

Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislaferkrankungen

Fallbericht: Fontanzirkulation und pulmonaler Gefäßwiderstand

Gamillscheg A, Nagel B, Heinzl B

Köstenberger M, Zobel G, Knez I

Journal für Kardiologie - Austrian

Journal of Cardiology 2010; 17

(11-12), 419-422

Homepage:

www.kup.at/kardiologie

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche



Member of the



EUROPEAN
SOCIETY OF
CARDIOLOGY®

ESC-Editor's Club

Offizielles Organ des
Österreichischen Herzfonds



Indexed in EMBASE/Excerpta Medica/SCOPUS

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031105M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

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 Kardiologie und eventueller weiterer Informationen das Journal betreffend genutzt.

Lieferung:

Die Lieferung umfasst die jeweils aktuelle Ausgabe des Journals für Kardiologie. 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 Kardiologie

- ✓ 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 ggf. auch eingebettete Videosequenzen.

Fallbericht und Overview: Fontanzirkulation und pulmonaler Gefäßwiderstand

A. Gamillscheg¹, B. Nagel¹, B. Heinzl¹, M. Köstenberger¹, G. Zobel², I. Knez³

Aus der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, ¹Klinische Abteilung für Pädiatrische Kardiologie und ²Pädiatrische Intensivstation und der ³Universitätsklinik für Chirurgie, Klinische Abteilung für Herzchirurgie, Medizinische Universität Graz

■ Zusammenfassung

Bei univentrikulären Herzfehlern ermöglicht die Fontanoperation die Trennung zwischen System- und Pulmonalkreislauf. Das grundlegende Prinzip der Fontanzirkulation besteht darin, dass unter bestimmten Voraussetzungen eine pulmonale Perfusion ohne Ventrikel möglich ist, indem das systemvenöse Blut unter Umgehung eines pumpenden Ventrikels direkt in die Pulmonalarterien geleitet wird. Da das systemvenöse Blut nur passiv, angetrieben durch den transpulmonalen Gradienten, durch die Lungen fließt, ist ein normal entwickeltes pulmonales Stromgebiet mit niedrigem pulmonalen Gefäßwiderstand ohne Pulmonalarterienstenosen entscheidend. In der frühen postoperativen Phase kann selbst ein geringer reaktiver Anstieg des pulmonalen Gefäßwiderstandes bei der Fontanzirkulation zu einer massiven venösen Hypertonie mit einem therapieresistenten Low-Cardiac-Output-Syndrom trotz technischer erfolgreicher Operation führen. Inhalatives Stickstoffmonoxid verbessert akut die pulmonale Perfusion und konsekutiv die Hämodynamik. Für ein spätes Versagen der Fontanzirkulation könnte bei manchen Patienten durch die fehlende pulsatile Perfusion eine pulmonale endotheliale Dysfunktion mit Anstieg des pulmonalen Gefäßwiderstandes verantwortlich sein. In vereinzelten Berichten wurde der positive Effekt von selektiven pulmonalen Vasodilatoren, wie Bosentan und Sildenafil, bei diesen Patienten gezeigt. Allerdings sind noch größere Studien erforderlich, um den Einfluss dieses neuen Therapieansatzes auf die Langzeitprognose von Fontanpatienten zu zeigen.

■ Einleitung

Im Jahr 1971 stellte Francis Fontan [1] eine Operationstechnik vor, die erstmals bei Patienten mit Trikuspidalatresie eine Trennung zwischen großem und kleinem Kreislauf ermöglichte. In den folgenden Jahren wurde diese Methode auch auf andere Formen des univentrikulären Herzens ausgedehnt. Unter dem Begriff univentrikuläre Herzfehler fasst man eine Gruppe zum Teil sehr komplexer angeborener Herzfehler zusammen, bei denen aus anatomischen Gründen eine biventrikuläre Korrekturoperation nicht möglich ist, wie z. B. bei Fehlen einer AV-Klappe (Mitral- bzw. Trikuspidalatresie), bei Hypoplasie eines Ventrikels (hypoplastisches Linksherzsyndrom, Pulmonalatresie mit intaktem interventrikulärem Septum, dysbalancierter Atrioventrikularkanal) oder bei Einmündung beider AV-Klappen in einen Ventrikel („double inlet ventricle“).

