

Komora dwunapływowa

Ireneusz Haponiuk, Janusz H. Skalski

18.1. Definicja

Dwunapływowa komora jest rzadką anomalią wrodzoną, w której dwie oddzielne zastawki przedsionkowo-komorowe lub wspólna zastawka przedsionkowo-komorowa otwierają się do jednej z komór serca o charakterze pojedynczej komory. Druga komora jest wówczas hipoplastyczna i komunikuje się z dominującą przez opuszkowo-komorowy ubytek w przegrodzie międzykomorowej (1, 2).

18.2. Anatomia

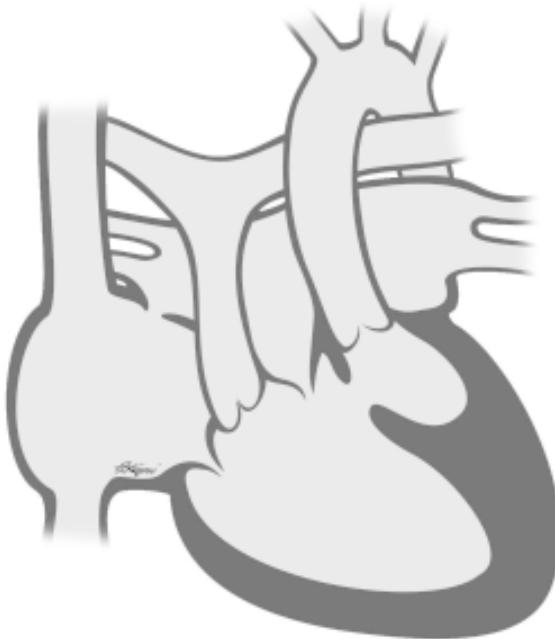
Najczęściej dwunapływowa pojedyncza komora (ang. *double inlet ventricle* – DIV) jest morfologicznie komorą lewą, bardzo rzadko prawą (1). Dwunapływowa lewa komora występuje najczęściej w dwóch formach, mających genezę embriologiczną:

- w układzie prawidłowym, tzn. prawostronnie układającej się pętli prawej komory serca i aorty w procesie rozwoju zarodka (*D-Looping*),
- odwróconym – lewostronnej pętli prawej komory i aorty (*L-Looping*).

W większości przypadków lewostronnej lewej komorze (w układzie „D”) towarzyszy hipoplastyczna prawa komora położona po stronie prawej. Rzadszą formą anatomiczną jest prawostronnie położona pojedyncza dwunapływowa komora o morfologii lewej (*L-Looping*), z towarzyszącą jej szczątkową (resztkową) komorą prawą położoną po stronie lewej (3). Hipoplastyczna komora zawsze komunikuje się z dwunapływową lewą przez opuszkowo-komorowy ubytek w przegrodzie międzykomorowej, który jest pozostałością po płodowym połączeniu opuszki serca z pierwotną komorą. Zastawki przedsionkowo-komorowe są najczęściej o nietypowej morfologii, nie przypominającej typowej anatomii zastawki trójdzielnej i mitralnej. Z tego powodu zwyczajowo nazywa się je odpowiednio zastawką lewostronną i prawostronną, w zależności wyłącznie od położenia. Dodatkowo nazewnictwo zastawek komplikuje fakt, że obie otwierają

ją się, najczęściej całkowicie, do światła pojedynczej komory lewej oraz możliwa jest stenoza lub atrezja jednej z nich. Niekiedy aparat podzastawkowy może być częściowo przyczepiony do światła szczątkowej komory, powodując zjawisko usadowienia „okrakiem” nad przegrodą międzykomorową (ang. *straddling valve*). Można stwierdzić, że różnorodność połączeń przedsionkowo-komorowych w tym zespole, uwarunkowana jest stopniem niedorozwoju szczątkowej prawej komory i jej komunikacji z dwunapływową lewą oraz morfologią zastawki „trójdzielnej”.

