

## KẾT QUẢ TRUNG HẠN PHẪU THUẬT FONTAN VỚI ỐNG NỐI NGOÀI TIM TẠI TRUNG TÂM TIM MẠCH – BỆNH VIỆN E

Đỗ Anh Tiến\*, Đoàn Quốc Hưng\*\*, Lê Ngọc Thành\*

### TÓM TẮT:

Phẫu thuật Fontan là tạo đường đưa máu trực tiếp từ tĩnh mạch hệ thống lên phổi mà không qua tâm thất phải. Được coi là phẫu thuật thì cuối cho bệnh nhân tim bẩm sinh dạng một tâm thất. Đã có rất nhiều thay đổi về kỹ thuật thực hiện phẫu thuật fontan. Ngày nay chủ yếu các trung tâm phẫu thuật tim trên thế giới thực hiện phẫu thuật fontan với ống nối ngoài tim bằng mạch nhân tạo.

**Phương pháp nghiên cứu:** mô tả. Tại Trung tâm tim mạch bệnh viện E, từ tháng 8/2012 đến tháng 12/2015 đã phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim cho 61 bệnh nhi (BN) bị tim bẩm sinh dạng một tâm thất. **Kết quả nghiên cứu:** 59 BN (96,72%) sống sau mổ, được theo dõi với thời gian trung bình  $18 \pm 10,28$  tháng, ngắn nhất là 6 tháng và dài nhất là 45 tháng. Không có BN tử vong; 88,14% BN không bị tím môi và đầu chi; 94,92% BN suy tim độ I và II. Biến chứng gặp phải trong quá trình theo dõi: loạn nhịp sau mổ (3,39%), tai biến mạch não (3,39%), hội chứng mất protein ruột (3,39%), thất bại Fontan 5,08%. **Kết luận:** kết quả trung hạn tốt của phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim bằng mạch nhân tạo Gore-Tex.

### THE MIDTERM RESULTS OF EXTRACARDIAC FONTAN IN CARDIOVASCULAR CENTER – E HOSPITAL

**Background:** The Fontan procedure is total cavopulmonary connection, this technique is the end stage that application for all forms of single ventricle hearts. There are a lot of modified Fontan procedure, but now the extracardiac fontan technique is used popular in the world. **Method:** descriptive research was performed in

Cardiovascular center- Ehospital: from August 2012 to December 2015, 61 consecutive pediatric patients with single ventricle who underwent extracardiac Fontan operation. Result: Survival rate was 96,72%. The mean time follow up was 18 months( range from 6 months to 45 months). No late death; 84,14 % without bluish coloration of the skin; 94,92 % at the stage I, II of heart failure. Late complications: Arrhythmia – 3,39%; Thrombolism – 3,39%; Protein enteropathy losing -3,39%; Fontan failure – 5,08%.\*

**Conclusions:** The midterm of extracardiac fontan was satisfactory without death and low late complications.

**Key word:** Extracardiac Fontan.

### I. ĐẶT VẤN ĐỀ:

Tim bẩm sinh phức tạp dạng một tâm thất được mô tả là nhóm bệnh tim bẩm sinh có thể có một hoặc hai tâm thất song chỉ có một tâm thất đủ kích thước và chức năng bơm máu đến các cơ quan của cơ thể như các bệnh: Thiếu sản van ba lá, hội chứng thiếu sản tim trái, teo động mạch phổi không có thông liên thất. Phẫu thuật Fontan được thực hiện đầu tiên năm 1968 cho bệnh nhân (BN) bị thiếu sản van ba lá và được công bố năm 1971, là kỹ thuật đưa trực tiếp máu từ tĩnh mạch hệ thống vào động mạch phổi (ĐMP) mà không qua tâm thất phải và được coi là phẫu thuật thì cuối cho BN tim bẩm sinh dạng một tâm thất [1]. Đã có rất nhiều thay đổi và cải tiến kỹ thuật làm

\* Trung tâm tim mạch bệnh viện E

\*\* Bộ môn Ngoại, ĐHY Hà Nội

Người chịu trách nhiệm khoa học: PGS.TS. Đoàn Quốc Hưng  
Ngày nhận bài: 10/02/2017 - Ngày Cho Phép Đăng: 10/03/2017  
Phản Biện Khoa học: PGS.TS. Đặng Ngọc Hùng  
GS.TS. Bùi Đức Phú

đường đưa máu từ tĩnh mạch chủ dưới lên ĐMP như nối tiểu nhĩ phải với ĐMP, kỹ thuật Fontan với đường hầm trong tim....