Das grundlegende Prinzip der Fontanzirkulation besteht darin, dass unter bestimmten Voraussetzungen eine pulmonale Perfusion ohne rechten Ventrikel möglich ist, indem das

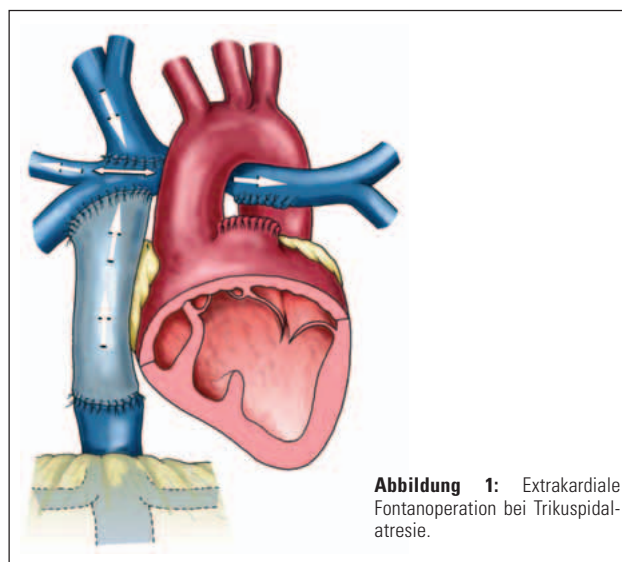


Abbildung 1: Extrakardiale Fontanoperation bei Trikuspidalatresie.

systemvenöse Blut unter Umgehung eines pumpenden Ventrikels direkt in die Pulmonalarterien geleitet wird. Die ursprüngliche Fontanoperation wurde mit den Jahren in verschiedenen Modifikationen weiter entwickelt. Die heute am häufigsten angewandte Methode stellt die extrakardiale Fontanoperation dar, die meist in 2 Teilschritten erfolgt [2–5]. Im späteren Säuglingsalter wird in einem ersten Schritt eine bidirektionale kavopulmonale (Glenn'sche) Anastomose angelegt, bei der die Vena cava superior vom rechten Atrium abgesetzt und End-zu-Seit mit der rechten Pulmonalarterie anastomosiert und der Truncus pulmonalis ligiert wird [6, 7]. Meist wird zusätzlich eine Atrioseptektomie durchgeführt. Somit wird das systemvenöse Blut aus der oberen Körperhälfte direkt in das Pulmonalarteriensystem geführt, während das systemvenöse Blut aus der unteren Körperhälfte weiterhin dem singulären Ventrikel zugeleitet wird. Im Kleinkindesalter erfolgt in einem zweiten Schritt die Fontankomplettierung, indem die Vena cava inferior vom rechten Atrium abgesetzt und ein extrakardiales Conduit zwischen der Vena cava inferior und der rechten Pulmonalarterie interponiert werden [2–4]. 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. 1).

■ Hämodynamik der Fontanzirkulation

Bei der Fontanzirkulation sind der System- und Lungenkreislauf in Serie geschaltet, ohne einen dazwischen liegenden prä-

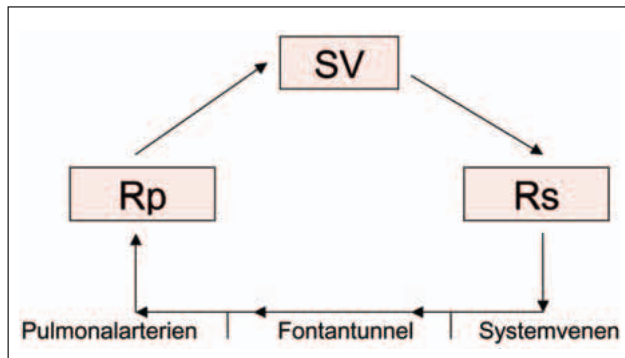


Abbildung 2: Fontanzirkulation: System- und Lungenkreislauf sind in Serie geschaltet, ohne dazwischen liegendem präpulmonalen Ventrikel. SV: singulärer Ventrikel; Rs: peripherer Gefäßwiderstand; Rp: pulmonaler Gefäßwiderstand