Wielkie naczynia odchodzą od serca w pozycji prawidłowej lub w przełożeniu (ryc. 1). Możliwe jest ich wspólne odejście zarówno od pojedynczej komory systemowej, jak też od komory szczątkowej. Dwunapływowa komora systemowa może być zatem jednodopływowa lub dwudopływowa, czasem jedno z naczyń jest przesunięte nad przegrodę międzykomorową lub wręcz oba wielkie naczynia uchodzą całkowicie znad dodatkowej, hipoplastycznej komory prawej. Podobnie zmienna może być anatomia przedsionków, które bywają ułożone normalnie, tzn. prawy po prawej stronie, lewy po lewej (*situs solitus*) lub też w odwróceniu (*situs inversus*). W niektórych przypadkach, szczególnie w zespole heterotaksji, układ i morfologia obu przedsionków mogą być bardzo nietypowe. Najczęściej rozpoznawaną postacią dwunapływowej komory jest typ SLL zgodnie z klasyfikacją Van Praagha (*situs solitus*, układ L-Loop komór, L-transpozycja wielkich naczyń), następnie w kolejności typ SDD (*situs solitus*, D-Loop, D-transpozycja wielkich naczyń) oraz układ SDS, zwany sercem Holmesa (*situs solitus*, układ D-Loop, prawidłowe odejście wielkich naczyń) (1).



Ryc. 1. Schemat przedstawia zespół wad często towarzyszących dwunapływowej komorze. Komora dwunapływowa lewa komunikuje się z hipoplastyczną odpływową komorą prawą przez opuszkowo-komorowy ubytek w przegrodzie międzykomorowej, na ilustracji uwidoczniło przełożenie wielkich naczyń [pkt a) na str. 273]

Dla zobrazowania możliwości wystąpienia odmian wady, odnoszących się do orientacji przestrzennej serca, układu komór i wielkich naczyń w przypadku dwunapływowej komory, podajemy poniżej przykłady rozmaitych wariantów morfologicznych (wg 2):

- a) Dwunapływowa komora o morfologii komory lewej z lewostronnym położeniem szczątkowej prawej komory, połączenia komorowo-tętnicze niezgodne (SLL),
- b) Dwunapływowa komora o morfologii komory lewej z prawostronnym położeniem szczątkowej prawej komory, połączenia komorowo-tętnicze zgodne (SDS) lub niezgodne – (SDD),
- c) Dwunapływowa komora o morfologii komory prawej z lewostronnym położeniem szczątkowej lewej komory, połączenia komorowo-tętnicze zgodne (SDS), lub niezgodne – (SDD),
- d) Dwunapływowa i dwuodpływowa komora o morfologii komory lewej,
- e) Dwunapływowa i dwuodpływowa komora o morfologii komory prawej,
- f) Dwunapływowa i dwuodpływowa komora wspólna o niezdefiniowanej morfologii.

Wiele innych wariantów może pozostawać w związku z odwrotnym ułożeniem trzewi i przedsionków serca (*situs inversus*) oraz w konfiguracji nieokreślonej (*situs ambiguus*).

W około 30 do 50% przypadków dwunapływowej pojedynczej komorze towarzyszą inne anomalie:

- wady rozwojowe zastawek przedsionkowo-komorowych (stenoza lub niedomykalność),
- stenoza lub atrezja zastawki tętnicy płucnej (ok 50% przypadków wszystkich wad dodatkowych),
- podzastawkowe zwężenie drogi wypływu z komory systemowej do aorty (często),
- koarktacja, przerwanie albo hipoplazja łuku aorty.

Podzastawkowe zwężenie tętnicy płucnej, często obecne w przypadku przesunięcia wielkich naczyń w kierunku resztkowej komory, wynika ze zwężenia drogi wypływu przez przerost przegrody stożka (ang. *infundibular septum*) lub też z restrykcyjnego charakteru ubytku w przegrodzie międzykomorowej, prowadzącego do ograniczenia wypływu z pojedynczej komory, poprzez taki ubytek, do tętnicy płucnej. Należy podkreślić, że rzadko występuje taka postać dwunapływowej komory, w której nie ma zwężenia, co najmniej jednej drogi wypływu, do tętnicy płucnej lub krążenia systemowego (4, 5).

