

مقاله مروری

گردش خون فونتان در کودکان با ناهنجاری تک‌بطنی: چالش‌های بالینی و مراقبت‌های پرستاری

یگانه خالقی^۱، کارشناس ارشد پرستاری کودکان* فهیمه نابتی^۲، دکترای تخصصی پرستاری

خلاصه

هدف. این مطالعه با هدف مرور گردش خون فونتان در کودکان با ناهنجاری تک‌بطنی، عوارض و تبیین نقش پرستار در مراقبت و مدیریت این بیماری انجام شد.

زمینه. گردش خون فونتان مرحله نهایی درمان جراحی در بسیاری از بیماران با ناهنجاری تک‌بطنی است که در آن خون وریدی سیستمیک بدون عبور از بطن راست وارد گردش خون ریوی می‌شود. افزایش فشار وریدی سیستمیک و کاهش برون‌ده قلبی از ویژگی‌های اصلی فیزیولوژی گردش خون فونتان بوده و زمینه بروز عوارض پیشرونده قلبی و خارج قلبی را فراهم می‌کند.

روش کار. این مرور روایتی با جستجوی متون در بازه زمانی ۲۰۰۷ تا ۲۰۲۶ در پایگاه‌های داده‌ای زبان انگلیسی شامل Scopus, PubMed, Web of Science و موتور جستجوی Google Scholar با استفاده از کلیدواژه‌های انگلیسی Single Ventricle, Fontan Circulation, Interdisciplinary, Nursing Care, Clinical Challenges, Cardiac and Extracardiac Complications, Congenital Heart Disease, Physiology Care و در پایگاه‌های داده‌ای فارسی شامل SID, IranDoc و Magiran با کلیدواژه‌های فارسی گردش خون فونتان، ناهنجاری تک‌بطنی، بیماری قلبی بدو تولد، چالش‌های بالینی، عوارض قلبی و خارج قلبی، مراقبت پرستاری و مراقبت بین رشته‌ای انجام شد.

یافته‌ها. تعداد ۲۴ مقاله مورد استفاده قرار گرفت و یافته‌ها در محورهای ناهنجاری قلبی تک‌بطنی، فیزیولوژی فونتان، عوارض قلبی و خارج قلبی، اختلالات رشد و تکامل، پیامدهای شناختی و روانی-اجتماعی و مراقبت‌های پرستاری و مراقبت بین رشته‌ای تحلیل شدند. نتیجه‌گیری. گردش خون فونتان یک وضعیت پیچیده و مادام‌العمر در بیمار است که مراقبت از آن نیازمند رویکردی بین رشته‌ای و فراتر از ارزیابی قلبی به تنهایی می‌باشد. پرستاران در پایش بالینی، آموزش خانواده، ارتقای خودمراقبتی، حمایت روانی-اجتماعی و هماهنگی مراقبت‌ها نقش محوری دارند و مراقبت‌های پرستاری ویژه می‌تواند به بهبود کیفیت زندگی و پیامدهای بلندمدت این بیماران کمک کند.

کلیدواژه‌ها: گردش خون فونتان، ناهنجاری تک‌بطنی، بیماری قلبی بدو تولد، چالش‌های بالینی، مراقبت پرستاری

۱ کارشناس ارشد پرستاری کودکان، گروه پرستاری کودکان و مراقبت‌های ویژه نوزادان، دانشکده پرستاری و مامایی، دانشگاه علوم پزشکی ایران، تهران، ایران

۲ استادیار، گروه پرستاری کودکان و مراقبت‌های ویژه نوزادان، دانشکده پرستاری و مامایی ایران، دانشگاه علوم پزشکی ایران، تهران، ایران (*نویسنده مسئول)

پست الکترونیک: sabetifa@yahoo.com

مقدمه

بیماری‌های سرشتی قلبی از شایع‌ترین ناهنجاری‌های بدو تولد و از علل مهم مرگ‌ومیر و ناتوانی در کودکان هستند. برخی از کودکان مبتلا به این بیماری‌ها دارای ناهنجاری تک‌بطنی هستند؛ وضعیتی که در آن، ایجاد گردش خون طبیعی دو بطنی امکان‌پذیر نیست و به انجام جراحی‌های مرحله‌ای نیاز است. جراحی فونتان که نخستین بار برای درمان آترزی تریکوسپید معرفی شد، امروزه مرحله نهایی درمان بسیاری از ناهنجاری‌های پیچیده قلب تک‌بطنی محسوب می‌شود (فونتان و بوده، ۱۹۷۱؛ السوفی، ۲۰۱۳؛ ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹). پیشرفت‌های جراحی، مراقبت‌های ویژه و پیگیری‌های تخصصی طی دهه‌های اخیر موجب افزایش چشمگیر بقای بیماران با گردش خون فونتان شده است، به گونه‌ای که امروزه بسیاری از این بیماران به دوره نوجوانی و بزرگسالی می‌رسند (دیودکم و همکاران، ۲۰۰۷؛ ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹). یافته‌های جدید نشان می‌دهد که توجه از افزایش بقا به سمت مدیریت عوارض بلندمدت و ارتقای کیفیت زندگی معطوف شده است (نجم و همکاران، ۲۰۲۶؛ جارسوارپارن و همکاران، ۲۰۲۶).

در گردش خون فونتان، خون وریدی سیستمیک بدون عبور از بطن راست وارد گردش خون ریوی می‌شود. این وضعیت با افزایش مزمن فشار وریدی سیستمیک و کاهش برون‌ده قلبی همراه است و بیماران را در معرض طیف وسیعی از عوارض قلبی و خارج‌قلبی قرار می‌دهد؛ عوارضی که شامل نارسایی فونتان، آریتمی‌ها، حوادث ترومبوآمبولیک، بیماری کبدی مرتبط با فونتان، اختلالات لنفاوی و مشکلات رشد و تغذیه هستند (گولینگ و براون، ۲۰۱۶؛ اوهوچی، ۲۰۱۶؛ ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹). پیامدهای این وضعیت فراتر از مشکلات جسمی است و ابعاد مختلف زندگی کودک و خانواده را تحت تاثیر قرار می‌دهد.

