

Datenschutz:

Ihre Daten unterliegen dem Datenschutzgesetz und werden nicht an Dritte weitergegeben. Die Daten werden vom Verlag ausschließlich für den Versand der PDF-Files des Journals für Pneumologie und eventueller weiterer Informationen das Journal betreffend genutzt.

Lieferung:

Die Lieferung umfasst die jeweils aktuelle Ausgabe des Journals für Pneumologie. Sie werden per E-Mail informiert, durch Klick auf den gesendeten Link erhalten Sie die komplette Ausgabe als PDF (Umfang ca. 5–10 MB). Außerhalb dieses Angebots ist keine Lieferung möglich.

Abbestellen:

Das Gratis-Online-Abonnement kann jederzeit per Mausklick wieder abbestellt werden. In jeder Benachrichtigung finden Sie die Information, wie das Abo abbestellt werden kann.

Das e-Journal **Journal für Pneumologie**

- ✓ steht als PDF-Datei (ca. 5–10 MB) stets internetunabhängig zur Verfügung
- ✓ kann bei geringem Platzaufwand gespeichert werden
- ✓ ist jederzeit abrufbar
- ✓ bietet einen direkten, ortsunabhängigen Zugriff
- ✓ ist funktionsfähig auf Tablets, iPads und den meisten marktüblichen e-Book-Readern
- ✓ ist leicht im Volltext durchsuchbar
- ✓ umfasst neben Texten und Bildern auch eingebettete Videosequenzen.

Die Fontan-Operation als definitive Palliation bei funktionell univentrikulären Herzen*

T. Rehak, A. Gamillscheg

Kurzfassung: Unter funktionell univentrikulären Herzfehlern fasst man eine Gruppe von sehr heterogenen, komplexen, angeborenen Herzfehlern zusammen, bei denen eine biventrikuläre Korrekturoperation aus anatomischen Gründen nicht möglich ist.

Erst seit Einführung der Fontan-Operation als definitive Palliation kann bei diesen Herzfehlern eine Trennung des Systemkreislaufs vom Pulmonalkreislauf erreicht werden. Es handelt sich um eine mehrstufige chirurgische Therapie, wobei das systemvenöse Blut direkt über Anastomosen ohne zwischengeschalteten Ventrikel in das pulmonale Gefäßsystem geleitet wird.

Verschiedene Voraussetzungen sind für diese passive pulmonale Perfusion notwendig. Neben einer guten Funktion des Systemventrikels ohne relevante Atrioventrikularklappen-Insuffizienzen ist vor allem ein normal entwickeltes pulmonales Gefäßsystem wichtig. Jede Behinderung der pulmonalen Perfusion bei der Fontan-Zirkulation führt zu einer übermäßigen venösen Hypertonie, aber auch durch eine verminderte Vorlast zu einer Dysfunktion des

Systemventrikels. Die Folge ist ein Versagen des Fontan-Kreislaufs.

Eine adäquate Patientenselektion, die Weiterentwicklung der chirurgischen Therapie und Fortschritte der Intensivmedizin und Nachsorge haben die Ergebnisse seit Beginn der Fontan-Ära erheblich verbessert. Nach derzeitiger Erfahrung treten gravierende Komplikationen im Langzeitverlauf nur selten auf. In der Mehrzahl haben Patienten nach Fontan-Operation eine gute Lebensqualität.

Schlüsselwörter: Fontan-Operation, univentrikuläres Herz, Selektionskriterien, Komplikationen, pulmonaler Gefäßwiderstand

Abstract: Fontan-Operation as Definitive Palliation in Patients with Functionally Univentricular Hearts. Univentricular hearts comprise a heterogeneous group of complex congenital heart defects unsuitable for biventricular repair. As definitive palliation the Fontan operation provides a separation of the systemic and pulmonary circulation. In a multistage surgical procedure the systemic venous return is directly

diverted to the pulmonary arteries without interposition of a subpulmonary ventricle.

As the systemic venous blood flows passively through the lungs the functionality of the Fontan circulation depends on various hemodynamic conditions. The ventricular function and the status of pulmonary vessels are the most important criteria. Any disturbance of pulmonary blood flow in the Fontan circulation may cause excessive venous hypertension and ventricular dysfunction due to a decreased preload of the systemic ventricle resulting in a "Fontan failure".

Adequate preoperative selection of patients, the development of various modifications of the Fontan Operation and improvements of postoperative intensive care resulted in an improved survival in the postoperative period as well as in the long term outcome. In general despite possible severe complications patients after Fontan operation report a satisfactory quality of life. **J Kardiologie 2012; 19 (11–12): 324–31.**

Key words: univentricular heart, selection criteria, pulmonary vascular resistance, failing Fontan

■ Einleitung

Unter univentrikulären Herzen (UVH) fasst man eine heterogene Gruppe von zum Teil sehr komplexen angeborenen Herzfehlern zusammen, bei denen aus anatomischen Gründen eine biventrikuläre Korrektur nicht möglich ist. Etwa 1–3 % aller angeborenen Herzfehler weisen funktionell nur einen Ventrikel auf. Es handelt sich um Herzen mit Atrie einer atrioventrikulären (AV-) Klappe (Trikuspidalatresie, Mitralatresie), Herzen mit 2 AV-Klappen, die in einen Ventrikel münden (Double Inlet Ventricle), Herzen mit einem hypoplastischen Ventrikel (z. B. Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum, Hypoplastisches Linksherzsyndrom) oder um selbten andere Herzfehler [1, 2].

Meist liegt neben dem dominanten Ventrikel ein kleiner oder rudimentärer Ventrikel vor, sehr selten ist tatsächlich nur ein Ventrikel angelegt. Beim dominanten Ventrikel handelt es sich meist um einen morphologisch linken oder morphologisch rechten Ventrikel, ist eine Zuordnung nicht möglich, wird der Ventrikel als intermediär bezeichnet.

*Aktualisierte und komplettierte Überarbeitung des Beitrags von: Gamillscheg A, et al. Fallbericht: Fontanzirkulation und pulmonaler Gefäßwiderstand. J Kardiologie 2010; 17: 419–22.

Eingelangt am 8. November 2011; angenommen nach Revision am 18. Mai 2012; Pre-Publishing Online am 26. Juni 2012.

Aus der Klinischen Abteilung für Pädiatrische Kardiologie, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Graz

Korrespondenzadresse: Dr. med. Thomas Rehak, Klinische Abteilung für Pädiatrische Kardiologie, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, A-8036 Graz, Auenbruggerplatz 34/2; E-Mail: thomas.rehak@klinikum-graz.at

Zusätzlich können die großen Gefäße in Transpositionsstellung mit oder ohne Ausflussbahnobstruktionen vorliegen. Die Lungenperfusion kann daher sowohl vermehrt als auch drastisch vermindert sein. Assoziierte intra- und extrakardiale Fehlbildungen, wie z. B. eine Aortenisthmusstenose oder eine Lungenvenenfehlöffnung bzw. Systemvenenanomalien, tragen zu der Heterogenität der UVH bei.

Die Prognose für Kinder mit solch komplexen Herzfehlern ist ohne Therapie sehr schlecht. Vor der Einführung operativer Verfahren betrug die 15-Jahres-Überlebensrate etwa 50 % [3], wobei der natürliche Verlauf bei Vorliegen eines morphologisch rechten Systemventrikels deutlich schlechter ist [4].

