atrioventricular canal defect. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2007; 8: 135—144.
  17. *Corno A.F., Chassot P.G., Payot M., Sekarski N., Tozzi P., von Segesser L.K.* Ebstein's anomaly: one and a half ventricular repair. *Swiss Med Wkly* 2002; 132: 485—488.
  18. *Mitchell M.E., Litwin S.B., Tweddell J.S.* Complex atrioventricular canal. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2007; 10: 32—41.
  19. *Yueh-Tze Lan, Ruey-Kang Chang, Hillel Laks, MD.* Outcome of patients with double-inlet left ventricle or tricuspid atresia with transposed great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43: 113—119.
  20. CTS files. Cardiac Surgery files; 2007.
  21. <http://www.perfusionkorea.org/kosect/chd/singleventricle.php>.
  22. *Stulak J.M., Dearani J.A., Danielson G.K.* Surgical management of Ebstein's anomaly. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2007; 10: 105—111.
  23. *Leonard H., Derrick G., O'Sullivan J., Wren C.* Natural and unnatural history of pulmonary atresia. *Heart* 2000; 84(5): 499—503.
  24. *Mair D.D., Puga F.J., Danielson G.K.* The Fontan procedure for tricuspid atresia: early and late results of a 25-year experience with 216 patients. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37(3): 933—939.
  25. *Подзолков В.П., Чиатурели М.Р., Зеленикин М.М и др.* Непосредственные и среднеотдаленные результаты операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия* 2005; 4: 10—13.