

APLICAÇÃO DA CIRURGIA DE FONTAN EM CASOS ATÍPICOS. AMPLIAÇÕES ÀS SUAS INDICAÇÕES. RELATO DE 4 CASOS

NANA MIURA IKARI, EDMAR ATIK, ELIZA RUMIKO IWAHASHI, MUNIR EBAID, MIGUEL BARBERO-MARCIAL, ANGELA MARIA T. ALBUQUERQUE, MIGUEL RATTI, RADI MACRUZ, FULVIO PILEGGI, ADIB DOMINGOS JATENE

A boa evolução da operação de Fontan verificada principalmente para a correção da atresia tricúspide motivou a sua realização em outras cardiopatias mais complexas.

Neste relato apresentam-se 4 casos operados com essa técnica, que exteriorizam anomalias com determinadas particularidades que não respeitavam os critérios já bem estabelecidos por Choussat para a indicação clássica. Apesar das atipias, a evolução foi satisfatória em todos, abrindo novas possibilidades para outros casos incomuns.

Os 4 casos apresentavam como particularidades: fistulas coronário-cavitárias em um, associadas à atresia tricúspide; vaso anômalo sistêmico-pulmonar elevando a pressão média da artéria pulmonar para 27 mmHg em cardiopatia complexa (situs inversus, levoversão, ventrículo único tipo direito e estenose pulmonar valvar) no segundo. Nos outros dois foi necessária a septação do átrio direito para a conexão com a artéria pulmonar em vista da presença de hipoplasia tricúspide em ambos, um associado à dupla via de saída do ventrículo direito, inversão ventricular e ventrículo direito hipoplásico, e o outro à transposição corrigida das grandes artérias, estenose pulmonar e comunicação interventricular.

A derivação atriopulmonar tem sido amplamente indicada, após relato inicial de Fontan e Baudet em 1971¹, em vários defeitos cardíacos congênitos, sendo a morbidade e mortalidade (15 a 27%) ainda elevada nos casos complexos e bem menores na atresia tricúspide com normoposição dos vasos da base, de acordo com a experiência de vários centros cardiológicos^{2,3}.

Neste relato apresentam-se 4 pacientes operados sob essa técnica, que exteriorizavam anomalias com determinadas particularidades que não respeitavam os critérios já bem estabelecidos por Choussat em 1977⁴, para a indicação clássica, tendo tido os mesmos evolução pós-operatória satisfatória, abrindo assim novas possibilidades para outros casos incomuns.

RELATO DOS CASOS

Foram operados sob essa técnica 4 casos, na faixa etária de 2 anos e 6 meses a 31 anos, sendo 2 do sexo masculino, durante o ano de 1986 no Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

Os aspectos clínicos, radiológicos, eletrocardiográficos e a evolução pós-operatória encontram-se resumidos no quadro I. Com exceção do caso n.º 3, portador de atresia tricúspide Ib, os demais tinham cardiopatias complexas destacando-se no caso um, situs inversus e levoversão. Todos os pacientes eram cianóticos com graus variáveis de estenose pulmonar valvar. Em todos os casos a radiografia do tórax mostrava área cardíaca, discretamente aumentada e o eletrocardiograma, ritmo sinusal. A média, nos 4 pacientes, da pressão média da artéria pulmonar era de 9,7 mmHg, tendo sido os casos n.º 2 e 4 submetidos a cirurgia prévia de Blalock-Taussig.

As atipias anátomo-funcionais observadas constituíram-se no caso n.º 1 com situs inversus, levoversão, ventrículo único tipo direito e estenose pulmonar valvar - na presença de vaso anômalo sistêmico-pulmonar (fig. 1 e 2), que, não tendo sido ressecado inicialmente, levou o paciente a um quadro de hiperfluxo e hipertensão pulmonar (pressão média de AP = 27 mmHg), com insuficiência cardíaca congestiva e baixo débito importante no pós-operatório imediato, necessitando o uso de compressor externo abdominal