Seit 40 Jahren werden operative Therapieverfahren eingesetzt und optimiert, um bei UVH eine Trennung zwischen dem system- und pulmonalvenösen Kreislauf zu ermöglichen. Die Grundlage all dieser Bestrebungen liegt in der Tatsache, dass unter gewissen Voraussetzungen für eine adäquate Lungenperfusion ein „subpulmonaler“ pumpender Ventrikel (im Sinne eines Rechtsherz-Bypass) nicht notwendig ist.

Bereits 1956 wurde erstmals von Meshalkin [5] erfolgreich eine Anastomose zwischen Vena cava superior (VCS) und rechter Pulmonalarterie (RPA) angelegt. 1958 berichteten Glenn et al. [6] über den palliativen Eingriff einer End-zu-End-Anastomose der VCS mit der RPA (klassische Glenn-Anastomose). Die komplette Trennung der beiden Kreisläufe wurde schließlich durch F. Fontan und E. Baudet 1971 bei einer Patientin mit Trikuspidalatresie vorgestellt [7].

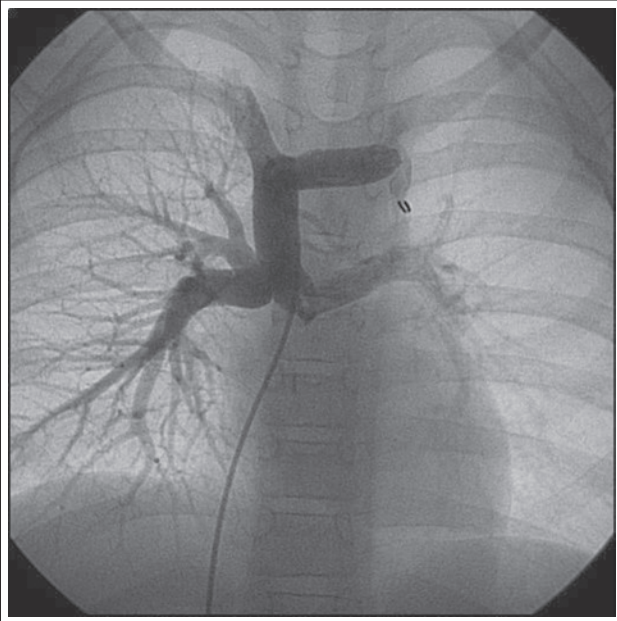


Abbildung 1: Angiographie der Vena cava superior mit Abfluss in beide Pulmonalarterien nach BDGA.

Es folgten verschiedene Modifizierungen der Methode, um die Operationsergebnisse und die Überlebensraten zu verbessern [8–10]. Außerdem wurde die Anwendung der Fontan-Operation für die ursprüngliche Behandlung der Trikuspidalatresie auf alle anderen UVH ausgeweitet. Ein wichtiger Meilenstein war die Einführung der bidirektionalen kavo-pulmonalen (Glenn-)Anastomose (BDGA) 1985 durch Hopkins et al. [11, 12].

De Leval et al. beschrieben erstmals 1988 als weitere Modifikation die „Totale Cavopulmonale Anastomose“ (TCPA) [13]. Sie besteht in der Anlage einer BDGA mit Atrioseptektomie und Durchtrennung des Truncus pulmonalis. Das systemvenöse Blut von der Vena cava inferior wird durch einen intraatrialen Tunnel und über die distale Vena cava superior, die an die rechte Pulmonalarterie anastomosiert wird, in das Pulmonalarteriensystem geleitet. Dieser intraatriale Tunnel wird durch Implantation eines Patches zwischen den Einmündungen der beiden Hohlvenen in das rechte Atrium geschaffen und einerseits von der lateralen Wand des rechten Vorhofs, andererseits von dem implantierten Patch begrenzt. Jener Teil des rechten Atriums, der außerhalb des intraatrialen Tunnels liegt, wird funktionell nach der Atrioseptektomie ein Teil des linken Atriums.

Seit dem Jahre 1995 wird die extrakardiale Fontan-Operation (ECFO) als letzte Modifikation durchgeführt. Die ECFO erfolgt heute meist in 2 Teilschritten. In einem ersten Schritt, meist im späteren Säuglingsalter, wird eine BDGA durchgeführt, wobei die VCS vom rechten Atrium (RA) abgesetzt und End-zu-Seit mit der RPA anastomosiert wird. Gleichzeitig wird der Truncus pulmonalis abgesetzt und meist eine Atrioseptektomie durchgeführt. Somit fließt nun das systemvenöse Blut aus der oberen Körperhälfte unter Umgehung des Herzens direkt in das Pulmonalarteriensystem, während der systemvenöse Rückfluss aus der unteren Körperhälfte weiterhin über die Vena cava inferior (VCI) über

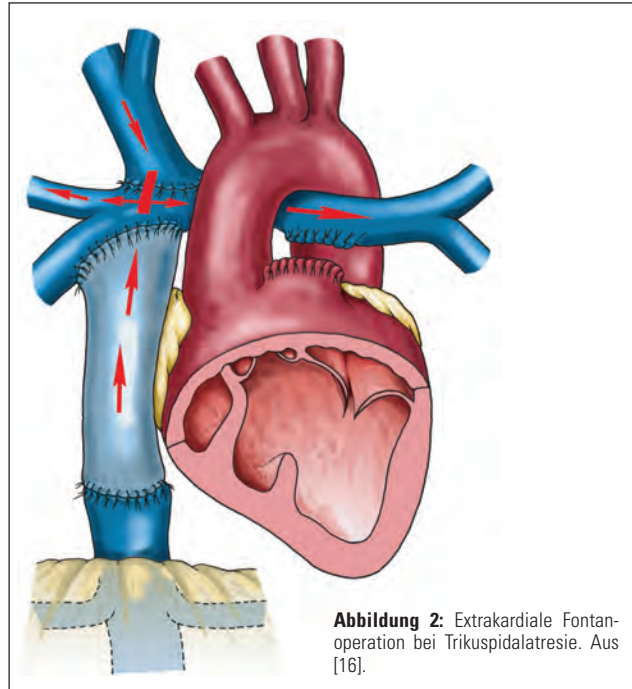


Abbildung 2: Extrakardiale Fontanoperation bei Trikuspidalatresie. Aus [16].

das nun gemeinsame Atrium dem singulären Ventrikel zugeleitet wird (Abb. 1).

In einem zweiten Teilschritt, meist im Alter ab 2 Jahren, erfolgt die Komplettierung des Fontankreislaufs. Die VCI wird vom RA abgesetzt und ein extrakardiales Conduit (Fontan-tunnel) zwischen der VCI und der rechten Pulmonalarterie extrakardial interponiert. Nun fließt auch das systemvenöse Blut aus der unteren Körperhälfte direkt in das Pulmonalarteriensystem, während der singuläre Ventrikel nun ausschließlich oxygeniertes Blut erhält. Somit ist die komplette Trennung zwischen systemvenösem und pulmonalvenösem Rückfluss erzielt worden (Abb. 2).