کودکان دارای گردش خون فونتان بیش از همسالان خود در معرض مشکلات شناختی، رفتاری و روانی اجتماعی قرار دارند و خانواده‌های آنان نیز بار مراقبتی قابل توجهی را تجربه می‌کنند (گلدبرگ و همکاران، ۲۰۰۷؛ لیسانتی و همکاران، ۲۰۱۹). از این رو، مراقبت از این بیماران نیازمند رویکردی جامع و بین رشته‌ای است که در آن، پرستاران نقش مهمی در پایش وضعیت بالینی، آموزش خانواده، شناسایی زود هنگام عوارض و حمایت از خودمراقبتی ایفا می‌کنند (جونز، ۲۰۱۸؛ ریچیک و همکاران، ۲۰۲۲). این مطالعه با هدف مرور شواهد موجود درباره گردش خون فونتان در کودکان با ناهنجاری تک‌بطنی و بررسی چالش‌های بالینی و نقش پرستار در مراقبت و مدیریت این کودکان انجام شد.

مواد و روش‌ها

این مرور روایتی با جستجوی متون در بازه زمانی ۲۰۰۷ تا ۲۰۲۶ در پایگاه‌های داده‌ای زبان انگلیسی شامل PubMed، Scopus، Web of Science و موتور جستجوی Google Scholar با استفاده از کلیدواژه‌های انگلیسی Fontan، Cardiac and Extra cardiac، Congenital Heart Disease، Single Ventricle Physiology، Circulation، Complications، Clinical Challenges، Nursing Care، Interdisciplinary Care و در پایگاه‌های داده‌ای فارسی شامل SID، IranDoc و Magiran با کلیدواژه‌های فارسی گردش خون فونتان، ناهنجاری تک‌بطنی، بیماری قلبی بدو تولد، چالش‌های بالینی، عوارض قلبی و خارج قلبی، مراقبت پرستاری و مراقبت بین رشته‌ای انجام شد.

پس از حذف موارد تکراری، عناوین و چکیده‌های مقالات بررسی شدند و مقالاتی که معیارهای ورود را داشتند، یعنی به طور مستقیم با موضوعات ناهنجاری قلبی تک‌بطنی، فیزیولوژی فونتان، عوارض بالینی و مراقبت پرستاری مربوطه در ارتباط بودند، و در بازه زمانی ۲۰۰۷ تا ۲۰۲۶ منتشر شده بودند، وارد مطالعه شدند. مقالاتی که دسترسی به متن کامل آنها امکان‌پذیر نبود و مقالاتی که جمعیت هدف آنها فقط بزرگسالان بودند از بررسی خارج شدند. اگرچه جستجو در پایگاه‌های اطلاعاتی فارسی هم انجام شد، اما مطالعه فارسی مرتبط که به طور اختصاصی به گردش خون فونتان، عوارض بالینی و مراقبت‌های پرستاری آن پرداخته باشد، یافت نشد؛ بنابراین مرور حاضر، بر شواهد منتشر شده در منابع بین‌المللی استوار است. در نهایت، ۲۴ مقاله واجد شرایط وارد مرور شدند. سپس، اطلاعات استخراج شده در محورهای ناهنجاری قلبی تک‌بطنی، فیزیولوژی فونتان، عوارض قلبی-عروقی، عوارض خارج قلبی، اختلالات رشد و تکامل، پیامدهای شناختی و روانی اجتماعی و مراقبت‌های پرستاری طبقه‌بندی و تحلیل شدند.

یافته‌ها

فیزیولوژی گردش خون فونتان. در گردش خون فونتان، برخلاف قلب طبیعی، بطن راست وجود ندارد و خون وریدی سیستمیک به صورت غیرفعال و تحت تاثیر گرادیان فشاری وارد عروق ریوی می‌شود. در این وضعیت، بازگشت وریدی سیستمیک به طور مستقیم به شریان‌های ریوی هدایت می‌شود و تنها بطن موجود، مسئول تامین برون‌ده سیستمیک است. می‌شود، این فیزیولوژی منحصر به فرد با افزایش مزمن فشار وریدی مرکزی و کاهش نسبی برون‌ده قلبی همراه است که زمینه‌ساز بروز بسیاری از عوارض قلبی و خارج قلبی است (گولیک و براون، ۲۰۱۶؛ ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹).

عوارض گردش خون فونتان. عوارض گردش خون فونتان را می‌توان هم از نظر قلبی-عروقی و هم خارج قلبی بررسی کرد. در دسته عوارض قلبی-عروقی، نارسایی فونتان یکی از مهم‌ترین عوارض دیررس این بیماران است و به صورت یک سندرم چندعاملی بروز می‌کند. این وضعیت می‌تواند در نتیجه اختلال عملکرد بطنی، افزایش مقاومت عروق ریوی، نارسایی درجه دهلیزی-بطنی، انسداد مسیرهای وریدی ریوی یا آریتمی‌ها ایجاد شود (دیل و جیکوبز، ۲۰۱۲؛ اوهوچی، ۲۰۱۶؛ ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹). بروز تظاهرات بالینی معمولاً تدریجی است و با کاهش تحمل فعالیت، خستگی زودرس و افت عملکرد روزانه آغاز می‌شود؛ در مراحل پیشرفته‌تر نیز علائم احتقان وریدی نظیر هپاتومگالی، آسیت و ادم محیطی ظاهر می‌شوند (گولیک و براون، ۲۰۱۶؛ ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹). نارسایی فونتان با افزایش بستری، کاهش کیفیت زندگی و افزایش مرگ‌ومیر همراه است و در موارد شدید ممکن است به مداخلات پیشرفته یا پیوند قلب نیاز باشد (ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹؛ لیسانتی و همکاران، ۲۰۱۹). این وضعیت، علاوه بر پیامدهای جسمی، بار روانی و اجتماعی قابل توجهی برای کودک و خانواده ایجاد می‌کند و ضرورت مراقبت طولانی‌مدت را برجسته می‌سازد (لیسانتی و همکاران، ۲۰۱۹).