Niezmiernie istotna dla obrazu wady jest nieprawidłowa i w zasadzie niemożliwa do przewidzenia, budowa układu bodźcoprzewodzącego serca. Ważne dla chirurga informacje można sprowadzić do faktu, że węzeł przedsionkowo-komorowy położony jest w pobliżu prawostronnej zastawki przedsionkowo-komorowej, zwrócony bardziej w stronę obszaru hipoplastycznej komory, skąd odchodzi najczęściej pojedyncza gałąź (odnoga) komorowa pęczka Hisa, w kierunku górnego brzegu ubytku międzykomorowego (1, 2, 6).

18.3. Naturalny przebieg wady

Dwunapływowa komora stanowi nie więcej niż 2 do 3% wszystkich wrodzonych wad serca. Pośród dzieci, u których nie podjęto leczenia operacyjnego, pierwszy rok przeżywa 57%, zaś 5 lat – 45% (4). Objawy wady serca, szczególnie w przypadku dwunapływowej komory z upośledzonym unaczynieniem płucnym i sinicą, widoczne są wcześniej po urodzeniu. Zdecydowanie źle rokują noworodki, u których w przebiegu klinicznym od początku dominuje ciężka kwasica z objawami małego rzutu serca, a także dzieci ze zwężeniem drogi wypływu do aorty i z obniżoną kurczliwością serca (1, 2, 5).

18.4. Objawy kliniczne i diagnostyka

Objawy kliniczne dwunapływowej komory uzależnione są od wielkości przepływu płucnego a w dalszym przebiegu od pogarszania się funkcji skurczowej serca. Sinica występuje w efekcie mieszania się w sercu krwi żyłnej z tętniczą oraz dodatkowo, jako efekt zmniejszonego przepływu płucnego, w przypadku zwężenia tętnicy płucnej. Dlatego też, w następstwie towarzyszącej stenozы lub atrezji płucnej, sinica ujawnia się już w pierwszych godzinach, dniach lub tygodniach życia. Natomiast nadciśnienie płucne i zastoinowa niewydolność krążenia, to dominujące wczesne objawy u niemowląt ze wzmożonym przepływem płucnym (7).

W elektrokardiogramie widać cechy przeciążenia komory, zaś przeglądowe zdjęcie klatki piersiowej u niewydolnych dzieci (bez stenozы płucnej) prezentuje objawy wzmożonego przepływu płucnego. Badanie echokardiograficzne ma zasadnicze znaczenie dla rozpoznania wady. Ważnym wskaźnikiem umożliwiającym niemal pewne postawienie diagnozy, jest całkowity brak przegrody międzykomorowej w drodze napływu i pomiędzy zastawkami przedsionkowo-komorowymi oraz obecność charakterystycznego opuszkowo-komorowego ubytku z restrykcyjnym napływem (8) do hipoplastycznej, „wypływowej” komory. Ze względu na planowaną w przyszłości „korekcję jednokomorową” (zgodnie z zasadami Fontana), ważna jest dokładna echokardiograficzna ocena struktury i funkcji zastawek przedsionkowo-komorowych. Cewnikowanie serca może natomiast dostarczyć istotnych prognostycznie informacji o różnicy ciśnień w drodze wypływu, zarówno do tętnicy płucnej, jak i do aorty oraz przedstawić dokładny obraz anatomii naczyń płucnych i systemowych, w tym także dodatkowych wad w zakresie łuku aorty. Bardzo często rezygnuje się jednak z tego badania, szczególnie u dzieci w ciężkim stanie ogólnym, z objawami zastoinowej niewydolności krążenia, ze względu na wyjściową graniczną dekompensację i w jej następstwie niejednokrotnie krytyczny stan (1, 6).