■ Fontan-Physiologie

Durch die direkte Anbindung des gesamten systemvenösen Rückflusses an das Pulmonalarteriensystem ohne einen dazwischen geschalteten subpulmonalen Ventrikel kommt es zu einer Angleichung des zentralvenösen Druckes (ZVD) an das höhere Niveau des Pulmonalarterien-druckes, wobei jedoch auch der pulsatile Pulmonalarterienfluss verloren geht. In den Hohlvenen, im extrakardialen Tunnel und im pulmonalarteriellen Stromgebiet liegt nun konstant ein etwas erhöhter venöser Druck vor. Bei einem normalen (niedrigen) linksatrialen Druck (LAD) entsteht ein transpulmonaler Gradient ($TPG = ZVD - LAD$) von wenigen mmHg, der die treibende Kraft für die pulmonale Perfusion darstellt. Die diastolische Saugkraft des Systemventrikels als auch der intrathorakale Sog während der Inspiration unterstützt diese „passive“ pulmonale Perfusion. Die pulmonale Perfusion bzw. der pulmonale Gefäßwiderstand bestimmen die Vorlast des Systemventrikels und damit auch zu einem wesentlichen Teil das Herzzeitvolumen [14]. Jede Behinderung der pulmonalen Perfusion kann daher bei der Fontan-Zirkulation zu einer übermäßigen venösen Hypertonie, aber auch durch eine verminderte Vorlast zu einer Dysfunktion des Systemventrikels führen [15, 16].

■ Selektionskriterien

Damit diese „passive“ pulmonale Perfusion überhaupt möglich ist, sind gewisse präoperative Voraussetzungen erforderlich. Bereits 1978 wurden von Choussat et al. [17] Selektionskriterien zur erfolgreichen Durchführung der Fontan-Operation, die „ten commandments“, postuliert. Verschiedene weitere Selektionskriterien wurden eingeführt, wobei in den vergangenen Jahrzehnten die strikte Einhaltung aller Kriterien nicht mehr als absolute Vorbedingung eingestuft wurde.

Folgende Selektionskriterien bzw. Risikofaktoren erscheinen aus heutiger Sicht wichtig [18–25]:

- pulmonalarterieller Mitteldruck < 15 mmHg
- pulmonaler Gefäßwiderstand (RPI) < 2 Wood Units × m²
- ausreichender Pulmonalarterienkaliber (Nakata-Index > 250 mm²/m² Körperoberfläche (KOF), Mc Goon-Index > 1,8)
- Fehlen von Pulmonalarterienstenosen und -distorsionen
- normale systolische und diastolische Funktion des Systemventrikels (EF > 50 %, enddiastolischer Druck des Systemventrikels < 12 mmHg)
- AV-Klappe ohne Insuffizienz und ohne Stenose
- Fehlen einer ausgeprägten Hypertrophie und einer signifikanten Ausflusstraktobstruktion des Systemventrikels
- Fehlen von System- bzw. Pulmonalvenenanomalien (Heterotaxiesyndrom)
- Operationsalter > 2 Jahre
- Fehlen von Herzrhythmusstörungen mit Schrittmacherindikation

Die Erfüllung der Kriterien wird kontrovers diskutiert und unterschiedlich gehandhabt [21, 22, 25, 26], von größter Wichtigkeit ist jedoch ein normales pulmonales Gefäßbett.

Der Großteil der Patienten erfüllt nicht alle Selektionskriterien. Bei Fontan-Patienten mit erhöhtem Risiko wird daher heute intraoperativ zusätzlich eine Verbindung (im Durchmesser meist 4 mm) zwischen dem Fontan-Tunnel und dem (nach Atriioseptektomie) funktionellen linken Vorhof (LA) geschaffen. Diese Fenestration des extrakardialen Tunnels dient als „Überlaufventil“, verhindert vor allem in der frühen postoperativen Phase durch den daraus resultierenden geringen Rechts-Links-Shunt einen exzessiven Anstieg des ZVD (zum Preis einer meist mäßigen Zyanose) und gewährleistet eine ausreichende Vorlast des Systemventrikels. Nach hämodynamischer Stabilisierung können diese Fenestrationen interventionell verschlossen werden (Abb. 3). Mitunter kommt es zu einem Spontanverschluss [27]. Die Anlage einer Fenestration wird unterschiedlich gehandhabt, vor allem bei Patienten mit primär erhöhtem Risiko erscheint sie jedoch nach wie vor von großer Bedeutung [18, 28, 29].

■ Aktuelles Vorgehen

Im Neugeborenen- und frühen Säuglingsalter ist eine Fontan-Operation aufgrund des schon physiologisch erhöhten RPI nicht möglich. Jedoch sind bei den meisten Patienten mit UVH vor der Durchführung der Fontan-Operation eine oder mehrere Palliativoperationen im frühen Säuglingsalter

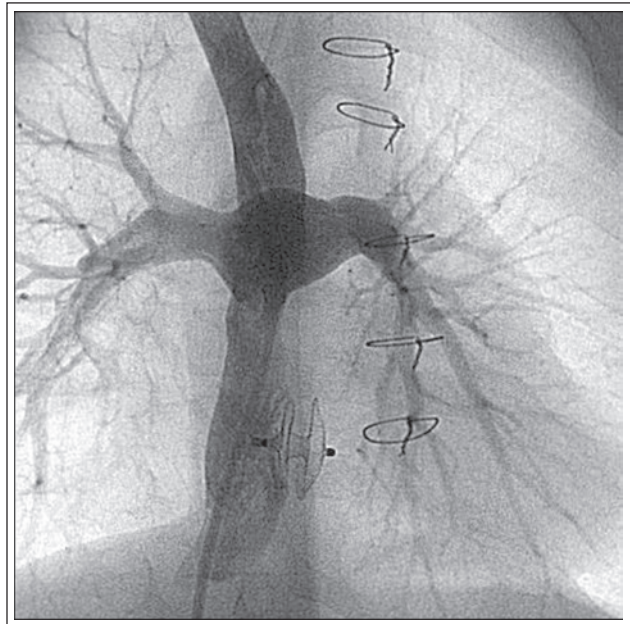


Abbildung 3: Angiographie des extrakardialen Tunnels nach interventionellem Schirmverschluss einer Tunnelfenestration.

nötig [30], insbesondere ist je nach Anatomie und Hämodynamik die Erhaltung bzw. Schaffung eines möglichst normalen pulmonalen Gefäßbettes für eine spätere Fontan-Operation entscheidend. Bei zu hoher pulmonaler Perfusion ist ein Pulmonalarterienbanding [31], bei zu geringer Lungendurchblutung ein aorto- bzw. arteriopulmonaler Shunt notwendig. Bei einer restriktiven intraatrialen Kommunikation ist eine Ballonatrioseptostomie oder Atriioseptektomie nötig, bei massiver Ausflusstraktobstruktion des Systemventrikels kann eine Vergrößerung eines restriktiven Ventrikelseptumdefekts eine Damus-Kaye-Stansel-Operation [32], eine Norwood-I-Operation [33] oder die Korrektur einer Aortenisthmusstenose bereits in der Neugeborenenperiode erforderlich sein.

Die anfangs unweigerlich bestehende Druck- und Volumenbelastung des Systemventrikels wird durch Ausflusstraktobstruktionen, Klappeninsuffizienzen, systemisch-pulmonalarterielle Shunts, Pulmonalarterienbanding und Herzrhythmusstörungen verstärkt [34]. Nach dieser in den ersten Lebensmonaten bestehenden Belastung des singulären Ventrikels soll durch die zweistufige Fontan-Operation eine Hypertrophie und Dilatation des Systemventrikels infolge der Volumentlastung möglichst früh reduziert werden [18].

■ Komplikationen

Trotz aller Fortschritte der postoperativen Intensivmedizin und in der Nachsorge kann bei Fontan-Patienten nach wie vor eine zum Teil beträchtliche Morbidität in der frühen postoperativen Phase als auch im Langzeitverlauf auftreten.