Năm 1990, Marceletti thực hiện nối tĩnh mạch chủ dưới với động mạch phổi bằng ống nối ngoài tim (Extra cardiac conduit technique) với các ưu điểm như giảm tỷ lệ tử vong, biến chứng rối loạn nhịp tim, tắc mạch [2]. Tại trung tâm tim mạch - Bệnh viện E, chúng tôi đã tiến hành phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim bằng mạch nhân tạo Gore-Tex từ tháng 8/2012, chúng tôi thông báo kết quả trung hạn của phẫu thuật này.

## II. ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

### Đối tượng:

Từ tháng 8/2012 đến tháng 12/2015, có 61 BN nhi được chẩn đoán bệnh tim bẩm sinh dạng một tâm thất đã phẫu thuật Glenn hai hướng được phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim bằng mạch nhân tạo Gore-Tex.

### Phương pháp nghiên cứu:

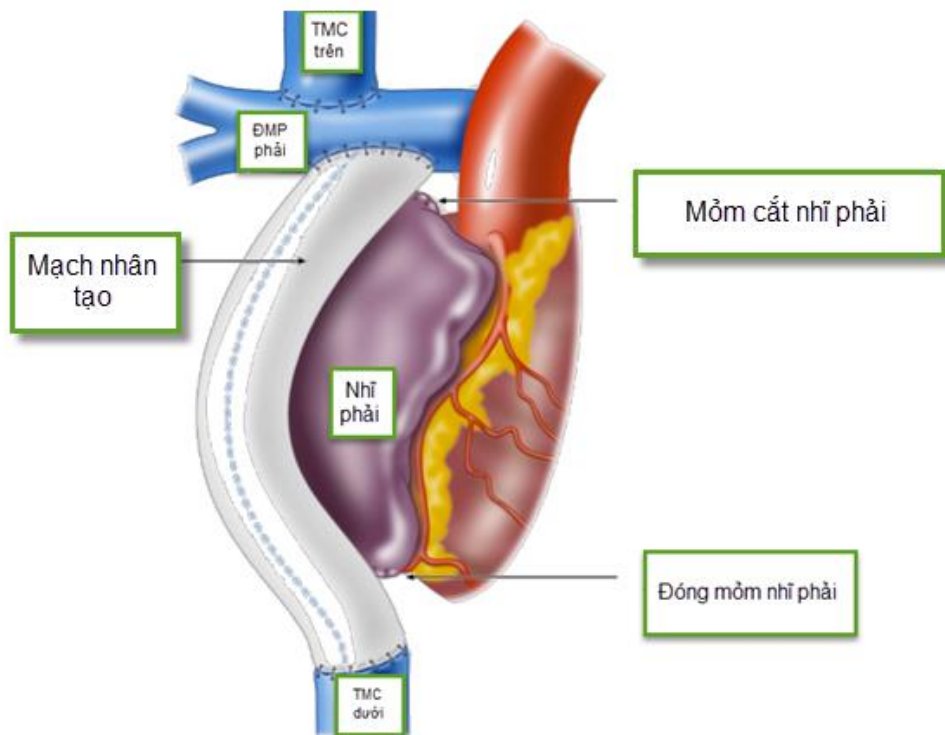
#### Phương pháp mô tả:

+ Các chỉ tiêu nghiên cứu: chẩn đoán, tỷ lệ tử vong ngay sau mổ, các chỉ số khi khám lại ở lần khám gần nhất tính đến ngày 30/6/2016: tỷ lệ sống, bão hòa oxy (SpO2), mức độ suy tim, các biến chứng gặp phải: loạn nhịp tim, huyết khối, hội chứng mất protein ruột, thất bại Fontan.

+ Phương pháp phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim bằng mạch nhân tạo.

- BN được mở xương ức và đặt hệ thống tuần hoàn ngoài cơ thể như phẫu thuật tim kinh điển.