18.5. Leczenie chirurgiczne

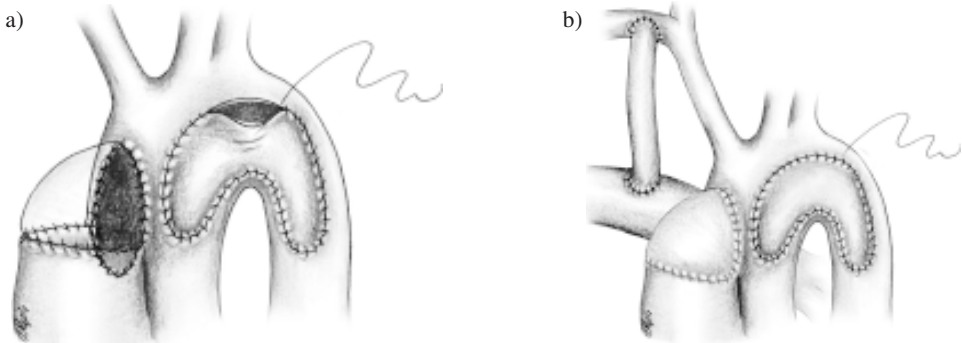
Większość pacjentów z rozpoznaniem dwunapływowej komory jest pierwotnie zakwalifikowana do „korekcji jednokomorowej” sposobem Fontana (patrz roz.8, tom I) (1, 2, 9). Początkowo jednak dzieci z tą wadą mogą wymagać jednego z zabiegów paliatywnych, celem złagodzenia skutków zwiększonego albo zmniejszonego przepływu płucnego lub/i leczenia wad towarzyszących, jak np. zwężenia podzastawkowego aorty, koarktacji, czy przerwanego łuku aorty. Należy tu podkreślić, że operacje te wykonywane są nie tylko jako typowe procedury paliatywne, które doraźnie ratują życie noworodka i umożliwiają rozwój dziecka ale *de facto* jako przygotowujące optymalne warunki anatomiczne i fizjologiczne do definitywnego zabiegu sposobem Fontana (1).

Dzieci z nadmiernym napływem do płuc mogą bardzo wczesnie wymagać *bandingu* tętnicy płucnej celem ochrony przed rozwojem nadciśnienia płucnego, jednakże z pewnymi zastrzeżeniami. Warto pamiętać, że przed podjęciem takiej decyzji należy wykluczyć możliwość wystąpienia jakiegokolwiek, choćby śladowego gradientu ciśnień w drodze wypływu z komory systemowej do aorty. *Banding* tętnicy płucnej, przy współistniejącym zwężeniu wypływu do aorty, może bowiem spowodować gwałtowne pogorszenie wydolności serca i narastanie objawów dekompensacji krążenia, często trudnych do wyrównania (1). Zwężenie aorty w zespole dwunapływowej komory, które wprawdzie rzadko bywa na poziomie zastawki lub w drodze wypływu komory, w sposób szczególny daje o sobie znać po paliatywnym ograniczeniu wypływu krwi do płuc. Leczenie polega wtedy na chirurgicznym usunięciu przeszkody z drogi wypływu do aorty (10) lub też na interwencyjnej (balonowej) czy też chirurgicznej *valvulotomii* aortalnej (patrz roz.11, tom I). Ze względów oczywistych, każdy z powyższych zabiegów można połączyć z jednoczasowym *bandingiem* tętnicy płucnej.

Zwężenie podaortalne, występujące u większości pacjentów z dwunapływową komorą i przesunięciem odejścia obu naczyń w kierunku szczątkowej (odpływowej) komory prawej, najczęściej rozwija się w następstwie zwężania się ubytku opuszkowo-komorowego, postępującego wraz z przerostem mięśnia sercowego (w tym także przerostem przegrody międzykomorowej) oraz ze wzrostem masy ciała dziecka. Relatywne zmniejszanie się ubytku międzykomorowego, w sposób bezpośredni przekłada się na ograniczenie wypływu do aorty, o czym wspomniano już powyżej. Zwężeniu drogi wypływu do aorty pochodzenia wewnątrzkomorowego najczęściej towarzyszy też zwężenie w łuku aorty i *vice versa*. Ważną wskazówką co do sposobu postępowania są spostrzeżenia Matitiau (8) oraz zespołu z Boston Children's Hospital (1), odnoszące się do oceny restrykcyjnego charakteru ubytku opuszkowo-komorowego opartej na serii kolejno wykonywanych badań echokardiograficznych. W przypadku dwunapływowej komory wraz z odejściem aorty od komory hipoplastycznej, ocena taka umożliwia porównywanie (wraz ze wzrostem dziecka), wielkości ubytku w odniesieniu do powierzchni ciała. Obj-