Früh-postoperative Komplikationen

In der frühen postoperativen Phase nach Einsatz der Herz-Lungen-Maschine können verschiedene Ursachen zu einem passageren reaktiven Anstieg des RPI führen [35]. Dies führt

auf der einen Seite zu einem massiven Anstieg des ZVD mit der Entwicklung von protrahierten Pleuraergüssen, Aszites und Ödemen, auf der anderen Seite kommt es durch Verminderung der pulmonalen Perfusion zur Hypoxämie und Hyperkapnie, die ihrerseits wiederum zur Erhöhung des RPI führen. Durch die Reduktion der Vorlast des Systemventrikels als Folge der verminderten pulmonalen Perfusion oder durch eine hypoxämisch bedingte Ventrikeldysfunktion kann es in weiterer Folge zu einem schwer therapierbaren Low-Cardiac-Output- (LCO-) Syndrom mit Multiorganversagen kommen.

Um diesen *Circulus vitiosus* zu durchbrechen, kann inhalatives Stickstoffmonoxid (NO) als selektiver pulmonaler Vasodilatator ohne wesentliche Nebenwirkungen auf den Systemkreislauf früh postoperativ eingesetzt werden [36]. Die Entwöhnung von inhalativem NO gelingt in der Regel nach wenigen Tagen, bei Bedarf kann eine kurzfristige perorale Therapie mittels Sildenafil, einem Phosphodiesterasehemmer, angeschlossen werden, um ein eventuelles Reboundphänomen nach Absetzen der NO-Therapie zu verhindern.

Die maschinelle Beatmung hat nach BDGA oder Fontan-Kompletierung durch Erhöhung des intrathorakalen Drucks negative Auswirkungen auf die passive Lungenperfusion, es sollte daher eine Beatmungsform mit möglichst geringem Spitzendruck und geringem PEEP gewählt werden. Die Extubation ist sobald wie möglich anzustreben [14].

Tachykarde Rhythmusstörungen können in der früh-postoperativen Phase durch die fehlende Synchronisation zwischen Vorhöfen und dem Systemventrikel zu einer schweren Funktionseinschränkung des Systemventrikels und damit zu einer Verstärkung eines LCO-Syndroms führen [37].

Komplikationen im Langzeitverlauf

Pulmonaler Gefäßwiderstand

Trotz präoperativ normalem RPI zeigt sich bei manchen Fontan-Patienten, dass der RPI im Langzeitverlauf nach erfolgreicher Fontan-Operation ansteigen kann. Ein wesentlicher Mechanismus scheint eine endotheliale Dysfunktion mit Freisetzung von vasoaktiven Substanzen als Folge der nicht-pulsatilen Perfusion der Lungengefäße zu sein [38–40]. So wurden bei Fontan-Patienten als pulmonale Vasokonstriktoren deutlich erhöhte Endothelin-1-Spiegel gemessen [41].

Als weitere mögliche Gründe für den Anstieg des RPI im Langzeitverlauf wurden auch Mikro-Embolien aus dem venösen System [42] oder eine pulmonale lymphatische Dysfunktion mit konsekutiver Luftwegsobstruktion [28] angegeben.

Als Folge einer auch nur geringen chronischen Zunahme des pulmonalen Gefäßwiderstandes kann es bei der Fontan-Zirkulation zu einer extensiven systemvenösen Hypertonie mit chronischen Ödemen, Aszites und Pleuraergüssen, Eiweißverlustenteropathie, „plastic bronchitis“ und schließlich zu einem „Rückwärtsversagen“ des Fontan-Kreislaufs, einem „late Fontan-failure“, kommen [14, 15, 19–21].

In den vergangenen Jahren eröffnete die Einführung von Medikamenten zur Behandlung der pulmonalen Hypertonie neue

Möglichkeiten in der Therapie eines „late Fontan-failure“. In einigen Studien konnte ein positiver Effekt von Bosentan, ein Endothelin-Rezeptor-Antagonist, gezeigt werden [42–44]. Eine jüngst veröffentlichte, doppelblinde, placebokontrollierte Studie [45] zeigte eine signifikante Steigerung der Belastbarkeit bei Kindern und jungen Erwachsenen nach Fontan-Operation durch Sildenafil. In einzelnen Fallberichten wurde von einer erfolgreichen Behandlung der „plastic bronchitis“ und der Eiweißverlustenteropathie [46, 47] durch Sildenafil berichtet. Allerdings sind Daten über die Langzeiteffektivität dieser Therapien noch ausständig.

Herzrhythmusstörungen

Nicht nur in der frühen postoperativen Phase, sondern auch im Langzeitverlauf können Herzrhythmusstörungen, insbesondere atriale Arrhythmien, zu einer beträchtlichen Morbidität beitragen. Bei der Anlage eines intrakardialen Tunnels bei der TCPA ist eine ausgedehnte chirurgische Manipulation im rechten Atrium unvermeidbar. Daher werden bei der TCPA einerseits der chronisch erhöhte zentralvenöse Druck im intrakardialen Fontan-Tunnel, andererseits Narbengewebe im Bereich des rechten Atriums und die intraoperative Schädigung des Sinusknotens bzw. seiner vaskulären Versorgung als Ursachen für frühe und späte Rhythmusstörungen gesehen [48, 49]. Nach Einführung der ECFO konnte eine Reduktion der Inzidenz von atrialen Tachyarrhythmien gezeigt werden [15, 30, 50].

Die Angaben zur Häufigkeit von Arrhythmien nach Fontan-Operation variieren stark. Im Langzeitverlauf beträgt die Inzidenz von supraventrikulären Rhythmusstörungen zwischen 15 und 50 % [32, 51]. Mit der Dauer des Follow-up sowie mit einem höheren Operationsalter nimmt die Inzidenz von Rhythmusstörungen zu. Die Therapie besteht je nach Rhythmusstörung aus Antiarrhythmika mit und ohne Schrittmacherimplantation oder einer elektrophysiologischen Untersuchung mit Katheterablation.

Leberfunktionsstörung

Bei der Fontanzirkulation führt der chronisch erhöhte ZVD [52] häufig zu einer graduell unterschiedlichen Leberfunktionsstörung [53]. Laborchemisch finden sich meist normale bis leicht erhöhte Aspartat-Aminotransferase- (AST-) und Alanin-Aminotransferase- (ALT-) Werte, während die γ -Glutamyl-Transferase (γ -GT) regelmäßig gering erhöht ist; Bilirubin dagegen liegt meist im Normalbereich [54]. In bisher einzeln durchgeführten Leberbiopsien wurden in einer Mehrzahl der Fontan-Patienten Bezirke von Fibrose und Atrophie mit Zirrhose gefunden [55].

Thromboembolische Komplikationen

Im Langzeitverlauf nach Fontan-Operation gehören Thromboembolien zu den häufigsten Todesursachen [56].

Die klinische Relevanz kann von asymptomatischen Verläufen bis hin zu letalen zerebralen Insulten sehr unterschiedlich sein [57]. Eine noch offene Fenestration oder andere persistierende intra- oder extrakardiale Kommunikationen können Ursache einer paradoxen Embolie sein. Intrakardiale Thromben werden bei bis zu 33 % asymptomatischer Patienten gefunden [58, 59].

Pathophysiologisch begünstigen der erhöhte ZVD, eine Stase im venösen Abschnitt des Fontankreislaufs, Fremdmaterialien, Rhythmusstörungen sowie Imbalancen in der Homöostase als Folge der Leberfunktionsstörung die Entstehung von intra- und extrakardialen Thromben [60].