pulmonalen Ventrikel, der das Blut durch den Lungenkreislauf pumpt (Abb. 2). Durch die direkte Anbindung des systemvenösen Rückflusses an das Pulmonalarteriensystem kommt es zu einer Angleichung bzw. einem Anstieg des zentralvenösen Druckes (ZVD) an das Niveau des Pulmonalarteriendruckes, wobei jedoch auch der pulsatile Pulmonalarterienfluss verloren geht. In den Hohlvenen, im extrakardialen Tunnel und im pulmonalarteriellen Stromgebiet liegt nun ein geringer Grad einer venösen Hypertonie vor. Bei einem normalen (niedrigen) linksatrialen Druck (LAD) resultiert dadurch ein transpulmonaler Gradient ($TPG = ZVD - LAD$) von wenigen mmHg, der die treibende Kraft für die pulmonale Perfusion darstellt. Die diastolische Saugkraft des Systemventrikels wie auch der intrathorakale Sog während der Inspiration fördern 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 [8]. Jede Behinderung der pulmonalen Perfusion kann daher bei der Fontanzirkulation zu einer übermäßigen venösen Hypertonie, aber auch durch eine verminderte Vorlast zu einer Dysfunktion des Systemventrikels führen [9].

■ Selektionskriterien für die Fontanzirkulation

Damit diese „passive“ pulmonale Perfusion überhaupt möglich ist, müssen die Patienten präoperativ gewisse Selektionskriterien erfüllen [10–12]. Neben der normalen Funktion des Systemventrikels ist die pulmonale Strombahn ausschlaggebend, insbesondere ein Pulmonalarterienmitteldruck von < 15 mmHg bzw. ein normaler pulmonaler Gefäßwiderstand von < 2 Wood-Units \times m^2 KOF sowie das Fehlen von Pulmonalarterienstenosen. Im Neugeborenenalter ist eine Kreislauftrennung nach dem Fontanprinzip daher noch nicht möglich, da der pulmonale Gefäßwiderstand in diesem Alter physiologischerweise noch zu hoch ist. Bei Fontanpatienten mit erhöhtem Risiko, die nicht alle Selektionskriterien erfüllen, wird zusätzlich eine Fenestration zwischen dem extrakardialen Tunnel und dem ehemals rechten, jetzt funktionell pulmonalvenösen (linken) Atrium als „Überlaufventil“ angelegt. Durch den daraus resultierenden geringen Rechts-Links-Shunt werden vor allem in der frühen postoperativen Phase ein exzessiver Anstieg des ZVD (unter Inkaufnahme einer meist mäßigen Zyanose) verhindert und eine ausreichende

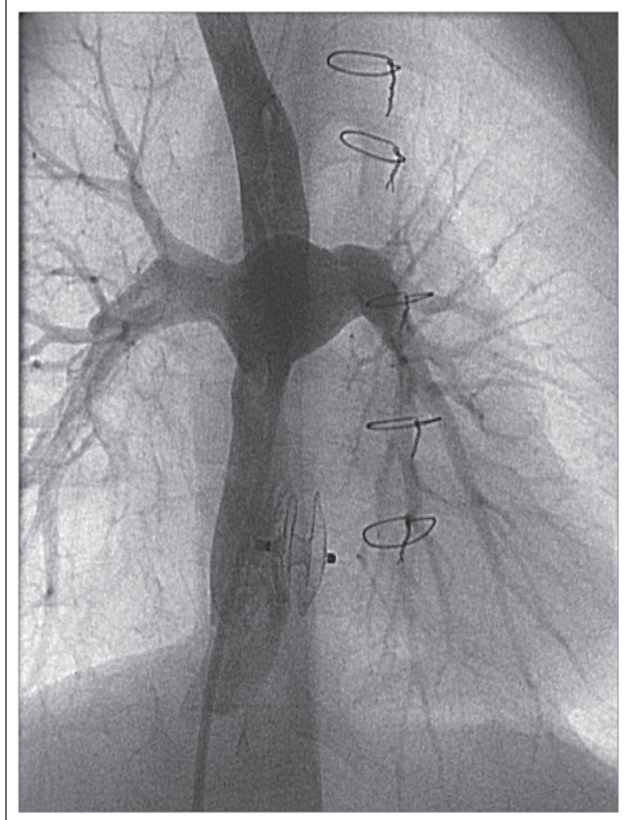


Abbildung 3: Angiographie des extrakardialen Tunnels mit Abfluss in beide Pulmonalarterien nach interventionellem Schirmverschluss einer Tunnelfenestration