Tiến hành cắt TMC dưới khỏi nhĩ phải, khi cắt để lại phần TMC dưới càng dài càng tốt, khâu đóng mồm nhĩ phải. TMC dưới được nối với mạch nhân tạo, miệng nối tận - tận. Cắt đôi ĐMP sát chạc ba ĐMP, mở rộng sang hai bên ĐMP phải và trái ra gần rốn phổi. Nối đầu mạch nhân tạo với ĐMP bằng miệng nối tận- bên [3],[4].



Hình 1: Các thao tác phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim [2]

## III.KẾT QUẢ NGHIÊN CỨU

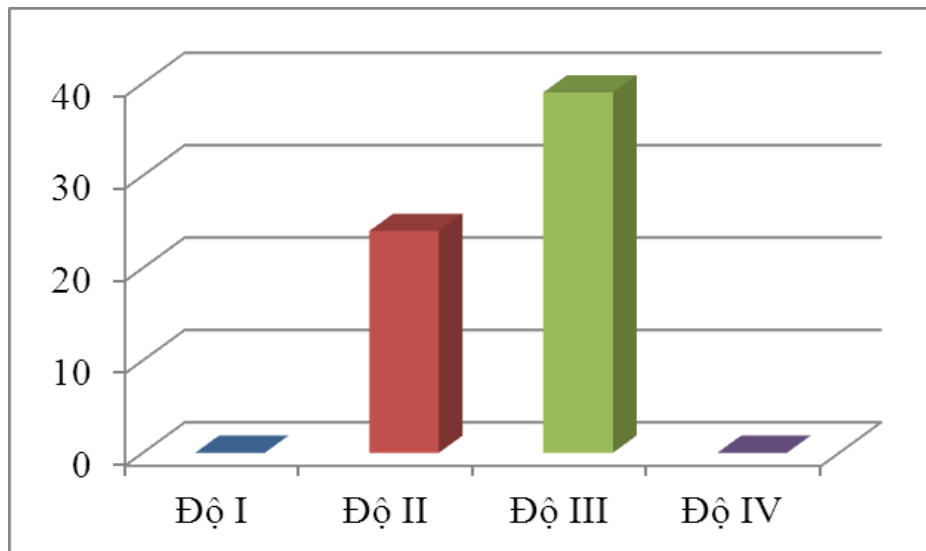
+ Nghiên cứu 61 BN có tuổi trung bình 5,59 tuổi (2 tuổi – 14 tuổi), BN nam chiếm 57,38%; BN nữ chiếm 42,62%.

+ Chẩn đoán

**Bảng 3.1. Chẩn đoán bệnh**

Chẩn đoán	n	Tỷ lệ %	Tần số cộng dồn
Thất phải hai đường ra, đảo gốc, hẹp phổi	16	26,23	26,23
Thiếu sản van ba lá	14	22,95	49,18
Bất tương hợp nhĩ thất, đảo gốc, hẹp phổi	14	22,95	72,13
Thiếu sản van hai lá	7	11,48	83,61
Kênh nhĩ thất chung, hẹp phổi	3	4,92	88,53
Heterotaxy	2	3,28	91,81
Thất trái hai đường vào	2	3,28	95,09
Teo ĐMP vách liên thất nguyên vẹn	2	3,28	98,37
Thất phải hai đường vào	1	1,63	100
<b>Tổng số</b>	61	100	

+ Mức độ suy tim và SpO<sub>2</sub> trước mổ: 61 (100%) BN đều bị tím môi và đầu chi với SpO<sub>2</sub> trung bình:  $83 \pm 3,32\%$  (75% - 90%).



**Biểu đồ 3.1: Mức độ suy tim trước mổ**

+ Tỷ lệ sống ngay sau mổ: 96,72%, có 2 BN tử vong tại phòng hồi sức sau mổ.

+ Thời gian theo dõi trung bình 18 tháng (6 tháng – 45 tháng). Không có BN tử vong.