Trabalho realizado no Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

e posterior ligadura do vaso. O caso n.º 2, com dupla via de saída do ventrículo direito hipoplásico e inversão ventricular, necessitou de septação do átrio direito com a finalidade de manter o débito sistêmico a partir do ventrículo esquerdo colocado à direita (figs. 3 e 4). O paciente n.º 3 apresentava microfístulas coronarianas em ventrículos esquerdo e direito (fig. 5), com desempenho ventricular discretamente diminuído e hipocinesia apical constatada inclusive no estudo radiocardiográfico feito com tecnésio. O caso n.º 4 era portador de transposição corrigida dos grandes vasos da base, com estenose pulmonar valvar e comunicação interventricular grande, no qual não pôde ser feita correção cirúrgica devido à hipoplasia do ventrículo direito e “straddling” da valva atrioventricular esquerda. A septação do átrio direito, nesse paciente, foi realizada de maneira semelhante à do caso n.º 2, interessando ainda salientar como particularidade, episódio de taquiarritmia supraventricular desenvolvido durante o ato operatório por feixe anômalo de Kent, o que motivou a secção do mesmo, além do encontro de valva pulmonar calcificada por endocardite infecciosa prévia, que foi então retirada.

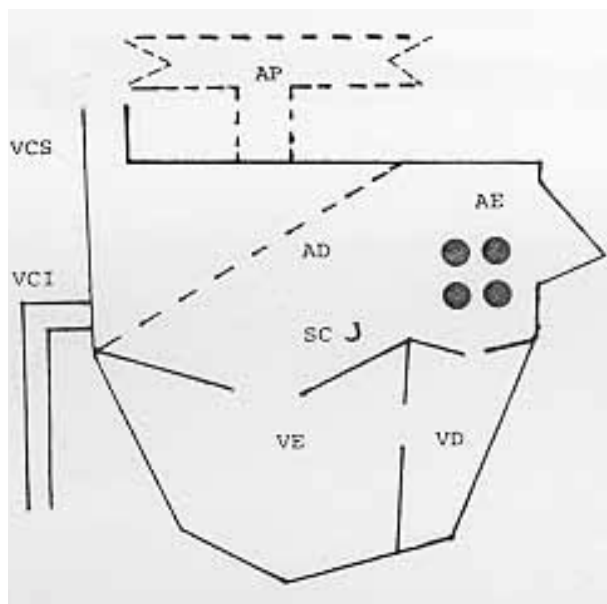


Fig. 3 -Esquema dos achados anatômicos principais e da técnica operatória realizada nos casos n.ºs 2 e 4, mostrando a septação do átrio direito para a conexão com a artéria pulmonar.

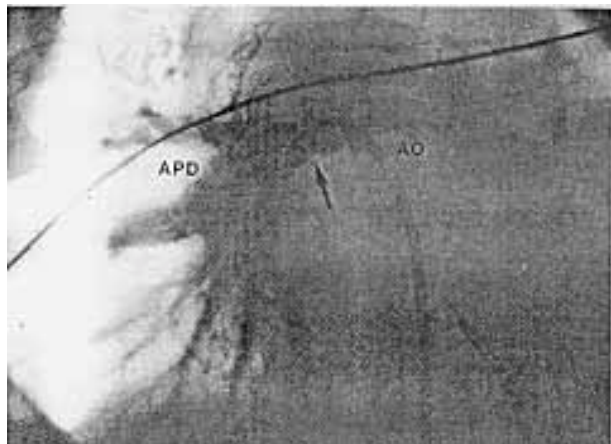


Fig. 1 - cateterismo arterial pós-operatório: passagem de cateter para a árvore arterialpulmonar, com contraste, através de vaso anômalo da aorta descendente (seta).