آریتمی‌های قلبی از دیگر عوارض دیررس گردش خون فونتان و از علل مهم بستری مجدد و کاهش کیفیت زندگی هستند (خیری و همکاران، ۲۰۰۸؛ ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹). اتساع دهلیزها، اسکارهای جراحی و تغییرات ساختمانی میوکارد از مهم‌ترین عوامل مستعدکننده محسوب می‌شوند (ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹). شایع‌ترین اختلالات ریتم شامل تاکی آریتمی‌های دهلیزی، فلوتر دهلیزی و فیبریلاسیون دهلیزی است که می‌توانند با تپش قلب، سرگیجه، سنکوپ، تنگی نفس و کاهش تحمل فعالیت همراه باشند (خیری و همکاران، ۲۰۰۸؛ تان و همکاران، ۲۰۲۳). اختلال عملکرد گره سینوسی و برادی آریتمی‌ها نیز در برخی بیماران مشاهده می‌شود که گاهی، کارگذاری پیس‌میکر را ضروری می‌سازد (دیل و جیکوبز، ۲۰۱۲). با توجه به اینکه حفظ ریتم سینوسی برای پایداری همودینامیک فونتان اهمیت زیادی دارد، تشخیص و درمان زودهنگام آریتمی‌ها ضروری است (اوهوچی، ۲۰۱۶؛ ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹).

اختلال عملکرد بطنی و نارسایی درجه دهلیزی-بطنی نیز دیگر عارضه دیررس گردش خون فونتان به شمار می‌رود. عملکرد مناسب بطن سیستمیک و درجه دهلیزی-بطنی برای بقای طولانی‌مدت گردش خون فونتان ضروری است. قرار گرفتن طولانی‌مدت در شرایط همودینامیک غیرطبیعی می‌تواند به اختلال عملکرد سیستمیک یا دیاستولیک بطن منجر شود (گولیک و براون، ۲۰۱۶؛ دیل و جیکوبز، ۲۰۱۲). همچنین، نارسایی درجه دهلیزی-بطنی با افزایش بار حجمی بطن، تشدید نارسایی فونتان و کاهش بقا ارتباط دارد (ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹). این اختلالات معمولاً با خستگی، کاهش تحمل فعالیت، تنگی نفس و اختلال رشد تظاهر می‌کنند و از عوامل مهم افت عملکرد طولانی‌مدت بیماران به شمار می‌روند (گولیک و براون، ۲۰۱۶؛ ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹).

حوادث ترومبوآمبولیک از عوارض مهم و بالقوه تهدیدکننده حیات در بیماران فونتان هستند (ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹). رکود نسبی جریان خون، افزایش فشار وریدی و اختلالات انعقادی در ایجاد ترومبوز نقش دارند و آریتمی‌های دهلیزی و اختلال عملکرد بطنی از مهم‌ترین عوامل خطر محسوب می‌شوند (اوهوچی، ۲۰۱۶؛ خیری و همکاران، ۲۰۰۸). لخته‌ها ممکن است در مسیر فونتان، حفرات قلبی یا عروق ریوی تشکیل شوند و منجر به آمبولی ریوی، سکنه مغزی یا اختلال عملکرد گردش خون شوند (ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹؛ دولانگ، ۲۰۲۰). به همین دلیل، بسیاری از بیماران بر اساس شرایط بالینی تحت درمان ضدپلاکتی یا ضدانعقادی قرار می‌گیرند و نیازمند پایش مستمر هستند (ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹). علاوه بر پیامدهای جسمی، وقوع یک حادثه ترومبوآمبولیک می‌تواند اثرات روانی قابل توجهی بر کودک و خانواده داشته باشد. نیاز به بستری، انجام بررسی‌های تشخیصی متعدد و نگرانی از عود مجدد بیماری ممکن است اضطراب خانواده را افزایش دهد. از این رو، حمایت روانی و آموزش مناسب باید بخشی از برنامه مراقبتی این بیماران باشد (لیسانتی و همکاران، ۲۰۱۹؛ اسپرونگ و همکاران، ۲۰۲۴).

بیماری کبدی مرتبط با فونتان یکی از شایع‌ترین عوارض دیررس این گردش خون است که به‌طور عمده در نتیجه افزایش مزمن فشار وریدی سیستمیک و کاهش برون‌ده قلبی ایجاد می‌شود (ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹؛ دولانگ، ۲۰۲۰). احتقان طولانی‌مدت کبد به تدریج منجر به فیبروز و تغییرات ساختمانی می‌شود و درجاتی از آسیب کبدی در اغلب بیماران با گذشت زمان قابل انتظار است. مراحل اولیه بیماری اغلب بدون علامت هستند و حتی ممکن است آزمایش‌های عملکرد کبد طبیعی باقی بمانند، در حالی که فیبروز در حال پیشرفت است (اوهوچی، ۲۰۱۶). در مراحل پیشرفته‌تر، هیپاتومگالی، آسیت، افزایش فشار ورید باب، اختلالات انعقادی و در نهایت سیروز ممکن است رخ دهد. همچنین، خطر کارسینوم هپاتوسلولار در بیماران با آسیب مزمن کبدی افزایش می‌یابد و ضرورت پایش منظم را برجسته می‌سازد (ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹). ارزیابی دوره‌ای با آزمایش‌های کبدی، سونوگرافی و الاستوگرافی برای تشخیص زودهنگام و پیگیری پیشرفت بیماری توصیه می‌شود (دولانگ، ۲۰۲۰). پرستاران باید علایمی مانند افزایش قطر دور شکم، آسیت، تغییرات وزن، کاهش اشتها، خستگی و سایر نشانه‌های درگیری کبدی را به‌طور منظم ارزیابی کنند. آموزش خانواده درباره ماهیت پیشرونده بیماری، اهمیت پیگیری‌های منظم و لزوم انجام ارزیابی‌های دوره‌ای کبدی نقش مهمی در تشخیص زودهنگام و پیگیری از عوارض دارد (جونز، ۲۰۱۸؛ ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹).