+ Mức độ tím môi và đầu chi:

**Bảng 3.2: Mức độ tím môi và đầu chi khi khám lại**

Tím môi và đầu chi	n	Tỷ lệ%
Có	7	11,86
Không	52	88,14
<b>Tổng số</b>	<b>59</b>	<b>100</b>

+ Mức độ suy tim khi khám lại

*Bảng 3.3: Mức độ suy tim khi khám lại*

Độ suy tim	n	Tỷ lệ%	Tần số cộng dồn
Độ I	43	72,88	72,88
Độ II	13	22,04	94,92
Độ III	2	3,39	98,31
Độ IV	1	1,69	100
<b>Tổng số</b>	<b>59</b>	<b>100</b>	

+ Biến chứng

*Bảng 3.4: Các biến chứng muộn*

Biến chứng	n	Tỷ lệ %
Tử vong	0	0
Loạn nhịp	2	3,39
Hội chứng mất protein ruột	2	3,39
Tai biến mạch não	2	3,39
Thất bại Fontan	3	5,08

#### IV. BÀN LUẬN

+ Tỷ lệ sống trong quá trình theo dõi: Không có trường hợp nào bị tử vong trong thời gian theo dõi, tỷ lệ sống là 100%. Nghiên cứu của S. Ocello theo dõi 100 BN sau phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim trong thời gian 39 tháng sau mổ có tỷ lệ sống 100% [5], nghiên cứu của Yves d' Udekem với thời gian theo dõi trung bình 12 năm thấy tỷ lệ sống của nhóm phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim là 100%, trong đó với phẫu thuật Fontan kinh điển là 81% và phẫu thuật Fontan với đường hầm trong tim là 94% [2]. Theo nghiên cứu của Madhusuda Ganigara với thời gian theo dõi trung bình 14 tháng tỷ lệ sống sót là 100% [6], kết quả này

cũng giống như nghiên cứu của G.S. Hass với thời gian theo dõi trung bình là 64 tháng và không có trường hợp nào tử vong [7]. Như vậy kết quả sống trong thời gian theo dõi của chúng tôi cũng tương tự như của các tác giả trên.

+ Mức độ suy tim khi khám lại có 94,92% BN suy tim độ I và II, có 2 BN chiếm 3,39% suy tim độ III và 1 BN chiếm 1,69% suy tim độ IV. Khi so sánh mức độ suy tim trên lâm sàng khi khám lại so với trước mổ chúng tôi không thấy sự khác biệt có ý nghĩa thống kê, song tỷ lệ BN bị suy tim nặng (Độ III, IV) trong thời gian theo dõi sau mổ đã giảm đáng kể. Theo kết quả theo dõi của P.G. Sfyridis sau mổ 62,7 tháng có 98,21% BN suy tim độ I và III, chỉ có 1,79% BN bị suy tim độ

III, không có BN suy tim độ IV [8], nghiên cứu của G.S. Haas có 87% suy tim độ I, suy tim độ II có 9% và 4% suy tim độ III [7]; của Ujjwal K. Chowdhury có 88% BN suy tim mức độ I và II [9], còn nghiên cứu của Soo-Jin Kim có 95,2% BN suy tim độ I và 4,8% BN suy tim độ II [10]. Như vậy qua các nghiên cứu thấy rằng mức độ suy tim sau mổ trong thời gian theo dõi đều cải thiện và duy trì ở mức độ nhẹ.

+ Bão hòa oxy: Trong nghiên cứu có 88,14% BN không bị tím môi và đầu chi, 11,86% BN vẫn còn tím môi và đầu chi khi khám lại. Chỉ số SpO2 khi thở khí trời trung bình là 95,63%, thấp nhất là 89%. Theo nghiên cứu của Iki Adachi, SpO2 trung bình là 94% [11], của G.S. Haas là 97% [7], của S. Ovroutski là 95% [12]. Như vậy kết quả nghiên cứu của chúng tôi cũng tương tự các tác giả trên. Hầu hết BN sau phẫu thuật Fontan đều cải thiện tình trạng thiếu oxy mạn tính với mức độ SpO2 cao. Những trường hợp SpO2 thấp do cửa sổ giữa ống mạch nhân tạo và tâm nhĩ còn thông do vậy còn luồng máu từ tĩnh mạch hệ thống sang bên tâm nhĩ, gây ra hiện tượng máu trộn ở tầng nhĩ, theo thời gian hầu như cửa sổ giữa tâm nhĩ và ống mạch nhân tạo sẽ tự đóng nếu như không còn hiện tượng tăng áp lực ĐMP sau mổ. Một nguyên nhân nữa gây ra hiện tượng tím môi và đầu chi do hiện tượng thông của động mạch và tĩnh mạch trong nhu mô phổi [13].