Vorlast des Systemventrikels gewährleistet [13]. Nach hämodynamischer Stabilisierung können diese Fenestrationen interventionell verschlossen werden (Abb. 3) [14].

■ Pulmonaler Gefäßwiderstand in der frühen postoperativen Phase nach Fontanoperation

Trotz normalem präoperativen pulmonalen Gefäßwiderstand bzw. Pulmonalarteriendruck kann es in der frühen Phase nach einer Herz-Lungen-Maschinen-Operation bei Fontanpatienten durch verschiedene Faktoren zu einem vorübergehenden, reaktiven Anstieg des pulmonalen Gefäßwiderstandes kommen [15, 16]. In der frühen Phase nach einer Fontanoperation führt eine auch nur geringe Zunahme des pulmonalen Gefäßwiderstandes einerseits zu einem übermäßigen Anstieg des TPG und des ZVD mit Entstehung von Ödemen, Ergüssen und Aszites, andererseits als Folge der verminderten pulmonalen Perfusion zu einer Verschlechterung der Oxygenierung, zur Hyperkapnie und zu einer Reduktion der Vorlast des Systemventrikels. Eine Steigerung einer kontrollierten Beatmung verschlechtert weiter die pulmonale Perfusion [9]. Durch eine eventuell zusätzlich hypoxämisch bedingte Dysfunktion des Systemventrikels kann sich ein therapieresistentes Low-Cardiac-Output-Syndrom mit Multiorganversagen entwickeln (Abb. 4) [17]. In dieser Situation führt nach Ausschluss einer Pulmonalarterienstenose der Einsatz von inhalativem Stickstoffmonoxid (NO) als selektiver pulmonaler Vasodilatator ohne wesentliche Effekte auf den peripheren Gefäßwiderstand zu einer Unterbrechung dieses Circulus

vittiosus [16, 18, 19]. Ein exzessiv angestiegener ZVD bzw. TPG werden gesenkt, die Reduktion des pulmonalen Gefäßwiderstandes verbessert die pulmonale Perfusion und Oxygenierung sowie konsekutiv durch Anstieg der Vorlast die Funktion des Systemventrikels. In der Regel können Fontanpatienten mit einer solchen postoperativ kritischen pulmonalen Perfusion und Hämodynamik innerhalb weniger Tage vom inhalativen NO entwöhnt werden. Durch eine Kombinationstherapie aus inhalativem NO und intravenösem Prosta-zuklin wird ein eventuelles Reboundphänomen nach Absetzen des inhalativen NO verhindert [20]. Auch der Einsatz von Sildenafil, einem Phosphodiesterasehemmer, verbessert die Oxygenierung und Hämodynamik in der frühen postoperativen Phase nach einer Fontanoperation bzw. einer bidirektionaler Glenn'scher Anastomose [21].

■ Pulmonaler Gefäßwiderstand im Langzeitverlauf nach Fontanoperation

Obwohl durch die Fortschritte in der Kinderherzchirurgie und der postoperativen Intensivmedizin die Frühmortalität der Fontanoperation auf unter 5 % gesunken ist, besteht im Langzeitverlauf eine beträchtliche Morbidität, wie z. B. durch Herzrhythmusstörungen, thromboembolische Komplikationen, Dysfunktion des Systemventrikels, AV-Klappeninsuffizienz, zunehmende Zyanose durch Entwicklung veno-venöser Kollateralen zwischen system- und pulmonalvenösem Stromgebiet oder Eiweißverlustenteropathie und plastische Bronchitis. Die Überlebensraten 10 und 20 Jahre nach Fontanoperation liegen bei 90 % bzw. 83 % [22]. Unter dem Begriff eines späten „Fontan failure“ wird ein progredientes chronisches Low-Cardiac-Output-Syndrom mit Zeichen einer massiven venösen Hypertonie zusammengefasst. Häufig werden als Ursache eine Dysfunktion des Systemventrikels, eine schwere AV-Klappeninsuffizienz oder Herzrhythmusstörungen gefunden, die dementsprechend therapiert werden können. In manchen Fällen jedoch scheint eine Zunahme des pulmonalen Gefäßwiderstandes durch rezidivierende Mikroembolien oder auch durch eine pulmonale endotheliale Dysfunktion für ein spätes „Fontan failure“ verantwortlich zu sein [23].