اختلالات لنفاوی از دیگر پیامدهای شناخته‌شده گردش خون فونتان هستند و به‌طور عمده در اثر افزایش مزمن فشار وریدی مرکزی و اختلال در تخلیه لنف ایجاد می‌شوند (ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹). اتروپاتی از دست‌دهنده پروتئین ناشی از اختلال در سیستم لنفاوی روده با از دست رفتن پروتئین‌های پلاسما از دستگاه گوارش مشخص می‌شود و می‌تواند به هایپوآلبومینمی، ادم، آسیت، اسهال مزمن، اختلال رشد و افزایش خطر عفونت منجر شود (ریچیک، ۲۰۰۷؛ ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹). برونشیت چسبنده نیز عارضه‌ای نادر اما به‌صورت بالقوه تهدیدکننده حیات است که در آن، نشت لنف به راه‌های هوایی موجب انسداد راه تنفسی می‌شود. تنگی نفس، سرفه مزمن، خس‌خس سینه و ترشحات سفت ریوی (قالب‌های برونشی) از تظاهرات بالینی مهم آن هستند (ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹). پیشرفت روش‌های تصویربرداری لنفاوی نقش مهمی در تشخیص و هدایت درمان این بیماران داشته است (دولانگ، ۲۰۲۰).

کاهش مزمن برون‌ده قلبی و افزایش فشار وریدی مرکزی می‌توانند به کاهش پرفیوژن کلیوی، احتقان وریدی و اختلال تدریجی عملکرد کلیه منجر شوند (اوهوچی، ۲۰۱۶؛ ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹). این تغییرات اغلب در مراحل اولیه بدون علامت هستند، اما در طول زمان ممکن است خود را به‌صورت کاهش میزان فیلتراسیون گلومرولی، اختلالات الکترولیتی و افزایش حساسیت به برخی داروها نشان دهند. علاوه بر کلیه، سیستم‌های دیگر از جمله دستگاه تنفسی، سیستم ایمنی و متابولیسم نیز تحت تأثیر فیزیولوژی فونتان قرار می‌گیرند. اختلالات لنفاوی، سوءتغذیه و التهاب مزمن خفیف می‌توانند در بروز عوارض چندسیستمی و افزایش آسیب‌پذیری بیماران نقش داشته باشند (گویلیگ و براون، ۲۰۱۶؛ ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹). این یافته‌ها نشان می‌دهد که گردش خون فونتان باید به‌عنوان یک بیماری مزمن چندسیستمی در نظر گرفته شود.

علاوه بر پیامدهای قلبی و خارج قلبی، اختلال رشد و مشکلات تغذیه‌ای در کودکان دارای گردش خون فونتان نیز شایع است و می‌تواند از دوران شیرخوارگی آغاز شود (ماتسومورا و همکاران، ۲۰۲۰؛ ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹). جراحی‌های متعدد، بستری‌های مکرر، افزایش نیازهای متابولیک و محدودیت فعالیت بدنی از عوامل موثر در ایجاد این اختلالات هستند. کوتاهی قد، کاهش وزن‌گیری، کاهش توده عضلانی و آمادگی جسمی پایین‌تر نسبت به همسالان در بسیاری از کودکان گزارش شده است (ماتسومورا و همکاران، ۲۰۲۰). علاوه بر این، برخی بیماران در معرض کاهش تراکم استخوان و افزایش خطر استئوپنی قرار دارند که می‌تواند با سوءتغذیه، کمبود ویتامین D و کاهش فعالیت بدنی مرتبط باشد (ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹). فعالیت بدنی منظم و متناسب با توانایی فرد می‌تواند ظرفیت عملکردی، توده عضلانی و کیفیت زندگی بیماران را بهبود بخشد؛ از این رو، رویکردهای جدید بر تشویق به فعالیت ایمن و اجتناب از محدودیت‌های غیرضروری تأکید دارند (ریچیک و همکاران، ۲۰۲۲). مشکلات رشد و تغذیه علاوه بر پیامدهای جسمی، می‌توانند بر عزت نفس، تصویر ذهنی از بدن و تعاملات اجتماعی کودک نیز تأثیر بگذارند (لیسانتی و همکاران، ۲۰۱۹).

کودکان دارای گردش خون فونتان در معرض طیفی از مشکلات شناختی، رفتاری و روانی قرار دارند که می‌تواند عملکرد تحصیلی، روابط اجتماعی و کیفیت زندگی آنان را تحت تأثیر قرار دهد (مارینو و همکاران، ۲۰۱۲؛ ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹). عوامل متعددی از جمله تغییرات جریان خون مغزی، هایپوکسمی مزمن، جراحی‌های قلب باز، بستری‌های مکرر و زمینه‌های ژنتیکی در بروز این

مشکلات نقش دارند (مک کوئیلن و همکاران، ۲۰۱۰). شایع‌ترین اختلالات شناختی شامل اختلال در توجه و تمرکز، حافظه کاری، عملکرد اجرایی، سرعت پردازش اطلاعات و مهارت‌های دیداری و حرکتی گزارش شده‌اند (گلدبرگ و همکاران، ۲۰۰۷؛ کسیدی و همکاران، ۲۰۱۵). اضطراب، افسردگی، کاهش عزت نفس و مشکلات سازگاری اجتماعی نیز در این بیماران شایع‌تر از جمعیت عمومی است و می‌تواند با محدودیت فعالیت، بستری‌های مکرر و نگرانی درباره آینده بیماری مرتبط باشد (لیسانتی و همکاران، ۲۰۱۹؛ ریچیک و همکاران، ۲۰۲۲). پیامدهای بیماری تنها محدود به کودک نمی‌باشد و خانواده را نیز درگیر می‌کند. والدین کودکان دارای گردش خون فونتان اغلب با نگرانی‌هایی درباره آینده بیماری، عوارض احتمالی و نیاز به مراقبت طولانی‌مدت مواجه هستند. شواهد نشان می‌دهد که بار مراقبتی بالا می‌تواند موجب اضطراب، فرسودگی روانی و کاهش کیفیت زندگی والدین شود و در برخی خانواده‌ها فشارهای اقتصادی قابل توجهی نیز ایجاد کند (حسین و همکاران، ۲۰۲۱؛ اسپرونک و همکاران، ۲۰۲۴).