+ Huyết khối và tai biến mạch não: nghiên cứu của chúng tôi có 2 (3,39%) BN bị tai biến mạch não trong quá trình theo dõi (1 BN sau mổ 6 tháng và 1 BN sau mổ 11 tháng), trong đó 1 BN siêu âm cửa sổ giữa ống mạch nhân tạo và tâm nhĩ còn thông, một BN cửa sổ đã đóng. Hình ảnh chụp cắt lớp vi tính sọ não đều có hình ảnh nhồi máu não. Biểu hiện lâm sàng có liệt không hoàn toàn nửa người. Được điều trị phục hồi chức năng, hiện tại 1 BN đã hồi phục hoàn toàn, 1 BN

chưa hồi phục hoàn toàn. Theo nghiên cứu của Soo-Jin Kim có 6,5% BN bị tai biến mạch não trong đó chủ yếu xảy ra ở năm đầu tiên sau mổ [10], nghiên cứu của Ujjwal K. Chowdhury tỷ lệ bị huyết khối là 4,6% [9], của Marrone C trên 1075 BN được phẫu thuật Fontan với miệng nối ngoài tim thấy tỷ lệ bị huyết khối là 5,2% trong thời gian theo dõi từ 2 tháng – 144 tháng [14]. Huyết khối sau phẫu thuật Fontan là một biến chứng nặng dẫn đến nguy cơ tử vong cao cũng như tai biến mạch não[15],[16]. Biến chứng này được mô tả lần đầu tiên từ năm 1978, song đến ngày nay các dấu hiệu để phát hiện sớm hình ảnh huyết khối rất khó khăn [17],[18]. Theo M.L. Jacobs huyết khối sau phẫu thuật Fontan có hai dạng: một là huyết khối hình thành trong ống mạch nhân tạo, TMC và ĐMP, dạng huyết khối này có thể nằm tại chỗ gây ra cản trở dòng chảy từ TM hệ thống lên ĐMP, cũng có thể nó di chuyển qua cửa sổ sang bên tuần hoàn hệ thống gây tắc mạch tạng; dạng thứ hai là huyết khối hình thành trong buồng tim, đặc biệt là túi cùng của thân ĐMP khi phẫu thuật Fontan thường cắt hoặc thắt thân ĐMP sát chạc ba ĐMP do đó hình thành túi cùng ở thân ĐMP dễ gây hình thành huyết khối [19]. Để phòng ngừa biến chứng huyết khối sau mổ, nên sử dụng thuốc chống đông. Tất cả BN của chúng tôi đều được sử dụng thuốc chống ngưng tập tiểu cầu (Aspergic) và duy trì liên tục. Một số nghiên cứu thấy rằng tỷ lệ BN bị huyết khối sau phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim từ 20% đến 23% nếu không duy trì thuốc chống đông [17],[18], chính vì vậy một số nghiên cứu khuyến cáo nên duy trì thuốc chống đông sau mổ [10],[8],[18].

+ Loạn nhịp tim: các rối loạn nhịp tim sau phẫu thuật Fontan bao gồm cơn nhịp nhanh trên thất, rung nhĩ nhanh, suy nút xoang, nhịp bộ nối... Đây là một trong những nguyên nhân chủ

yếu gây tử vong khi theo dõi lâu dài. Nghiên cứu của chúng tôi có 2 BN chiếm 3,39% bị rối loạn nhịp tim trong quá trình theo dõi, 1 BN bị suy nút xoang, 1 BN bị nhịp bộ nối, cả 2 BN này đều được chẩn đoán trên điện tâm đồ, và trên Holter điện tim 24 giờ. Nghiên cứu của Jeong Ryul Lee tỷ lệ này là 11,2% ở nhóm BN phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim [20], của Soo-Jin Kim tỷ lệ này là 16% [10], trong nghiên cứu của Azakie và cộng sự tỷ lệ này là 13% [21]. Như vậy tỷ lệ BN bị loạn nhịp tim của chúng tôi thấp hơn của các tác giả trên bởi vì thời gian theo dõi sau phẫu thuật của chúng tôi còn ngắn