Das Thema der antikoagulativen Dauerprophylaxe wird kontrovers diskutiert und unterschiedlich durchgeführt. Eine routinemäßige Dauerprophylaxe bei Patienten ohne zusätzliche Risikofaktoren wird teils abgelehnt [32]. In vielen Zentren wird in den ersten Monaten nach einer Fontan-Operation eine orale Antikoagulation mittels Kumarin durchgeführt. Im weiteren Verlauf wird bei unkomplizierten Patienten auf eine Dauerprophylaxe mit Acetylsalicylsäure p. o. umgestellt [59]. Bei Patienten mit zusätzlichen Risikofaktoren, wie Arrhythmien, Eiweißverlustenteropathie oder ventrikulärer Dysfunktion wird die lebenslange perorale Antikoagulation mittels Kumarin empfohlen [57].

An unserem Zentrum werden Patienten nach Fontan-Kompletzierung für 12 Monate peroral antikoaguliert (Ziel-INR 2,0–2,5). Nach nochmaliger hämodynamischer Reevaluierung mittels Herzkatheteruntersuchung und transösophagealer Echokardiographie zum Ausschluss von thrombotischen Veränderungen erfolgt die Umstellung auf Acetylsalicylsäure (2–3 mg/kg/d). Falls eine noch offene Fenestration interventionell verschlossen wird, wird die perorale Antikoagulation noch mindestens 6 Monate fortgesetzt. Bei Vorliegen von Risikofaktoren (s. o.) bleibt die perorale Antikoagulation mittels Kumarin weiter bestehen.

Zunehmende Zyanose

Auch ohne Fenestration des Fontan-Tunnels zeigen Fontan-Patienten meist eine geringe arterielle Untersättigung. Diese beruht darauf, dass der Koronarsinus weiterhin in das funktionell (pulmonalvenöse) LA mündet [18, 32]. Im Langzeitverlauf kann sich jedoch wieder eine zunehmende Hypoxämie bzw. Zyanose entwickeln.

Durch den chronisch erhöhten ZVD können sich rudimentäre präexistente venöse Kommunikationen zwischen dem system- und pulmonalvenösen Stromgebiet zu sehr großen und bizarr verlaufenden veno-venösen Kollateralen entwickeln, die durch den Rechts-Links-Shunt zu einer progredienten Zyanose führen [32]. Die Häufigkeit solcher Kollateralen wird mit bis zu 40 % aller Fontan-Patienten angegeben [18, 61]. Durch die damit verbundene Polyglobulie und der häufig bestehenden Hyperkoagulabilität ist damit auch das Risiko von paradoxen Embolien erhöht. Weiters sind auch intrapulmonale arteriovenöse Fisteln bei Fontan-Patienten mit einer Inzidenz von bis zu 25 % nachweisbar [62]. Eine Abnahme der Funktion des Systemventrikels mit einer zunehmenden AV-Klappeninsuffizienz sowie primär pulmonale Erkrankungen einschließlich kleiner rezidivierender Pulmonalarterienembolien können weiter zu dieser Entwicklung beitragen.

Große veno-venöse Kollateralen mit massiver Zyanose können interventionell mittels Katheterembolisation verschlossen werden [63]. Allerdings ist die Entwicklung dieser veno-venösen Kollateralen als Folge eines chronisch erhöhten RPI

bzw. des chronisch erhöhten ZVD zu interpretieren, weshalb die Effektivität im Langzeitverlauf fraglich ist. Eine zusätzliche Therapie zur Verbesserung der Fontan-Hämodynamik ist daher meist erforderlich.

Eiweißverlustsyndrome (Eiweißverlustenteropathie und „plastic bronchitis“)

Eine schwere und prognostisch ungünstige Komplikation mit Verlust von Serumproteinen über den Gastrointestinaltrakt tritt mit einer Inzidenz von 4–13 % auf [64, 65]. Die Mortalität dieser Eiweißverlustenteropathie beträgt nach 5 Jahren bis zu 50 % [23, 66, 67].

Die Eiweißverlustenteropathie kann Wochen bis Jahre nach der Fontan-Operation auftreten. Der genaue Pathomechanismus ist noch nicht bekannt. Mögliche Ursachen sind eine eingeschränkte lymphatische Zirkulation durch den chronisch erhöhten ZVD, ein erhöhter Widerstand in den Mesenterialgefäßen durch ein chronisches Low-Cardiac-Output oder auch inflammatorische Mechanismen [64, 68, 69].

Die klinische Manifestation variiert sehr stark von einer milden Hypoproteinämie bis hin zu massiven Befunden wie Aszites, Ödeme, chronische Durchfälle, Pleuraergüsse. Laborchemisch sind die Serumproteine und Gamma-Globuline stark erniedrigt. Typisch ist eine Lymphozytopenie und ein erhöhtes α 1-Antitrypsin im Stuhl [32].

In sehr seltenen Fällen kann es zur Ausbildung einer membranösen Bronchitis („plastic bronchitis“) kommen. Hierbei kommt es zu einer Obstruktion der Bronchien durch sogenannte „casts“, die durch Sekretion von Proteinen durch die Bronchialschleimhaut entstehen. Als Mechanismus wird eine ähnliche Ätiologie wie bei der Eiweißverlustenteropathie angenommen [34, 60].

Therapeutisch gibt es keine einheitlichen Empfehlungen, im Vordergrund steht die Optimierung der Fontan-Hämodynamik, wie Verbesserung der Funktion des Systemventrikels einschließlich einer konsequenten Behandlung von Herzrhythmusstörungen sowie als neuer Therapieansatz der Einsatz von pulmonalen Vasodilatoren. Eventuell vorhandene Obstruktionen im Fontan-Tunnel oder in den Pulmonalarterien müssen interventionell durch Stentimplantation oder operativ behoben werden. Eine sekundäre Fenestration des Fontan-Tunnels zur Senkung des erhöhten ZVD stellt eine weitere Option dar [28]. Symptomatisch müssen Proteine und Immunglobuline substituiert werden. Therapien mit hochmolekularem Heparin und Kortikosteroiden wurden mit unterschiedlicher Effektivität beschrieben [70, 71]. Bei der „plastic bronchitis“ wurden Inhalationen mit rt-PA (Gewebe-Plasminogen-Aktivator) als weitere Option eingesetzt [72].

Nach Ausschöpfung all dieser Therapieoptionen und supportiven Maßnahmen bei Versagen des Fontan-Kreislaufs müssen Patienten einem Transplantationszentrum vorgestellt werden, um eine Herztransplantation optimal vorbereiten zu können [28, 73]. Einheitliche Richtlinien für die Listung von Fontan-Patienten mit „late failure“ zur Herztransplantation bestehen nicht.

Belastbarkeit und Lebensqualität

Im Vergleich zur Normalbevölkerung ist die Belastbarkeit bei Patienten nach Fontan-Operation reduziert [74]. Patienten mit linksmorphologischem Systemventrikel zeigen in der Regel eine bessere Belastbarkeit als jene mit rechtsmorphologischem Systemventrikel [75].

Die Lebensqualität von Fontan-Patienten ist im Allgemeinen zufriedenstellend. Etwa 90 % der Patienten präsentieren sich im Langzeitverlauf in einem NYHA-Stadium I oder II [67, 76, 77] und einem entsprechend guten Ability-Index. Etwa 2/3 der Patienten benötigen keine kardiale Medikation [77].

Der Großteil der Fontan-Patienten zeigt eine normale mentale Entwicklung [78]. Allerdings wurden bei Patienten mit hypoplastischem Linksherzsyndrom gering verminderte Intelligenzquotienten im Vergleich zur Normalbevölkerung nachgewiesen [78].