مراقبت‌های پرستاری در مدیریت کودکان دارای گردش خون فونتان. گردش خون فونتان امروزه به‌عنوان یک بیماری مزمن مادام‌العمر شناخته می‌شود که نیازمند پایش مستمر، مراقبت بین رشته‌ای و پیگیری طولانی‌مدت است. پیچیدگی‌های همودینامیک این فیزیولوژی، احتمال بروز عوارض چندسیستمی و تأثیر بیماری بر ابعاد جسمی، روانی و اجتماعی زندگی کودک، ضرورت ارائه مراقبتی جامع را آشکار می‌سازد. در این میان، پرستاران به‌عنوان یکی از اعضای اصلی تیم درمان، نقش محوری در پایش وضعیت بیمار، آموزش خانواده، هماهنگی خدمات درمانی و ارتقای کیفیت زندگی کودکان دارای گردش خون فونتان ایفا می‌کنند (ریچیک و همکاران، ۲۰۲۲؛ جونز، ۲۰۱۸؛ لیسانتی و همکاران، ۲۰۱۹).

ماهیت پیشرونده بسیاری از عوارض فونتان سبب شده است که پایش منظم و ساختارمند بیماران اهمیت ویژه‌ای پیدا کند. بسیاری از مشکلات از جمله آریتمی‌ها، اختلال عملکرد بطنی، بیماری کبدی، اختلالات لنفاوی، مشکلات کلیوی و پیامدهای روانی اجتماعی ممکن است در مراحل اولیه بدون علامت آشکار باشند (ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹). پرستاران در ویزیت‌های دوره‌ای و تماس‌های پیگیری می‌توانند با ارزیابی تحمل فعالیت، وضعیت رشد، اشتها، کیفیت خواب، عملکرد تحصیلی و سلامت روان، تغییرات اولیه وضعیت بیمار را شناسایی کنند. همچنین، پایش منظم قد، وزن، شاخص توده بدنی، فشار خون، ضربان قلب و اشباع اکسیژن در تشخیص زودهنگام مشکلات بالینی اهمیت دارد (ریچیک و همکاران، ۲۰۲۲؛ جونز، ۲۰۱۸). توجه به علائم هشداردهنده‌ای مانند خستگی فزاینده، کاهش تحمل فعالیت، ادم، آسیت، تنگی نفس، سنکوپ، تپش قلب، درد شکم یا تغییرات رفتاری نیز می‌تواند از پیشرفت عوارض و بستری‌های غیرضروری جلوگیری کند (ریچیک و همکاران، ۲۰۲۲).

بخش عمده مراقبت از کودکان دارای گردش خون فونتان در محیط خانه انجام می‌شود؛ بنابراین، موفقیت برنامه درمانی تا حد زیادی به آگاهی و مشارکت خانواده وابسته است. والدین باید درک مناسبی از ماهیت بیماری، اهداف درمان، ضرورت پیگیری‌های منظم و احتمال بروز عوارض داشته باشند. آموزش علائم هشداردهنده، مصرف صحیح داروها، پابندی به درمان، توصیه‌های تغذیه‌ای و اهمیت ارزیابی‌های دوره‌ای از مهم‌ترین وظایف پرستاران محسوب می‌شود (لیسانتی و همکاران، ۲۰۱۹؛ فنگ و همکاران، ۲۰۲۰). شواهد نشان می‌دهند خانواده‌هایی که آموزش کافی دریافت می‌کنند، مشارکت موثرتری در مراقبت دارند و پیامدهای بهتری را تجربه می‌کنند (فنگ و همکاران، ۲۰۲۰).

مراقبت خانواده‌محور یکی از اصول اساسی پرستاری کودکان است و در بیماران فونتان اهمیت ویژه‌ای دارد. خانواده نه تنها مراقب اصلی کودک، بلکه منبع ارزشمندی از اطلاعات درباره وضعیت روزانه بیمار محسوب می‌شود. بیماری مزمن کودک می‌تواند با اضطراب، فرسودگی روانی، مراجعات مکرر درمانی و فشارهای اقتصادی همراه باشد و کیفیت زندگی خانواده را تحت تأثیر قرار دهد (لیسانتی و همکاران، ۲۰۱۹؛ حسین و همکاران، ۲۰۲۱). از این‌رو، پرستاران باید علاوه بر نیازهای کودک، وضعیت روانی و حمایتی والدین را نیز مورد توجه قرار دهند. گوش دادن فعال و توجه به نگرانی‌های خانواده، مشارکت دادن آنان در تصمیم‌گیری‌ها و ارجاع به منابع حمایتی در صورت نیاز می‌تواند سازگاری خانواده با بیماری را افزایش دهد و کیفیت مراقبت را بهبود بخشد (فنگ و همکاران، ۲۰۲۰؛ اسپرونک و همکاران، ۲۰۲۴).