Für die Aufrechterhaltung eines niedrigen pulmonalen Gefäßwiderstandes ist ein pulsatilem Fluss durch die endothelial abhängige Vasodilatation von großer Bedeutung [24]. Einige Beobachtungen sprechen dafür, dass im Langzeitverlauf bei manchen Fontanpatienten der fehlende pulsatile Pulmonalarterienfluss zu einer endothelialen Dysfunktion mit konsekutivem Anstieg des pulmonalen Gefäßwiderstandes führt. In einer Studie mit 15 Patienten 9 Jahre nach Fontanoperation konnte ein leicht erhöhter pulmonaler Gefäßwiderstand gefunden werden, der sich nach Gabe von inhalativem NO normalisierte [24]. Ein erhöhter pulmonaler Gefäßwiderstand wurde auch in einer Studie bei 11 von 15 Patienten nach einer Herztransplantation wegen eines „Fontan failure“ gemessen [25]. Bei jenen 3 Patienten mit normalem pulmonalen Gefäßwiderstand nach der Herztransplantation lag die Fontanoperation weniger als ein Jahr zurück. Bei allen Patienten mit erhöhtem pulmonalen Gefäßwiderstand war dagegen die Fontanoperation deutlich länger als ein Jahr vor der Herztransplantation durchgeführt worden. Die Autoren folgerten

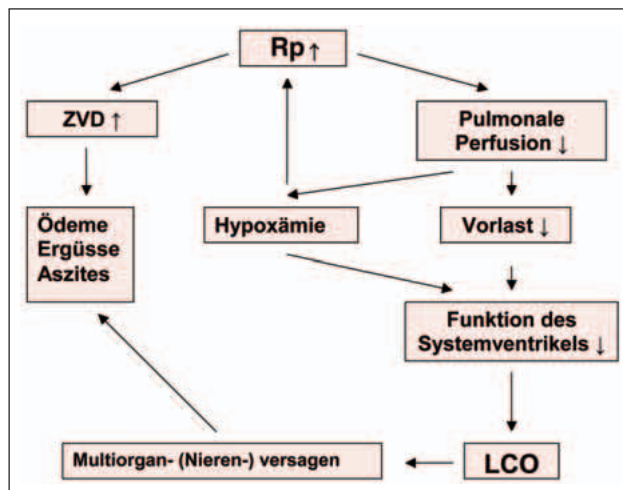


Abbildung 4: Postoperativer Anstieg des pulmonalen Gefäßwiderstandes nach Fontanoperation. Rp: pulmonaler Gefäßwiderstand; ZVD: Zentralvenendruck; LCO: Low-Cardiac-Output

daraus, dass die längere Dauer der Fontanzirkulation bzw. des fehlenden pulsatilem Pulmonalarterienflusses die Entwicklung einer pulmonalen Gefäßerkrankung begünstigen könnte.