wy ograniczonego przepływu systemowego pochodzenia wewnątrzkomorowego pojawiały się jeżeli wyliczony wskaźnik powierzchni ubytku opuszkowo-komorowego był niższy od $2 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ powierzchni ciała.

Chirurgiczne powiększenie ubytku międzykomorowego w dwunapływowej komorze bywa możliwe od strony aorty, jednak częściej zalecanym sposobem, szczególnie u noworodków, jest dojście przez *ventriculotomię* hipoplastycznej komory prawej. Nacięcie przegrody, zawsze związane z zagrożeniem wywołania jatrogennego bloku serca, powinno odbywać się w kierunku brzegu obłego serca i ku lewej (dominującej) komorze serca, w dolnej części ubytku. Do zamknięcia wykonanej *ventriculotomii* szczątkowej komory zaleca się użycie łąty. Jednak przy rozległym zwężeniu podaortalnym nie zawsze chirurgiczne powiększenie ubytku opuszkowo-komorowego w przegrodzie stanowi rozwiązanie problemu. Leczenie operacyjne wymaga wówczas bardziej rozległego zabiegu, sposobem Damusa-Kaye'a-Stansella (11, 12, 13), określanego niekiedy jako pomostowanie systemowej drogi wypływu (1). Zabieg ten uzupełnia jednoczesowe (lub odłożone w czasie) zmodyfikowane zespolenie „dwukierunkowego” Glenna (14). Operacja Damusa-Kaye'a-Stansella, niezależnie opisana przez tych trzech autorów, polega na zespoleniu głównego pnia tętnicy płucnej z aortą i tym sposobem wytworzeniu wspólnej systemowej drogi wypływu z dwunapływowej komory. Odcięty dystalny odcinek pnia tętnicy płucnej wraz z jej rozgałęzieniem, zostaje połączony z systemowym sypływem żylnym zgodnie z zasadą Fontana (w pierwszym etapie jest to połączenie wyłącznie z żyłą główną górną tzn. zabieg hemi-Fontana vs. dwukierunkowy zabieg Glenna, ang. *bidirectional Glenn*). Ze względu na niedostatek własnej tkanki zespolenie w górnym biegunie uzupełnia



Ryc. 2. Zmodyfikowana operacja Damusa-Kaye'a-Stansella w dwunapływowej komorze z przełożeniem naczyń i hipoplazją łuku aorty: a – zespolenie pnia tętnicy płucnej z aortą tworzy wspólną drogę wypływu z dwunapływowej komory; dystalny odcinek tętnicy płucnej może zostać wykorzystany do połączenia z systemowym sypływem żylnym zgodnie z zasadą Fontana (hemi-Fontan vs. *bidirectional Glenn* – opis w tekście); łuk aorty poszerzany jest w razie potrzeby niezależną łątą homogeną, b – dokończony połączenie tętnicy płucnej i aorty z rekonstrukcją stropu zespolenia łątą homogeną; na ilustracji uwidoczniono alternatywne uzupełnienie zabiegu zmodyfikowanym zespoleniem BT (opis w tekście) zapewniającym napływ do tętnic płucnych (technika proponowana przez zespół Boston Children's Hospital)

się łąką, najczęściej homogeną (ryc. 2a). W przypadku współistniejącego istotnego zwężenia w łuku aorty niektóre ośrodki, jak np. Boston Children's Hospital, preferują użycie drugiej, niezależnej łąki do odtworzenia łuku, oraz zapewnienie dopływu do płuc zmodyfikowanym zespoleniem systemowo-płucnym sposobem Blalocka-Taussiga (ryc. 2b), podobnie jak w operacyjnym leczeniu zespołu hipoplazji lewego serca (1) (porównaj roz.19 tom II, str. 281).