با افزایش سن، کودکان دارای گردش خون فونتان به تدریج مسئولیت بیشتری در مدیریت سلامت خود بر عهده می‌گیرند. آموزش متناسب با سن درباره بیماری، داروها، علائم هشداردهنده و اهمیت مراجعات منظم باید از سال‌های کودکی آغاز شود. نوجوانان باید به تدریج توانایی توضیح وضعیت بیماری خود، مدیریت داروها و برقراری ارتباط با تیم درمان را کسب کنند؛ مهارت‌هایی که زمینه

انتقال موفق به خدمات بزرگسالان را فراهم می‌سازد (اوهوجی، ۲۰۱۶؛ ریچیک و همکاران، ۲۰۲۲). با توجه به افزایش تعداد بازماندگان فوتتان، انتقال از خدمات قلب کودکان به مراکز تخصصی قلب بزرگسالان یکی از مراحل مهم مراقبت تبدیل شده است. پرستاران با ارزیابی آمادگی نوجوان، آموزش تدریجی و مشارکت دادن خانواده در این فرایند، نقش مهمی در حفظ تداوم مراقبت و کاهش خطر از دست رفتن پیگیری‌های درمانی ایفا می‌کنند (اسپرونک و همکاران، ۲۰۲۴؛ ریچیک و همکاران، ۲۰۲۲). با توجه به ماهیت چندسیستمی عوارض فوتتان، ارائه مراقبت مطلوب مستلزم همکاری متخصصان قلب کودکان، پرستاران، متخصصان تغذیه، روان‌شناسان، مددکاران اجتماعی و سایر رشته‌های مرتبط است. کلینیک‌های بین رشته‌ای فوتتان امکان شناسایی زود هنگام مشکلات، هماهنگی بهتر خدمات و ارتقای کیفیت مراقبت را فراهم می‌کنند (ریچیک و همکاران، ۲۰۲۲؛ گانتا و همکاران، ۲۰۲۵). در این ساختار، پرستاران علاوه بر ارائه مراقبت مستقیم، نقش هماهنگ‌کننده میان خانواده و اعضای مختلف تیم درمان را بر عهده دارند و در یکپارچه‌سازی خدمات، افزایش پایبندی به درمان و ارتقای کیفیت زندگی بیماران نقش کلیدی ایفا می‌کنند (جونز، ۲۰۱۸؛ ریچیک و همکاران، ۲۰۲۲).

بحث

یکی از مهم‌ترین یافته‌ها از شواهد موجود آن است که عوارض قلبی-عروقی فوتتان، از جمله نارسایی، آریتمی و ترومبوآمبولی، اغلب نتیجه یک فرآیند تدریجی و قابل پیش‌بینی هستند. این یافته اهمیت پایش ساختارمند را فراتر از اهمیت درمان در مرحله بحران نشان می‌دهد و استدلالی قوی برای سرمایه‌گذاری در برنامه‌های پیگیری فعال به جای مراقبت فوری است (ریچیک و همکاران، ۲۰۲۲). در حوزه عوارض خارج‌قلبی، بیماری کبدی مرتبط با فوتتان، اختلال عملکرد کلیه و اختلالات لنفاوی اغلب در مراحل تشخیص داده می‌شوند که آسیب قابل توجهی رخ داده است. این موضوع نشان می‌دهد که پروتکل‌های پیگیری موجود در بسیاری از مراکز هنوز به اندازه کافی این سیستم‌ها را در مراحل اولیه پوشش نمی‌دهند (دولانگ، ۲۰۲۰؛ اوهوجی، ۲۰۱۶). در این میان، اختلالات لنفاوی از جمله اتروپاتی از دست‌دهنده پروتئین و برونشیت چسبنده ممکن است به دلیل ماهیت نادر، کمتر مورد توجه قرار گیرند، در صورتی که اختلالات لنفاوی به خصوص برونشیت چسبنده می‌توانند در مدت کوتاهی به وضعیت اورژانسی منجر شوند و بنابراین نیاز به توجه ویژه دارند (ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹). از این رو، گنجاندن ارزیابی‌های دوره‌ای کبدی، کلیوی و لنفاوی در پروتکل‌های استاندارد و آموزش خانواده درباره علایم هشداردهنده مرتبط با هر یک از این سیستم‌ها، یک ضرورت بالینی است (دولانگ، ۲۰۲۰؛ ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹).

در زمینه رشد و تکامل، شواهد موجود نشان می‌دهند که رویکردهای سنتی مبتنی بر محدودیت فعالیت نه تنها مفید نیستند، بلکه ممکن است به تشدید اختلالات عضلانی و کاهش کیفیت زندگی منجر شوند. مطالعات اخیر به وضوح فعالیت‌های بدنی ایمن و متناسب در این بیماران را پیشنهاد می‌دهند (ریچیک و همکاران، ۲۰۲۲). این تغییر رویکرد، مستلزم بازنگری در محتوای آموزشی خانواده‌ها و ایجاد تغییر در نگرش آنها در رابطه با بیماری است. پیامدهای شناختی و روانی-اجتماعی شاید کمتر از سایر عوارض در مراقبت روزمره دیده شوند، اما شواهد نشان می‌دهد که تاثیر آنها بر کیفیت زندگی بیماران کمتر از عوارض قلبی نیست (گلدبرگ و همکاران، ۲۰۰۷؛ لیسانتی و همکاران، ۲۰۱۹). این پیامدها اغلب به دلیل نبود غربالگری منظم، دیر شناسایی می‌شوند. ادغام ارزیابی‌های روان‌شناختی و عصبی-رشدی در ویزیت‌های دوره‌ای، که در برخی مراکز پیشرو آغاز شده است، می‌تواند این شکاف را جبران کند (ریچیک و همکاران، ۲۰۲۲؛ اسپرونک و همکاران، ۲۰۲۴).