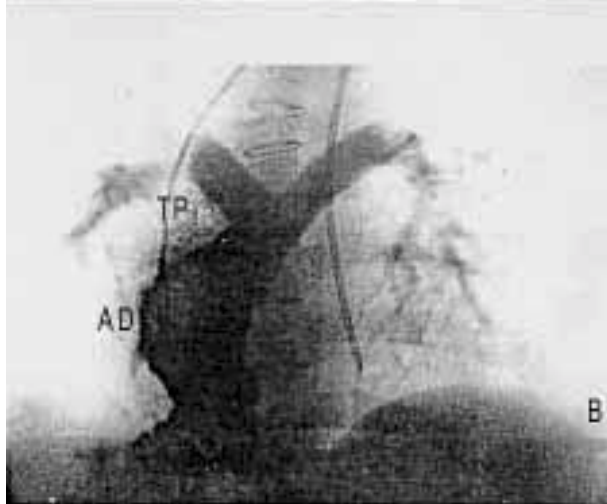
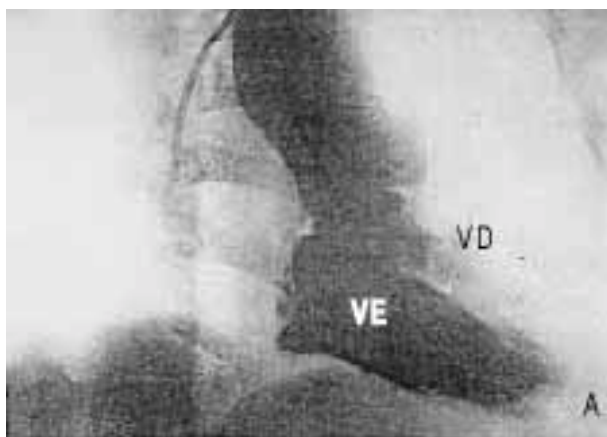


Fig. 4 - Angiografia pós-operatório: inversão ventricular sendo hipoplásico o ventrículo direito do qual nasce a aorta dilatada(A). O átrio direito foi septado e conectado a artéria pulmonar (B), de bom calibre.

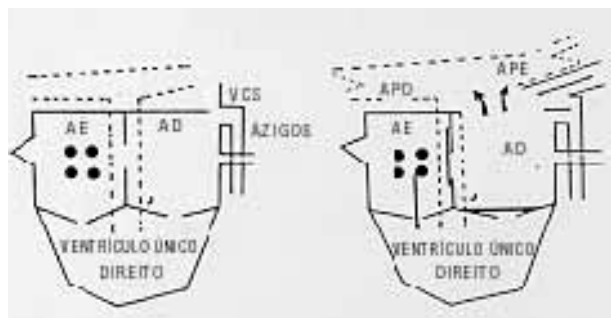


Fig. 2 - Esquema dos achados anatômicos principais no caso n.º1, com situs inversus e ventrículo único tipo direito, estando o átrio direito à esquerda, conectado à artéria pulmonar.