+ Hội chứng mất protein ruột: Nghiên cứu của chúng tôi có 2 (3,39%) BN có hội chứng mất protein ruột xuất hiện sau mổ 12 tháng và 16 tháng. Các triệu chứng bao gồm: phù 2 chi dưới, tràn dịch màng bụng, xét nghiệm albumin máu của BN là 22 g/L và 20 g/L. mất protein ruột (Protein-Losing Enteropathy) là một biến chứng nặng và điều trị khó khăn sau phẫu thuật Fontan, tần suất có thể gặp từ 5% đến 15% và nguy cơ tử vong cao tới 50% ở BN được chẩn đoán hội chứng này sau 5 năm [22],[23],[24]. Do áp lực của TM hệ thống tăng cao dẫn đến tăng áp lực trong hệ thống bạch mạch làm mất protein như là albumin, immunoglobulin, các yếu tố đông máu ở hệ thống đường tiêu hóa. Do mất protein gây ra hiện tượng phù ngoại vi, tràn dịch đa màng (màng bụng, màng phổi, màng tim...), sụt cân, tiêu chảy kéo dài và hội chứng kém hấp thu [25]. Điều trị bao gồm nội khoa ( bù albumin, corticoid), can thiệp mở cửa sổ, phẫu thuật mở cửa sổ.

+ Thất bại Fontan được định nghĩa gồm các trường hợp tử vong, các trường hợp phải mổ lại có liên quan đến ống mạch nhân tạo hoặc phải làm thêm cầu nối chủ - phổi (Taken down Fontan procedure), các trường hợp phải ghép tim, BN có suy tim độ III, IV. Theo nghiên cứu của chúng tôi

có 3(5,08%) BN bị thất bại Fontan trong quá trình theo dõi, 2 BN có suy tim độ III (1 BN bị tai biến mạch não, 1 BN bị hội chứng mất protein ruột), 1 BN bị suy tim độ IV (BN bị hội chứng mất protein ruột, đã được điều trị song không hiệu quả, có chỉ định ghép tim). Theo nghiên cứu của Yves d'Udekem tỷ lệ BN bị thất bại Fontan sau 8,5 năm là 13,77% [2]. Để chẩn đoán thất bại Fontan không chỉ biểu hiện các triệu chứng do tổn thương tim mà còn có biểu hiện của các cơ quan khác. Ngày nay vẫn chưa có các tiêu chuẩn cụ thể để chẩn đoán thất bại Fontan song có thể dựa vào các tiêu chí sau: suy tim nặng (độ III, IV), hở van nhĩ thất vừa hoặc nặng có triệu chứng lâm sàng, tím nặng môi và đầu chi, tăng áp lực ĐMP, các triệu chứng của tăng áp lực tĩnh mạch cửa, xơ gan [26],[13]. Điều trị phụ thuộc vào nguyên nhân của thất bại có thể sử dụng thuốc (lợi tiểu, vận mạch, hạ áp lực ĐMP), sửa van hoặc thay van nhĩ thất, gỡ bỏ phẫu thuật Fontan (Taken-down Fontan), ghép tim [13].

#### V.KẾT LUẬN:

Kết quả trung hạn phẫu thuật Fontan với ống nối ngoài tim bằng mạch nhân tạo tốt, tỷ lệ biến chứng muộn thấp.

#### TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Kanakis, M. A., Petropoulos, A. C., and Mitropoulos, F. A. (2009), "Fontan operation", *Hellenic J Cardiol.* 50(2), pp. 133-41.
2. d'Udekem, Y., et al. (2007), "The Fontan procedure: contemporary techniques have improved long-term outcomes", *Circulation.* 116(11 Suppl), pp. I157-64.
3. Jonas, Richard A. (2004), "Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease Hachette UK Company,338 Euston Road, London". the first.