در مجموع، یکی از مهم‌ترین تحولات در مطالعات اخیر تغییر رویکرد از "افزایش بقا" به "ارتقای کیفیت زندگی" است و موفقیت درمان جراحی فوتتان فقط با طول عمر بیشتر تعریف نمی‌شود، بلکه توانایی دستیابی به یک زندگی فعال، مستقل و رضایت‌بخش نیز باید به عنوان یکی از اهداف اصلی مراقبت مورد توجه قرار گیرد. این تحول مفهومی ضرورت بازطراحی ساختار مراقبت را آشکار می‌کند؛ ساختاری که در آن، پرستار عضوی فعال در شناسایی زود هنگام مشکلات، آموزش خانواده و هماهنگی میان تخصص‌های مختلف است. با این حال، مرور مطالعات بیانگر آن است که شواهد موجود درباره اثربخشی مداخلات پرستاری در این بیماران محدود است. با وجود تاکید مکرر مطالعات بر اهمیت آموزش خانواده، پایش مستمر، تسهیل خودمراقبتی و هماهنگی میان اعضای تیم درمان، هنوز پروتکل‌های استاندارد و مبتنی بر شواهد کافی برای هدایت این مداخلات در دسترس نیست. این موضوع می‌تواند یکی

از دلایل ناهمگونی موجود در ارائه مراقبت میان مراکز مختلف باشد و ضرورت انجام مطالعات مداخله‌ای و توسعه راهنمای مراقبتی استاندارد را برجسته می‌سازد. به‌طور کلی، مراقبت از کودکان دارای گردش خون فونتان نیازمند رویکردی فراتر از پایش علایم قلبی است. پرستاران با مشارکت در پایش طولانی‌مدت، آموزش خانواده، حمایت روانی-اجتماعی، ارتقای خودمراقبتی، تسهیل انتقال به خدمات بزرگسالان و هماهنگی مراقبت‌های بین رشته‌ای می‌توانند نقش تعیین‌کننده‌ای در بهبود پیامدهای سلامت و کیفیت زندگی این بیماران ایفا کنند. با توجه به افزایش تعداد بازماندگان فونتان، تقویت دانش و مهارت‌های تخصصی پرستاران در این حوزه یکی از الزامات مهم نظام مراقبت سلامت محسوب می‌شود (ریچیک و همکاران، ۲۰۱۹، ۲۰۲۲؛ جونز، ۲۰۱۸).

این مطالعه با محدودیت‌هایی همراه بود. طراحی مرور روایتی فاقد ارزیابی رسمی کیفیت مطالعات و فرآیند انتخاب ساختارمند مبتنی بر پریسما است. جستجو در پایگاه‌های انگلیسی‌زبان محدود بود و تنوع روش‌شناسی در مطالعات وارد شده، مقایسه مستقیم یافته‌ها را دشوار می‌سازد. توصیه می‌شود مطالعات آینده با طراحی نظام‌مند در جمعیت‌های متنوع‌تر انجام شود.

نتیجه‌گیری

گردش خون فونتان اگرچه یکی از مهم‌ترین دستاوردهای جراحی قلب کودکان محسوب می‌شود و بقای بیماران با ناهنجاری تک‌بطنی را به‌طور چشمگیری افزایش داده است، اما با مجموعه‌ای از عوارض مزمن و پیشرونده همراه است که می‌تواند سیستم‌های مختلف بدن را درگیر کنند. یافته‌های این مرور نشان داد که علاوه بر عوارض قلبی-عروقی، درگیری کبد، کلیه، سیستم لنفاوی، اختلالات رشد و تغذیه و نیز پیامدهای شناختی، روانی و اجتماعی از چالش‌های مهم این بیماران به شمار می‌روند. از آنجا که بسیاری از این عوارض در مراحل اولیه بدون علامت هستند، پایش منظم، ساختارمند و مادام‌العمر برای تشخیص زودهنگام و پیشگیری از پیشرفت آسیب اندام‌ها ضروری است. همچنین، شواهد موجود بر ضرورت ارائه مراقبت‌های بین رشته‌ای و خانواده‌محور تاکید دارند. پرستاران با ایفای نقش در پایش بالینی، آموزش خانواده، حمایت از خودمراقبتی، هماهنگی خدمات درمانی و شناسایی زودهنگام عوارض، جایگاهی کلیدی در بهبود پیامدهای سلامت و کیفیت زندگی بیماران دارای گردش خون فونتان دارند. توسعه برنامه‌های پیگیری استاندارد و تقویت آموزش تخصصی پرستاران می‌تواند به ارتقای کیفیت مراقبت از این بیماران کمک کند.

References

- Alsoufi B. Management of the single ventricle and potentially obstructive systemic ventricular outflow tract. *Journal of Saudi Heart Association*. 2013;25(3):191–202.
- Cassidy AR, White MT, DeMaso DR, Newburger JW, & Bellinger DC. Executive function in children and adolescents with critical cyanotic congenital heart disease. *Journal of the International Neuropsychological Society*. 2015;21(1):34–49.
- Cleveland Clinic. Fontan procedure [Internet]. Cleveland Clinic; 2025 Nov 19 [cited 2026 Jun 17]. Available from: <https://my.clevelandclinic.org/health/treatments/24545-fontan-procedure>.
- de Lange C. Imaging of complications following Fontan circulation in children—diagnosis and surveillance. *Pediatric Radiology*. 2020;50(10):1333–1348.
- Deal BJ, & Jacobs ML. Management of the failing Fontan circulation. *Heart*. 2012;98(14):1098–1104.
- d'Udekem Y, Iyengar AJ, Cochrane AD, Grigg LE, Ramsay JM, Wheaton GR, Penny DJ, & Brizard CP. The Fontan procedure: Contemporary techniques have improved long-term outcomes. *Circulation*. 2007;116:157–164.
- Fontan F, & Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*. 1971;26(3):240–248.
- Feng R, Zhai B, Wang P, & Song R. A comparative study of family centered nursing mode and routine clinical nursing mode on postoperative nursing of children with congenital heart disease. *The Journal of the Pakistan Medical Association*. 2020;70(9):16–23.
- Ganta S, Bock MJ, Haley J, El-Said H, Rao R, & Nigro JJ. Single ventricle care: challenges, successes and the future in a single center program. *Translational Pediatrics*. 2025;14(9):2271.
- Gewillig M, & Brown SC. The Fontan circulation after 45 years: Update in physiology. *Heart*. 2016;102(14):1081–1086.
- Goldberg DJ. Neurocognitive outcomes for children with functional single ventricle malformations. *Pediatric Cardiology*. 2007;28(6):443–447.
- Hussein AS, Ouda WE, & Adly RM. Effect of Family-Centered Care on Maternal Coping and Care Participation for their Children with Congenital Heart Diseases. *Evidence-Based Nursing Research*. 2021;3(2):10.