Pacjenci ze zwężeniem lub atrezią tętnicy płucnej w stanie znacznej hipoksemii mogą wymagać wykonania w okresie noworodkowym zespolenia systemowo-płucnego (zmodyfikowane zespolenie Blalocka-Taussiga lub „centralne”). Niejednokrotnie natomiast, u niemowląt już w pierwszym półroczu życia *a priori* wykonuje się zmodyfikowane dwukierunkowe zespolenie żyły głównej górnej z tętnicą płucną (*bidirectional Glenn* vs. hemi-Fontan).

Wybór opcji terapeutycznej uzależniony jest od wyjściowej wartości ciśnienia i oporu w łożysku płucnym, także stopnia rozwoju naczyń płucnych, wieku i masy ciała dziecka oraz planowanego dalszego postępowania. W przypadku podwyższonego ciśnienia płucnego lub jego granicznych wartości u dzieci z niską masą ciała i hipoplazją naczyń płucnych zaleca się zmodyfikowane zespolenie systemowo-płucne typu Blalocka-Taussiga z zastosowaniem sztucznej protezy naczyniowej z Gore-Texu™. U noworodków średnica zespolenia nie powinna przekraczać 3,5 mm. Jeśli tylko anatomia tętnic płucnych i warunki hemodynamiczne na to zezwalają, wykonanie „dwukierunkowego” Glenna (lub hemi-Fontana) stanowi lepszą opcję terapeutyczną, zwiększa bowiem przepływ przez płuca bez obawy o podwyższenie oporów i rozwój nadciśnienia płucnego a jednocześnie daje istotne zmniejszenie obciążenia objętościowego komory systemowej (1).

W przypadku dzieci z sinicą i istotnie upośledzoną frakcją wyrzutową lewej komory, mogących w przyszłości kwalifikować się do transplantacji serca, z uwagi na technikę przeszczepu i konieczność zespolenia wówczas serca dawcy z naczyniami biorcy, korzystniejsze wydaje się być wykonanie zmodyfikowanego zespolenia systemowo-płucnego typu Blalocka-Taussiga.

W przypadku przełożenia wielkich naczyń u dziecka z dwunapływową komorą lewą, której mogą współtowarzyszyć dodatkowe anomalie aorty (np. hipoplazja łuku), jako zupełnie wyjątkowe rozwiązanie techniczne można rozważyć wykonanie korekcji anatomicznej przełożenia naczyń (ang. *arterial switch*), traktowanej w tym wypadku jako procedura paliatywna, z równoczesną rekonstrukcją aorty zbliżoną do techniki operacji Norwood I, przeznaczoną dla zespołu niedorozwoju lewego serca (15). Dodatkowo zespolenie tętnicy płucnej wraz z jej zwężeniem powinno ograniczać napływ krwi do płuc (forma *bandingu* tętnicy płucnej). Taka, obarczona wysokim ryzykiem, niezwykle złożona kompilacja zabiegów odtwórczych naczyń odchodzących od serca, sprowadza się jednakże do przygotowania do definitywnej „korekcji jednokomorowej” sposobem Fontana.

Zmodyfikowane zabiegi sposobem Fontana są obecnie uważane za ostateczne rozwiązanie operacyjne z wyboru, w większości przypadków dwunapływowej komory. Najlepszy wiek dziecka kwalifikowanego do wykonania ostatecznego