In unkomplizierten Fällen ist sogar eine Schwangerschaft möglich [79], die jedoch in interdisziplinärer Zusammenarbeit geplant und überwacht werden muss, am besten im Rahmen einer Ambulanz für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern in Zusammenarbeit mit einer geburtshilflichen Abteilung an einem geeigneten Zentrum.

■ Welche Faktoren beeinflussen den Langzeitverlauf?

Die wichtigste Vorbedingung für ein gutes Outcome ist neben einem guten operativen Ergebnis der präoperative Status. Je komplexer die Anatomie, je mehr Risikofaktoren bestehen, je mehr Voroperationen stattgefunden haben, desto schwieriger gestaltet sich der Langzeitverlauf [21, 77]. Zudem erscheint die Morphologie des Systemventrikels von entscheidender Bedeutung, ein rechtsmorphologischer Systemventrikel ist sowohl postoperativ als auch im Langzeitverlauf mit einem schlechteren Outcome verbunden [34, 56, 77, 80].

Seit der Einführung der Fontan-Operation vor 40 Jahren hat sich die Prognose durch die Entwicklung der Fontan-Modifikationen, eine adäquate Patientenselektion, durch die Fortschritte in der Intensivmedizin sowie der Möglichkeiten in der Nachsorge drastisch verbessert [76, 81, 82]. Die perioperative Letalität der Fontan-Operation liegt derzeit bei 6–10 % [83], die 10-Jahres-Überlebensrate nach ECFO bei 91 % [77].

■ Konklusion

Die Fontan-Operation stellt eine etablierte Methode zur Behandlung von Patienten mit UVH dar. Seit ihrer Einführung vor 40 Jahren wurden die Kurz- und Langzeitergebnisse durch Entwicklung von verschiedenen Modifikationen bis hin zur heute angewandten ECFO, durch eine adäquate Erfassung von Risikofaktoren (Patientenselektion), sowie durch die Fortschritte in der postoperativen Intensivmedizin und in der Nachsorge stetig verbessert. Vor allem durch die mehrstufige Therapie konnte das perioperative Risiko gesenkt werden.

Überwiegend haben Patienten mit UVH, die unter guten Voraussetzungen einer Fontan-Operation unterzogen wurden und

keine schwerwiegenden Probleme im Langzeitverlauf aufweisen, eine zufriedenstellende Lebensqualität mit guter schulischer und beruflicher Integration.

Trotz dieser positiven Entwicklungen können im Langzeitverlauf beträchtliche Morbiditäten bis hin zu einem Versagen des Fontan-Kreislaufs auftreten. Die frühzeitige Erkennung und Therapie dieser Komplikationen macht eine lebenslange regelmäßige Betreuung dieser Patienten in entsprechenden Zentren unabdingbar. Die Einführung neuer medikamentöser Behandlungen zur Optimierung des Fontan-Kreislaufs, wie z. B. Senkung des pulmonalen Gefäßwiderstandes, versprechen in Zukunft eine weitere Verbesserung des Langzeit-Outcomes.

■ Interessenkonflikt

Die Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

■ Fragen zum Text

- 1) Welche der folgenden Aussagen trifft auf den Fontan-Kreislauf zu?
 - a) Die pulmonale Perfusion wird vom Gradienten zwischen zentralvenösem Druck und linksatrialem Druck bestimmt.
 - b) Der zentralvenöse Druck ist etwas höher als bei herzgesunden Menschen.
 - c) Es besteht weiterhin ein pulsatilem Fluss in den Pulmonalarterien.
 - d) Das Herzzeitvolumen hat nichts mit der pulmonalen Perfusion zu tun.
 - e) Der pulmonale Gefäßwiderstand spielt keine Rolle.
- 2) Welche der folgenden Herzfehler können nicht biventrikulär korrigiert werden und kommen daher für eine Fontanoperation in Betracht?
 - a) Trikuspidalatresie
 - b) Vorhofseptumdefekt
 - c) Hypoplastisches Linksherzsyndrom
 - d) Aortenisthmusstenose
 - e) AV-Kanal (AVSD)
- 3) Welche der folgenden Aussagen trifft auf die Fontan-Operation zu?
 - a) Sie ist die letzte von meist mehreren Operationen, die letztendlich den Fontankreislauf ermöglichen.
 - b) Sie kann ohne Voruntersuchungen jederzeit durchgeführt werden.
 - c) Es müssen Voraussetzungen wie zum Beispiel ein normales pulmonales Gefäßbett erfüllt werden.
 - d) Eine Fenestration zwischen Fontantunnel und (funktionell) linkem Atrium wird geschaffen, um einen Links-Rechts-Shunt zu ermöglichen.
- 4) Auf welche Komplikationen ist im Langzeitverlauf zu achten?

a) Obstipation	d) Ödeme
b) Herzrhythmusstörungen	e) Anurie
c) zunehmende Zyanose	

Lösung

Literatur:

- Jacobs ML, Mayer JE. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: single ventricle. *Ann Thorac Surg* 2000; 69 (4 Suppl): S197–204.
- Anderson RH, Becker AE, Freedom RM, Macartney FJ, Quero-Jimenez M, Shinebourne EA, et al. Sequential segmental analysis of congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 1984; 5: 281–7.
- Kuroczynski W. Entwicklung der Fontan-Procedure als Behandlungskonzept für Kinder mit angeborenen komplexen Herzfehlern. *Herz* 2007; 32: 241–7.
- Moodie DS, Ritter DG, Tajik AJ, O'Fallon WM. Long-term follow-up in the unoperated univentricular heart. *Am J Cardiol* 1984; 53: 1124–8.
- Robicsek F, Watts LT. A prelude to Fontan. *Pediatr Cardiol* 2007; 28: 422–5.
- Glenn WW, Ordway NK, Talner NS, Call EP. Circulatory bypass of the right side of the heart. VI. Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery; report of clinical application in thirty-eight cases. *Circulation* 1965; 31: 172–89.
- Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971; 26: 240–8.
- Kreutzer G, Galindez E, Bono H, Palma C de, Laura JP. An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973; 66: 613–21.
- Kreutzer GO, Vargas FJ, Schlichter AJ, Laura JP, Suarez JC, Coronel AR, et al. Atrio-pulmonary anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 83: 427–36.
- Björk VO, Olin CL, Bjarke BB, Thorén CA. Right atrial-right ventricular anastomosis for correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 77: 452–8.
- Hopkins RA, Armstrong BE, Serwer GA, Peterson RJ, Oldham HN. Physiological rationale for a bidirectional cavopulmonary shunt. A versatile complement to the Fontan principle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 90: 391–8.
- Bridges ND, Jonas RA, Mayer JE, Flanagan MF, Keane JF, Castaneda AR. Bidirectional cavopulmonary anastomosis as interim palliation for high-risk Fontan candidates. Early results. *Circulation* 1990; 82 (5 Suppl): IV170–6.
- MR Leval de, Kilner P, Gewillig M, Bull C. Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atrio-pulmonary connection for complex Fontan operations. Experimental studies and early clinical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 682–95.
- Gewillig M, Brown SC, Eyskens B, Heying R, Ganame J, Budts W, Gerche AL, Gorenflo M. The Fontan circulation: who controls cardiac output? *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2010; 10: 428–33.
- Gewillig M. The Fontan circulation. *Heart* 2005; 91: 839–46.
- Gamillscheg A, Nagel B, Heinzl B, Köstenberger M, Zobel G, Knez I. Fontanzirkulation und pulmonaler Gefäßwiderstand. *J Kardiologie* 2010; 17: 419–22.
- Choussat A, Fontan F, Besse P, Vallot F, Chauve A, Bricaud H. Selection criteria for Fontan's procedure. In: Andersson RH, Shinebourne EA. *Paediatric Cardiology*, Churchill Livingstone, Edinburgh, 1977; 559–66.
- Bridges ND, Lock JE, Castaneda AR. Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure. Modification of the Fontan operation for patients at increased risk. *Circulation* 1990; 82: 1681–9.
- Knott-Craig CJ, Danielson GK, Schaff HV, Puga FJ, Weaver AL, Driscoll DD. The modified Fontan operation. An analysis of risk factors for early postoperative death or takedown in 702 consecutive patients from one institution. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109: 1237–43.
- Driscoll DJ, Offord KP, Feldt RH, Schaff HV, Puga FJ, Danielson GK. Five- to fifteen-year follow-up after Fontan operation. *Circulation* 1992; 85: 469–96.
- Gentles TL, Mayer JE, Gauvreau K, Newburger JW, Lock JE, Kupferschmid JP, et al. Fontan operation in five hundred consecutive patients: factors influencing early and late outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114: 376–91.
- Mair DD, Hagler DJ, Puga FJ, Schaff HV, Danielson GK. Fontan operation in 176 patients with tricuspid atresia. Results and a proposed new index for patient selection. *Circulation* 1990; 82 (5 Suppl): IV164–9.
- Fontan F, Fernandez G, Costa F, Naftel DC, Tritto F, Blackstone EH, et al. The size of the pulmonary arteries and the results of the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 98 (5): 711–9.
- Nakata S, Imai Y, Takanashi Y, Kurosawa H, Tezuka K, Nakazawa M, et al. A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 88: 610–9.
- Graham TP, Johns JA. Pre-operative assessment of ventricular function in patients considered for Fontan procedure. *Herz* 1992; 17: 213–9.
- Stern HJ. Fontan „Ten Commandments“ revisited and revised. *Pediatr Cardiol* 2010; 31: 1131–4.
- Pearl JM, Laks H, Barthell S, Drinkwater DC, Capouya ER, Chang PA. Spontaneous closure of fenestrations in an interatrial Gore-Tex patch: application to the Fontan procedure. *Ann Thorac Surg* 1994; 57: 611–4.
- Bridges ND, Mayer JE, Lock JE, Jonas RA, Hanley FL, Keane JF, et al. Effect of baffle fenestration on outcome of the modified Fontan operation. *Circulation* 1992; 86: 1762–9.
- Black MD, van Son JA, Haas GS. Extra-cardiac Fontan operation with adjustable communication. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: 716–8.
- Kaulitz R, Hofbeck M. Current treatment and prognosis in children with functionally univentricular hearts. *Arch Dis Child* 2005; 90: 757–62.
- Ziemer G, Haverich A. *Herzchirurgie: Die Eingriffe am Herzen und den herznahen Gefäßen*; 2010. 3. Aufl., Springer Verlag, Berlin, 2010.
- Khairy P, Poirier N, Mercier L. Univentricular heart. *Circulation* 2007; 115: 800–12.
- Norwood WI, Jacobs ML. Fontan's procedure in two stages. *Am J Surg* 1993; 166: 548–51.
- Khambadkone S. The Fontan pathway: What's down the road? *Ann Pediatr Cardiol* 2008; 1: 83–92.
- Wessel DL, Adatia I, Giglia TM, Thompson JE, Kulik TJ. Use of inhaled nitric oxide and acetylcholine in the evaluation of pulmonary hypertension and endothelial function after cardiopulmonary bypass. *Circulation* 1993; 88 (5): 2128–38.
- Gamillscheg A, Zobel G, Urlesberger B, Berger J, Dacar D, Stein JI, et al. Inhaled nitric oxide in patients with critical pulmonary perfusion after Fontan-type procedures and bidirectional Glenn anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 113: 435–42.
- Peters NS. Arrhythmias after the Fontan procedure. *Br Heart J* 1992; 68: 199–204.
- Busse R, Fleming I. Pulsatile stretch and shear stress: physical stimuli determining the production of endothelium-derived relaxing factors. *J Vasc Res* 1998; 35: 73–84.
- Binotto MA, Maeda NY, Lopes AA. Altered endothelial function following the Fontan procedure. *Cardiol Young* 2008; 18: 70–4.
- Mahle WT, Todd K, Fyfe DA. Endothelial function following the Fontan operation. *Am J Cardiol* 2003; 91: 1286–8.
- Inai K, Nakanishi T, Nakazawa M. Clinical correlation and prognostic predictive value of neurohumoral factors in patients late after the Fontan operation. *Am Heart J* 2005; 150: 588–94.
- Ovaert C, Thijs D, Dewolf D, Ottenkamp J, Dessy H, Moons P, Gewillig M, Mertens L. The effect of bosentan in patients with a failing Fontan circulation. *Cardiol Young* 2009; 19: 331–9.
- Duffels MG, Vis JC, van Loon RL, Nieuwkerk PT, van Dijk AP, Hoendermis ES, de Bruin-Bon RH, Bouma BJ, Bresser P, Berger RM, Mulder BJ. Effect of bosentan on exercise capacity and quality of life in adults with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease with and without Down's syndrome. *Am J Cardiol* 2009; 103: 1309–15.
- Duffels MG, van der Plas MN, Surie S, Winter MM, Bouma B, Groenink M, van Dijk AP, Hoendermis E, Berger RM, Bresser P, Mulder BJ. Bosentan in pulmonary arterial hypertension: a comparison between congenital heart disease and chronic pulmonary embolism. *Neth Heart J* 2009; 17: 334–8.
- Goldberg DJ, French B, McBride MG, Marino BS, Mirarchi N, Hanna BD, Wernovsky G, Paridon SM, Rychik J. Impact of oral sildenafil on exercise performance in children and young adults after the fontan operation: a randomized, double-blind, placebo-controlled, crossover trial. *Circulation* 2011; 123: 1185–93.
- Haseyama K, Satomi G, Yasukochi S, Matsui H, Harada Y, Uchita S. Pulmonary vasodilation therapy with sildenafil citrate in a patient with plastic bronchitis after the Fontan procedure for hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 132: 1232–3.
- Uzun O, Wong JK, Bhole V, Stumper O. Resolution of protein-losing enteropathy and normalization of mesenteric Doppler flow with sildenafil after Fontan. *Ann Thorac Surg* 2006; 82: e39–40.
- Gewillig M, Wyse RK, Leval MR de, Deanfield JE. Early and late arrhythmias after the Fontan operation: predisposing factors and clinical consequences. *Br Heart J* 1992; 67: 72–9.
- Gandhi SK, Bromberg BI, Rodefeld MD, Schuessler RB, Boineau JP, Cox JL, et al. Lateral tunnel suture line variation reduces atrial flutter after the modified Fontan operation. *Ann Thorac Surg* 1996; 61: 1299–309.
- Azaki A, McCrindle BW, van Arsdell G, Benson LN, Coles J, Hamilton R, et al. Extra-cardiac conduit versus lateral tunnel cavopulmonary connections at a single institution: impact on outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 122: 1219–28.
- Cohen MI, Wernovsky G, Vetter VL, Wieand TS, Gaynor JW, Jacobs ML, et al. Sinus node function after a systematically staged Fontan procedure. *Circulation* 1998; 98 (19 Suppl): II 352–8.
- Valente AM, Bhatt AB, Cook S, Earing MG, Gersony DR, Aboulhosn J, Opatowsky AR, Lui G, Gurvitz M, Graham D, Fernandes SM, Khairy P, Webb G, Gerhard-Herman M, Landzberg MJ; AARCC (Alliance for Adult Research in Congenital Cardiology) Investigators. The CALF (Congenital Heart Disease in Adults Lower Extremity Systemic Venous Health in Fontan Patients) study. *J Am Coll Cardiol* 2010; 56: 144–50.
- Narkewicz MR, Sondheimer HM, Ziegler JW, Otanni Y, Lorts A, Shaffer EM, Horgan JG, Sokol RJ. Hepatic dysfunction following the Fontan procedure. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2003; 36: 352–7.
- van Nieuwenhuizen RC, Peters M, Lubbers LJ, Trip MD, Tijssen JG, Mulder BJ. Abnormalities in liver function and coagulation profile following the Fontan procedure. *Heart* 1999; 82: 40–6.
- Kendall TJ, Stedman B, Hacking N, Haw M, Vettukattil JJ, Salmon AP, Cope R, Sheron N, Millward-Sadler H, Veldtman GR, Iredale JP. Hepatic fibrosis and cirrhosis in the Fontan circulation: a detailed morphological study. *J Clin Pathol* 2008; 61: 504–8.
- Khairy P, Fernandes SM, Mayer JE, Triedman JK, Walsh EP, Lock JE, et al. Long-term survival, modes of death, and predictors of mortality in patients with Fontan surgery. *Circulation* 2008; 117: 85–92.
- Shirai LK, Rosenthal DN, Reitz BA, Robbins RC, Dubin AM. Arrhythmias and thromboembolic complications after the extracardiac Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115: 499–505.
- Fyfe DA, Klaine CH, Sade RM, Gillette PC. Transesophageal echocardiography detects thrombus formation not identified by transthoracic echocardiography after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18: 1733–7.
- Balling G, Vogt M, Kaemmerer H, Eicken A, Meisner H, Hess J. Intracardiac thrombus formation after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 119 (4 Pt 1): 745–52.
- Ghanayem NS, Berger S, Tweddell JS. Medical management of the failing Fontan. *Pediatr Cardiol* 2007; 28: 465–71.
- Weber HS. Incidence and predictors for the development of significant supradiaphragmatic decompressing venous collateral channels following creation of Fontan physiology. *Cardiol Young* 2001; 11: 289–94.
- Shah MJ, Rychik J, Fogel MA, Murphy JD, Jacobs ML. Pulmonary AV malformations after superior cavopulmonary connection: resolution after inclusion of hepatic veins in the pulmonary circulation. *Ann Thorac Surg* 1997; 63: 960–3.
- Gamillscheg A, Beitzke A, Stein JI, Rupitz M, Zobel G, Rigler B. Transcatheter coil occlusion of residual interatrial communications after Fontan procedure. *Heart* 1998; 80: 49–53.
- Feldt RH, Driscoll DJ, Offord KP, Cha RH, Perrault J, Schaff HV, et al. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 112: 672–80.
- Mertens L, Hagler DJ, Sauer U, Somerville J, Gewillig M. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study. PLE study group. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115: 1063–73.
- Gersony WM. Fontan operation after 3 decades: what we have learned. *Circulation* 2008; 117: 13–5.
- d'Udekem Y, Iyengar AJ, Cochrane AD, Grigg LE, Ramsay JM, Wheaton GR, et al. The Fontan procedure: contemporary techniques have improved long-term outcomes. *Circulation* 2007; 116 (11 Suppl): I157–64.
- Rychik J, Gui-Yang S. Relation of mesenteric vascular resistance after Fontan operation and protein-losing enteropathy. *Am J Cardiol* 2002; 90: 672–4.
- Silvilairat S, Cabalka AK, Cetta F, Grogan M, Hagler DJ, O'Leary PV. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: associations and predictors of clinical outcome. *Congenit Heart Dis* 2008; 3: 262–8.
- Thacker D, Patel A, Dodds K, Goldberg DJ, Semeao E, Rychik J. Use of oral budesonide in the management of protein-losing enteropathy after the Fontan operation. *Ann Thorac Surg* 2010; 89: 837–42.
- Kelly AM, Feldt RH, Driscoll DJ, Danielson GK. Use of heparin in the treatment of pro-