- Jarasvaraparn C, Schooler GR, González IA, Ginde S, & Mavis A. Long-Term Care in Fontan Circulation: Surveillance and Management of Fontan-Associated Liver Disease and Protein-Losing Enteropathy. *Current Cardiology Reports*. 2026;28(1):56.
- Jones MB. The Fontan procedure for single-ventricle physiology. *Critical Care Nurse*. 2018;38(1):e1–e10.
- Khairy P, Fernandes SM, Mayer JE Jr, Friedman 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(1):85–92.
- Lisanti AJ, Vittner D, Medoff-Cooper B, Fogel J, Wernovsky G, & Butler S. Individualized family-centered developmental care: an essential model to address the unique needs of infants with congenital heart disease. *Journal of Cardiovascular Nursing*. 2019;34(1):85-93.
- Marino BS, Lipkin PH, Newburger JW, Peacock G, Gerdes M, Gaynor JW, Mussatto KA, Uzark K, Goldberg CS, Johnson Jr WH, & Li J. Neurodevelopmental outcomes in children with congenital heart disease: evaluation and management: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2012 Aug 28;126(9):1143-72.
- Matsumura S, Yana A, Kuwata S, Kurishima C, Saiki H, Iwamoto Y, Ishido H, Masutani S, & Senzaki H. Prevalence of short stature and growth hormone deficiency after Fontan surgery. *Circulation Reports*. 2020;2(4):243–248.
- McQuillen PS, Goff DA, & Licht DJ. Effects of congenital heart disease on brain development. *Progress in pediatric cardiology*. 2010;29(2):79-85.
- Najm A, Yassine F, Amhaz A, Bitar F, & Arabi M. Long-term survival and complications of Fontan patients: where do we stand?. *American Journal of Cardiovascular Disease*. 2026;16(1):30-49.
- Ohuchi H. Adult patients with Fontan circulation: What we know and how to manage. *Journal of Cardiology*. 2016;68(3):181–189.
- Rychik J. Protein-losing enteropathy after Fontan operation. *Congenital Heart Disease*. 2007;2(5):288–300.
- Rychik J, Atz AM, Celermajer DS, Deal BJ, Gatzoulis MA, Gewillig MH, Hsia TY, Hsu DT, Kovacs AH, McCrindle BW, & Newburger JW. Evaluation and management of the child and adult with Fontan circulation: A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2019;140(6):e234–e284.
- Rychik J, Goldberg DJ, Rand E, Mancilla EE, Heimall J, Seivert N, Campbell D, O'Malley S, & Dodds KM. A path FORWARD: Development of a comprehensive multidisciplinary clinic for Fontan patients. *Pediatric Cardiology*. 2022;43(6):1175–1192.
- Sprong MC, Zwagerman IR, Soeters L, Sliker MG, Takken T, van den Hoogen A, & van Brussel M. Prioritizing family-centered developmental care: insights from parents of children with critical congenital heart disease: a qualitative study. *European Journal of Pediatrics*. 2024;183(9):3863-3876.
- Tan C, Zannino D, Clendenning C, Offen S, Gentles TL, Ayer J, Tanous D, Wijesekera V, Grigg L, Celermajer D, & McGuire M. Ventricular arrhythmia in the Fontan circulation: Prevalence, risk factors and clinical implications. *Congenital Heart Disease*. 2023;18(5).

Review Article

Fontan circulation in children with single-ventricle anomaly: Clinical challenges and nursing care

Yeganeh Khaleghi¹, MSc
* Fahimeh Sabeti², PhD

Abstract

Aim. This study aimed to review Fontan circulation in children with single-ventricle anomalies, its associated complications, and to elucidate the role of nurses in the care and management of this condition.

Background. Fontan circulation represents the final stage of surgical palliation in many patients with single-ventricle anomalies in which systemic venous blood is directed to the pulmonary circulation without passing through right ventricle. Elevated systemic venous pressure and reduced cardiac output are the hallmarks of this physiology, predisposing patients to progressive multisystem complications.

Methods. This narrative review was conducted through a comprehensive literature search of studies published between 2007 and 2026. English-language databases, including PubMed, Scopus, Web of Science, and Google Scholar, were searched using the keywords Fontan circulation, Single ventricle physiology, Congenital heart disease, Clinical challenges, Cardiac and extracardiac complications, Nursing care, and Interdisciplinary care. Persian databases, including IranDoc, SID, and Magiran, were searched out using the equivalent Persian keywords.

Findings. A total of 24 articles met the inclusion criteria and were analyzed. The findings were categorized into the following themes: single-ventricle congenital heart anomalies, Fontan physiology, cardiac and extracardiac complications, growth and developmental disorders, cognitive and psychosocial outcomes, nursing care, and interdisciplinary management.

Conclusion. Fontan circulation is a complex lifelong condition that requires a comprehensive interdisciplinary approach extending beyond cardiac assessment alone. Nurses play a pivotal role in clinical monitoring, family education, promotion of self-management, psychosocial support, and coordination of care. Strengthening specialized nursing care may contribute substantially to improving quality of life and long-term outcomes in this patient population.

Keywords: Fontan circulation, Single-ventricle anomaly, Congenital heart disease, Clinical challenges, Nursing care

1 MSc in Pediatric Nursing, Department of Pediatric and Neonatal Intensive Care Nursing, School of Nursing and Midwifery, Iran University of Medical Sciences, Tehran, Iran

2 Assistant Professor, Department of Pediatric and Neonatal Intensive Care Nursing, School of Nursing and Midwifery, Iran University of Medical Sciences, Tehran, Iran (*Corresponding Author) email: sabetifa@yahoo.com