etapu fizjologicznej „korekcji” tego typu to okres pomiędzy 1 a 4 rokiem życia (1, 2). Optymalne warunki zależą od oporów w krążeniu płucnym (wartości oporów płucnych poniżej 2 jednostek Wooda/m²), ciśnienia w tętnicy płucnej (oczekiwane wartości średniego ciśnienia w tętnicy płucnej poniżej 15 mmHg), dobrego wykształcenia tętnic płucnych oraz prawidłowej funkcji wyrzutowej komory systemowej (optymalna frakcja wyrzutowa komory systemowej powyżej 60%). Zdecydowanym przeciwwskazaniem jest ubogo rozwinięte łożysko płucne o małej średnicy naczyń lub hipoplazja gałęzi obwodowych oraz podwyższone opory w krążeniu płucnym. W tej grupie zatem wykonywane są przygotowawcze zabiegi łagodzące, a także rekonstrukcje tętnicy płucnej, operacje Damusa-Kaye’a-Stansella oraz zabiegi poprawiające funkcję zastawki przedsionkowo-komorowej (16, 17, 18). Szczególne wyzwanie dla chirurga stanowi opisane uprzednio współistnienie dwunapływowej komory z przełożeniem wielkich naczyń i hipoplazją łuku aorty. Pomimo podejmowania tego rodzaju wysiłków, pozostaje grupa dzieci, której nie udaje się ostatecznie zakwalifikować do operacji zgodnie z założeniami Fontana.

Pełny zabieg sposobem Fontana (ang. *total cavo-pulmonary connection*) może być wykonany techniką wewnątrzsercową – lub też z zastosowaniem naczyniowej protezy zewnątrzsercowej (19, 20) (porównaj roz. 8, tom I). Wybór techniki zależy zazwyczaj od doświadczenia chirurga i preferencji ośrodka, trudno o jednoznaczną ocenę, który ze sposobów ma przewagę w wypadku dwunapływowej komory. Także technika krążenia pozaustrojowego a szczególnie często zatrzymanie krążenia w głębokiej hipotermii, bywa powodem dodatkowych dyskusji.

Zdecydowane obniżenie frakcji wyrzutowej komory systemowej skłania natomiast część autorów do rozważenia transplantacji serca jako jedynej opcji u dzieci z dwunapływową komorą, nawet z pominięciem poszczególnych etapów postępowania paliatywnego. Donoszono ostatnio o zakończonych powodzeniem, pojedynczych zabiegach korekcji dwukomorowej tej wady, wykonywanych u niemowląt. Ograniczone są one jednak do postaci dwunapływowej komory o morfologii komory lewej, bez współistniejącej stenozы drogi wypływu do tętnicy płucnej, z podwyższonym ciśnieniem w łożysku płucnym (6). Rzetelna ocena tej metody postępowania jest jak dotąd trudna, a kazuistyczna wartość doniesień dotyczących dwukomorowego leczenia operacyjnego wymaga jeszcze potwierdzenia i dłuższego okresu obserwacji.

18.6. Wyniki leczenia

Wyniki operacji sposobem Fontana, wykonywanej z powodu dwunapływowej komory, nie odbiegają od przeprowadzanych z innych wskazań, np. w atrezji trójdzielnej. Śmiertelność operacyjna sięga 10%, włączając w to pacjentów z granicznie podwyższonymi wartościami średniego ciśnienia w tętnicy płucnej

i miernie upośledzoną funkcją skurczową lewej komory, a także dzieci poddawane wcześniejszym zabiegom paliatywnym. Średnie przeżycie 10-letnie po operacjach tego typu wynosi od 60% do 80% (1, 2).

Wydaje się więc, że dzięki przedstawionej strategii postępowania udało się osiągnąć satysfakcjonujące wyniki, szczególnie u dzieci, u których pojedyncza dwunapływowa komora ma morfologię komory lewej. Należy jednak zaznaczyć, że wiele ośrodków odnotowywało postępujące z czasem ogólne pogorszenie funkcji układu krążenia. Potencjalnie więc pacjenci z pojedynczą dwunapływową komorą, niezależnie od sposobu leczenia, włączając w to zabiegi łagodzące, operacje sposobem Fontana, a także próby leczenia dwukomorowego, mogą być w przyszłości kandydatami do transplantacji serca (21).