- tein-losing enteropathy after fontan operation for complex congenital heart disease. *Mayo Clin Proc* 1998; 73: 777–9.
72. Do TB, Chu JM, Berdjis F, Anas NG. Fontan patient with plastic bronchitis treated successfully using aerosolized tissue plasminogen activator: a case report and review of the literature. *Pediatr Cardiol* 2009; 3: 352–5.
73. Jayakumar KA, Addonizio LJ, Kichuk-Chrisant MR, Galantowicz ME, Lamour JM, Quaegebeur JM, Hsu DT. Cardiac transplantation after the Fontan or Glenn procedure. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44: 2065–72.
74. La Gerche A, Gewillig M. What limits cardiac performance during exercise in normal subjects and in healthy Fontan patients? *Int J Pediatr* 2010; 2010: 791291.
75. Ohuchi H, Yasuda K, Hasegawa S, Miyazaki A, Takamuro M, Yamada O, et al. Influence of ventricular morphology on aerobic exercise capacity in patients after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 1967–74.
76. Mair DD, Puga FJ, Danielson GK. The Fontan procedure for tricuspid atresia: early and late results of a 25-year experience with 216 patients. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 933–9.
77. Stamm C, Friehs I, Mayer JE, Zurakowski D, Triedman JK, Moran AM, et al. Long-term results of the lateral tunnel Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121: 28–41.
78. Goldberg CS, Schwartz EM, Brunberg JA, Mosca RS, Bove EL, Schork MA, Stetz SP, Cheatham JP, Kulik TJ. Neurodevelopmental outcome of patients after the Fontan operation: A comparison between children with hypoplastic left heart syndrome and other functional single ventricle lesions. *J Pediatr* 2000; 137: 646–52.
79. Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, van Lottum WA, Voors AA, Mulder BJ, van Dijk AP, Vliegen HW, Sollie KM, Moons P, Ebels T, van Veldhuisen DJ. Pregnancy and delivery in women after Fontan palliation. *Heart* 2006; 92: 1290–4.
80. Piran S, Veldtman G, Siu S, Webb GD, Liu PP. Heart failure and ventricular dysfunction in patients with single or systemic right ventricles. *Circulation* 2002; 105: 1189–94.
81. de Leval MR, Deanfield JE. Four decades of Fontan palliation. *Nat Rev Cardiol* 2010; 7: 520–7.
82. Driscoll DJ. Long-term results of the Fontan operation. *Pediatr Cardiol* 2007; 28: 438–42.
83. Michielon G, Parisi F, Squitieri C, Carotti A, Gagliardi G, Pasquini L, Di Donato RM. Orthotopic heart transplantation for congenital heart disease: an alternative for high-risk fontan candidates? *Circulation* 2003; 108 (Suppl 1): I1140–I1149.

Richtige Lösung: 1a, b; 2a, c; 3a, c; 4b, c, d

← Zurück

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

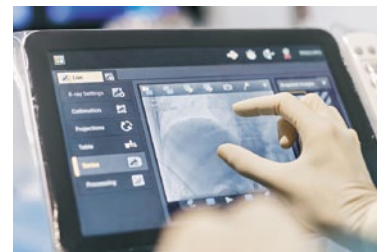
[Medizintechnik-Produkte](#)



Neues CRTD Implantat
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3
Labotect GmbH



InControl 1050
Labotect GmbH

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

[Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)