In den vergangenen Jahren wurde daher bei jenen Patienten mit spätem „Fontan failure“, bei denen eine primär kardiale Ursache ausgeschlossen werden konnte, versucht, durch Senkung des pulmonalen Gefäßwiderstandes eine weitere Therapiemöglichkeit zu eröffnen [26]. Allerdings liegen bisher nur vereinzelte Erfahrungsberichte vor. Bei einem Patienten mit „Fontan failure“ und plastischer Bronchitis konnte durch Bosentan, einem dualen Endothelinrezeptorantagonisten, eine Verbesserung der Hämodynamik als auch der klinischen Symptomatik erzielt werden [27]. In 2 weiteren Fällen konnte durch Sildenafil eine plastische Bronchitis bzw. eine Eiweißverlustenteropathie im Rahmen eines späten „Fontan failure“ erfolgreich behandelt werden [28, 29]. In der bisher einzigen, nicht kontrollierten Studie mit 10 Patienten mit spätem „Fontan failure“, bei denen eine kardiale Ursache ausgeschlossen worden war, zeigte sich nach einer 12-wöchigen Therapie mit Bosentan bei 5 Patienten eine Verbesserung der Oxygenierung und der körperlichen Belastbarkeit [23]. Das fehlende therapeutische Ansprechen bei der Hälfte der Patienten erklärten die Autoren mit der Schwierigkeit, klare Kriterien zum Therapiebeginn zu definieren, zumal sich die klinische Symptomatik eines späten „Fontan failure“ sehr vielfältig präsentieren kann. Möglicherweise kann bei diesen Patienten auch erst nach einer längeren Therapiedauer ein Effekt erzielt werden. In einer Studie mit erwachsenen Fontanpatienten mit stabiler Hämodynamik und normaler Oxygenierung zeigte sich nach einer einmaligen Gabe von Sildenafil eine signifikante Besserung der maximalen Sauerstoffaufnahme sowie des nicht-invasiv gemessenen pulmonalen Blutflusses und des Herzzeitvolumens in Ruhe und bei Belastung [30].

■ Konklusion

Bei der Fontanzirkulation ist ein normaler pulmonaler Gefäßwiderstand von entscheidender Bedeutung. In der frühen postoperativen Phase kann durch inhalatives Stickstoffmonoxid ein reaktiv erhöhter pulmonaler Gefäßwiderstand akut

gesenkt und ein drohendes Low-Cardiac-Output-Syndrom verhindert werden. Bei Patienten mit spätem „Fontan failure“, bei denen eine kardiale Ursache ausgeschlossen worden ist, kann in manchen Fällen durch selektiv wirksame pulmonale Vasodilatoren, wie Bosentan und Sildenafil, eine Verbesserung der Fontanhämodynamik erzielt werden. Größere systematische Studien mit klarer Definition des Beginns und Dauer der Therapie sind jedoch erforderlich, um den Langzeiteffekt dieses neuen Therapieansatzes bei Patienten mit spätem Fontan failure zu erfassen.

Literatur:

- Fontan F, Boudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971; 26: 240–8.
- Giannico S, Corno A, Marino B, Cicini MP, Gagliardi MG, Amodeo A, Picardo S, Marceletti C. Total extracardiac right heart bypass. *Circulation* 1992; 86 (Suppl II): II-110–17.
- Laschinger JC, Ringel RE, Brenner JJ, McLaughlin JS. The extracardiac total cavopulmonary connection for definitive conversion to the Fontan circulation: Summary of early experience and results. *J Card Surg* 1993; 8: 524–33.
- Azokie A, McCrindle BW, Van Arsdell G, Benson LN, Coles J, Hamilton R, Freedom RM, Williams WG. Extracardiac conduit versus lateral tunnel cavopulmonary connections at a single institution: impact on outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 122: 1219–28.
- Norwood WI, Jacobs ML. Fontan's procedure in two stages. *Am J Surg* 1993; 166: 548–51.
- Hopkins RA, Armstrong BE, Serwer GA, Peterson RJ, Oldham HN. Physiological rationale for a bidirectional cavopulmonary shunt. *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 (Suppl IV): IV-170–IV-176.
- Gewillig M, Brown SC, Eyskens B, Heying R, Ganame J, Budts W, La Gerche A, 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.
- Kirklin JK, Blackstone EH, Kirklin JW, Pacifico AD, Barger LM. The Fontan operation. Ventricular hypertrophy, age and date of operation as risk factors. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92: 1049–64.
- Mayer JE, Bridges ND, Lock JE, Hanley FL, Jonas RA, Castaneda AR. Factors associated with marked reduction in mortality for Fontan operations in patients with single ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103: 444–52.
- Choussat A., Fontan F, Besse P, Vallot F, Chauve A, Bricaud H. Selection Criteria for Fontan's procedure. In: Anderson RH, Shinebourne EA (eds). *Pediatric Cardiology*. Churchill Livingstone, Edinburgh, 1978; 559–66.
- Bridges NJ, Mayer JE, Lock JE, Jonas RA, Hanley FL, Keane JF, Perry SB, Castaneda AR. Effect of baffle fenestration on outcome of the modified Fontan operation. *Circulation* 1992; 86: 1762–9.
- Gamillscheg A, Beitzke A, Stein JI, Zobel G, Rödl S, Zartner P. Interventional closure of residual interatrial communications after modified Fontan operations. *Z Kardiol* 2002; 91: 304–11.
- 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: 2128–38.
- Goldmann AP, Delius RE, Deanfield JE, Miller OI, de Leval MR, Sigston PE, Macrae DJ. Pharmacological control of pulmonary blood flow with inhaled nitric oxide after fenestrated Fontan operation. *Circulation* 1996; 94 (Suppl II): II-44–II-48.
- Kirklin JW, Fernandez G, Fontan F, Naftel DC, Ebner A, Blackstone EH. Therapeutic use of right atrial pressures early after the Fontan operation. *Eur J Cardio Thorac Surg* 1990; 4: 2–7.
- Gamillscheg A, Zobel G, Urlesberger B, Berger J, Dacar D, Stein JI, Rigler B, Metzler H, Beitzke A. 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.
- Cai J, Su J, Shi Z, Zhou Y, Xu Z, Xu Z, Yang Y. Nitric oxide and milrinone: combined effect on pulmonary circulation after Fontan-type procedure: a prospective, randomized study. *Ann Thorac Surg* 2008; 86: 882–8.
- Miyaji K, Nagata N, Miyamoto T, Kitahori K. Combined therapy with inhaled nitric oxide and intravenous epoprostenol (Prostacyclin) for critical pulmonary perfusion after the Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 125: 437–9.
- Uhm JY, Jhang WK, Park JJ, Seo DM, Yun SC, Yun TJ. Postoperative use of oral sildenafil in pediatric patients with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2010; 31: 515–20.
- Khairy P, Fernandes SM, Mayer Jr JE, Triedman JK, Walsh EP, Lock JE, Landzberg MJ. Long-term survival, modes of death, and predictors of mortality in patients with Fontan surgery. *Circulation* 2008; 117: 85–92.
- Ovaert C, Thijs D, Dewolf D, Ottenkamp J, Dessy H, Moons P, Gewillig M, Mertens L. The effect of bosentan in patients with failing Fontan. *Cardiol Young* 2009; 19: 331–9.
- Khambadkone S, Li J, de Leval MR, Cullen S, Deanfield JE, Redington AN. Basal pulmonary vascular resistance and nitric oxide responsiveness late after Fontan-type operation. *Circulation* 2003; 107: 3204–8.
- Mitchell MB, Campbell DN, Ivy D, Boucek MM, Sondheimer HM, Pietra B, Das BB, Coll JR. Evidence of pulmonary vascular disease after heart transplantation for Fontan circulation failure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 128: 693–702.
- Ghanayem NS, Berger S, Tweddell JS. Medical management of the failing Fontan. *Pediatr Cardiol* 2007; 28: 465–71.
- Apostolopoulou SC, Papagiannis J, Rammos S. Bosentan induces clinical, exercise and hemodynamic improvement in a pretransplant patient with plastic bronchitis after Fontan operation. *J Heart Lung Transplant* 2005; 24: 1174–6.
- 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–e40.
- Giardini A, Balducci A, Specchia S, Gargiulo G, Bonvicini M, Pichio FM. Effect of sildenafil on haemodynamic response to exercise and exercise capacity in Fontan patients. *Eur Heart J* 2008; 29: 1681–7.

Korrespondenzadresse:

Univ.-Prof. Dr. Andreas Gamillscheg
 Medizinische Universität Graz
 Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde
 Klinische Abteilung für Pädiatrische Kardiologie
 A-8036 Graz, Auenbruggerplatz 34
 E-Mail: andreas.gamillscheg@medunigraz.at

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](#)