4. J. Stark, M.de Leval and VT Tsang (2006), "Surgery for Congenital Heart Defect," *John Wiley & Sons, London*. third edition.
5. Ocello, S., Salviato, N., and Marcelletti, C. F. (2007), "Results of 100 consecutive extracardiac conduit Fontan operations", *Pediatr Cardiol*. 28(6), pp. 433-7.
6. Ganigara, M., et al. (2010), "Extracardiac Fontan operation after late bidirectional Glenn shunt", *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 18(3), pp. 253-9.
7. G.S. Haas, H. Hess (2000), "Extracardiac conduit Fontan procedure: early and intermediate results", *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*. 17, pp. 648-654.
8. s, Pa n a g i o t i s G. Sf yri di (2010), "The Fontan Procedure in Greece: Early Surgical Results and Excellent Mid-Term Outcome", *Hellenic J Cardiol*. 51, pp. 323-329.
9. Chowdhury, U. K., et al. (2005), "Specific issues after extracardiac fontan operation: ventricular function, growth potential, arrhythmia, and thromboembolism", *Ann Thorac Surg*. 80(2), pp. 665-72.
10. Kim, S. J., et al. (2008), "Outcome of 200 patients after an extracardiac Fontan procedure", *J Thorac Cardiovasc Surg*. 136(1), pp. 108-16.
11. Adachi, I., et al. (2007), "Preoperative small pulmonary artery did not affect the midterm results of Fontan operation", *Eur J Cardiothorac Surg*. 32(1), pp. 156-62.
12. Ovroutski, S., et al. (2003), "Early and medium-term results after modified Fontan operation in adults", *Eur J Cardiothorac Surg*. 23(3), pp. 311-6.
13. Deal, Barbara J (2012), "Management of the failing Fontan circulation", *Heart*. 98, pp. 1098-1104.
14. Marrone C, Galasso G, Piccolo R, de Leva F (2011), " Antiplatelet versus anticoagulation therapy after extracardiac conduit Fontan: a systematic review and meta-analysis", *Pediatr Cardiol*. 32, pp. 32 - 39.
15. Rosenthal DN, Friedman AH, Kleinman CS (1995), "Thromboembolic complications after Fontan operations", *Circulation*. 92(2), pp. 287-293.
16. Monagle P, Karl TR (2002), "Thromboembolic problems after the Fontan operation", *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 5, pp. 36-47.
17. Rosenthal, D. N., et al. (1995), "Thromboembolic complications after Fontan operations", *Circulation*. 92(9 Suppl), pp. II287-93.
18. Shirai, L. K., et al. (1998), "Arrhythmias and thromboembolic complications after the extracardiac Fontan operation", *J Thorac Cardiovasc Surg*. 115(3), pp. 499-505.
19. Jacobs, M. L. and Pourmoghadam, K. K. (2007), "Thromboembolism and the role of anticoagulation in the Fontan patient", *Pediatr Cardiol*. 28(6), pp. 457-64.
20. Lee, J. R., et al. (2007), "Comparison of lateral tunnel and extracardiac conduit Fontan procedure", *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 6(3), pp. 328-30.
21. Azakie, A., et al. (2001), "Extracardiac conduit versus lateral tunnel cavopulmonary connections at a single institution: impact on outcomes", *J Thorac Cardiovasc Surg*.

- 122(6), pp. 1219-28.
22. Mertens, L., et al. (1998), "Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study. PLE study group", *J Thorac Cardiovasc Surg.* 115(5), pp. 1063-73.
23. LSK KWOK, YF CHEUNG, TC YUNG, AKT CHAU, CSW CHIU (2002), "Protein-Losing Enteropathy after Fontan Procedure", *HK J Paediatr.* 7, pp. 85-91.
24. Veldtman, G. R. and Webb, G. D. (2014), "Improved survival in Fontan-associated protein-losing enteropathy", *J Am Coll Cardiol.* 64(1), pp. 63-5.
25. John, A. S., et al. (2014), "Clinical outcomes and improved survival in patients with protein-losing enteropathy after the Fontan operation", *J Am Coll Cardiol.* 64(1), pp. 54-62.
26. McRae, Marion E. (2013), "long-term Issues after the Fontan Procedure", *AACN Advanced critical care.* 24(3), pp. 264-282.