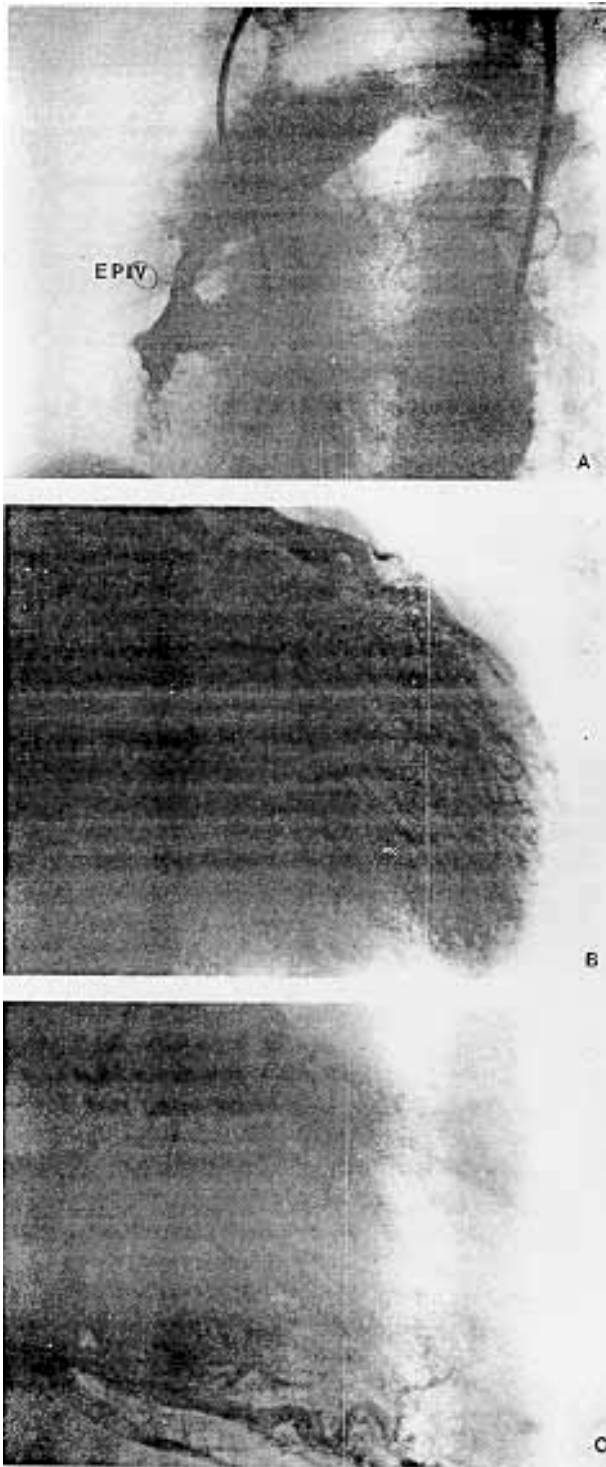


Fig. 5 - Injeção de contrasteno ventrículo direito hipoplasico mostrando estenose pulmonar infundíbulo valvar e comunicação inter-ventricular (A) e presença de microfístulas coronarianas através das coronárias esquerda (B) e direita (C).

Apesar dessas atipias nessas cardiopatias congê-nitas citadas, a evolução foi satisfatória em todos os casos.

DISCUSSÃO

Desde 1971, quando a derivação átrio-pulmonar foi realizada pela primeira vez por Fontan em pacientes com atresia tricúspide, abriram-se novas perspectivas para crianças com essa cardiopatia congênita e, mais tarde, para outros defeitos mesmo complexos, cuja correção anatômica não era possível. Modificações a essa técnica cirúrgica, como as idealizadas por Bjork, Kreutzer, Di Donato, Molina, Yacoub e outros⁵⁻⁹, têm também ocasionado bons resultados.

O fato de essa cirurgia ter hoje baixo risco em pacientes selecionados nos quais são obedecidos os critérios de Choussat¹⁰, motivou a indicação da mesma em outros casos, como em crianças abaixo de 4 anos de idade em trabalho realizado nesse serviço¹¹, quando foi utilizada a técnica de Fontan-Kreutzer em lactente de 8 meses de vida, com boa evolução e acompanhamento clínico de 5 anos, assim como em mais 11 lactentes até 3 anos de idade com resultado semelhante aos operados depois dos 4 anos.

A presença de ritmo sinusal não se constitui em fator obrigatório para a seleção dos pacientes. Alboliras e col.¹² descreveram casos com bloqueio atrioventricular total e uso de marca-passo definitivo que tiveram boa evolução com a indicação dessa cirurgia e Talierno e col.¹³ relataram 15 pacientes que, após a cirurgia de Fontan, necessitaram de implante de marcapasso, sendo que 5 dos mesmos já possuíam bloqueio atrioventricular total congênito. Na indicação operatória dessa técnica em nosso serviço, há a inclusão de casos com ritmo juncional cuja evolução foi boa.

Podem-se hoje também excluir outros critérios tidos como indispensáveis para a realização da técnica de Fontan, como a drenagem normal de veias cavas e pulmonares, como no caso n.º 1, que apresentava situs inversus, átrio direito à esquerda com agenesia de veia cava inferior.

Quanto ao tamanho do átrio direito, não é necessário que ele seja normal, pois a diminuição cirúrgica através da septação obrigatória em casos cuja drenagem venosa pulmonar deve ser orientada para o ventrículo colocado à direita, não se constitui em óbice ao bom desempenho funcional, como sucedeu no caso n.º 2.