Piśmiennictwo

1. Castañeda A. R., Jonas R., Mayer J. E., Hanley F. L. *Single-ventricle tricuspid atresia* [w:] *Cardiac Surgery of the Neonate and Infant*, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1994.
2. Reitz B. A., Yuh D. D. *Double-inlet ventricle* [w:] *Congenital Cardiac Surgery*, McGraw-Hill, Inc, New York, 2002.
3. Kawahira Y., Uemura H., Yoshikawa Y., Yagihara T. *Double inlet right ventricle versus other types of double or common inlet ventricle: its clinical characteristics with reference to the Fontan procedure*, Eur. J. Cardio-thorac. Surg. 2001, 20,228.
4. Franklin R. C., Spiegelhalter D. J., Anderson R. H., Macartney F. J., Rossi Filho R. I., Rigby M. L., Deanfield J. E. *Double-inlet ventricle presenting in infancy. I. Survival without definitive repair*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1991, 101,767.
5. Franklin R. C., Spiegelhalter D. J., Anderson R. H., Macartney F. J., Rossi Filho R. I., Rigby M. L., Deanfield J.E. *Double-inlet ventricle presenting in infancy. II. Results of palliative operations*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1991, 101,917.
6. Naito Y., Fujiwara K., Komai H., Uemura S. *Midterm results after septation for double-inlet left ventricle in early infancy*, Ann. Thorac. Surg. 2001, 71,1344.
7. Papagiannis J., Athanassopoulos G., Mavrogeni S., Rammos S. *Double-inlet and double-outlet left ventricle in situs inversus*, Pediatr. Cardiol, 1998, 19,161.
8. Matitiau A., Geva T., Colen S. D. *Bulboventricular foramen size in infants with double-inlet left ventricle or tricuspid atresia with transposed great arteries: influence of initial palliative operation and rate of growth*, J Am. Coll. Cardiol. 1992, 19,142.
9. Fontan F., Mounicot F. B., Baudet E., Simmoneau J., Gordo J., Gouffrant J. M. *Correction de l'atresie tricuspidiennne. Rapport de deux cas 'corrieages' par l'utilisation d'une technique chirurgicale nouvelle*, Ann. Chir. Thorac. Cardiovasc. 1971, 10,39.
10. Barber G., Hagler D. J., Edwards W. D. *Surgical repair of the univentricular heart (double-inlet left ventricle) with obstructed anterior outlet chamber*, J. Am. Coll. Cardiol. 1984, 4,771.
11. Damus P. S. *Letter to the editor*, Ann. Thorac. Surg. 1975, 20,724.
12. Kaye M. P. *Anatomic correction for transposition of the great arteries*, Mayo Clinic Proc. 1975, 50,638.
13. Stansell H. C. *A new operation for d-loop transposition of the great arteries*, Ann. Thorac. Surg. 1975, 19,565.
14. Lamberti J. J., Mainwaring R. D., Waldman J. D. *The Damus-Fontan procedure*, Ann. Thorac. Surg. 1991, 52,676.
15. Quaegebeur J., Kontakt osobisty I autora.

16. Lacour-Gayet F., Serraf A., Fermont L. *Early palliation for univentricular hearts with subaortic stenosis and ventriculoarterial discordance*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1992, 109,1238.
17. Bradley S. M., Mosca R. M., Hennen H. A. *Bidirectional superior cavopulmonary connection in young infants*, Circulation 1996, 94 (Suppl),5.
18. Cheung H. C., Lincoln C., Anderson R. H. *Options for surgical repair in hearts with univentricular atrioventricular connection and subaortic stenosis*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1990, 100,672.
19. Dore A., Somerville J. *Right atrioventricular extracardiac conduit as a Fontan modification: late results*, Ann. Thorac. Surg. 2000, 69,181.
20. Haas G. S., Hess H., Black M., Onnasch J., Mohr F. W., van Son J. A. M. *Extracardiac conduit Fontan procedure: early and intermediate results*, Eur. J. Cardio-thorac. Surg. 2000, 17,648.
21. Mosca R. S., Hennein H. A., Kulik T. J., Crowley D. C., Michelfelder E. C., Ludomirsky A., Bove E. L. *Modified Norwood operation for single left ventricle and ventriculoarterial discordance: an improved surgical technique*, Ann. Thorac. Surg. 1997, 64,1126.