Dos outros critérios salienta-se como o mais importante para a boa evolução no pós-operatório a ausência de hipertensão pulmonar, (PAP < 15 mmHg) com resistência vascular pulmonar abaixo de 4 U/m², que, ao lado da função adequada do ventrículo esquerdo, constituem-se em elementos que devem ser rigorosamente investigados e avaliados: no caso n.º 1, pela não observação do vaso anômalo sistêmico-pulmonar durante a feitura da derivação átrio-pulmonar, o paciente evoluiu com baixo débito cardíaco, pressão média da pulmonar de 27 mmHg e necessitou no pós-operatório de compressão externa como descrito por Heck e Doty^{14,15}, além da ligadura do vaso anômalo.

Quadro I - Aspectos clínicos, cirúrgicos e evolutivos dos quatro casos submetidos à cirurgia de Fontan.						
N.º do caso, idade e sexo	Quadro Clínico	RX	ECG	Diagnósticos	Cirurgia	Evolução
1. 2 anos 6 meses masc.	- dispnéia e cianose progressiva desde o nascimento	S. Inversus Levoversão ▲ AC + ▲ TVP	R. Sinusal Sobrecarga biventricular	- Situs Inversus - Levoversão - Ventrículo único D - Dupla via de entrada e saída TGA + EPV Agenesia VC Inferior Vaso anômalo	- Fontan modificado AD-TP - Reoperação para ligadura do vaso anômalo sistêmico pulmonar	- Baixo débito no PO imediato - Boa evolução após reoperação - Anta 20º, PO
2. 10 anos masc.	- crises de hipóxia; BT - 4 meses: ▲ cianose há 2 anos	S. solitus ▲ AC + TVP nl	R. sinusal SAD SVD	- Dupla via de saída VD - Inversão ventricular - TGA + EPIV + CIV - CIA - Hipoplasia VD	- Fontan modificado septação do AD	- Boa evolução - Anta no 10.º PO
3. 16 anos fem.	- cianose e dispnéia desde os 5 anos de idade	S. solitus ▲ AC + VP	R. sinusal BDAS SVE	- Atresia Tricúspide lb - CIA - CIV pequena - EPIV - microfistulas coronarianas VE e VD	- Fontan modificado AD-TP	- Boa evolução - Anta 13.º PO
4. 31 anos fem.	- cianose desde o nascimento - BT à E-5 anos - BT à D-15 anos ▲ cianose há 2 anos Endocardite infecciosa há 1 ano	S. solitus ▲ AC + TVP nl	R. sinusal SAD SVD	- Transposição corrigida das grandes artérias - CIV grande - hipoplasia VD - straddling de valva AV esquerda - WPW	- Fontan modificado AD-TP - septação do AD - secção do feixe de Kent - retirada de valva pulmonar calcificada	- Derrame pleural D - Alta 14.º PO

B. T. = Blalock Taussig; AC = área cardíaca; TVP = trauma vascular pulmonar; SAD, SVD = sobrecarga de átrio direito e ventrículo direito; BDAS = bloqueio divisional ântero-superior; AV = atrioventricular.

A função do ventrículo esquerdo discretamente prejudicada no caso n.º 3 - com atresia tricúspide e estenose pulmonar - decorrente da presença de microfistulas coronarianas nos ventrículos esquerdo e direito (pd2 e VE = 13 mmHg), não interferiu no bom resultado pós-operatório, podendo por isso se estender a indicação para outros casos que apresentem essa disfunção miocárdica decorrente de hiperfluxo pulmonar por operação prévia tipo Blalock-Taussig, por exemplo.

A seleção apropriada de pacientes é necessária para o sucesso da operação de Fontan, segundo todos os critérios já comentados. Apesar das atipias citadas neste trabalho, a evolução foi satisfatória abrindo, assim, novas possibilidades para outros casos incomuns dessa forma, ampliando-se as indicações para essa cirurgia, além daquelas classificadamente propostas.

SUMMARY

The well known outcome of Fontan operation, verified mostly after functional correction of tricuspid atresia was the reason to start its indications in other cardiac anomalies even in the complex one's.

Four distinct anomalies with some particularities that did not obey the well established criteria by Choussat for the classical indication of this technique,

are presented in this work. Although the presence of these odd elements, the follow-up showed good performance in all patients, opening new possibilities for other unusual anomalies.

In the first case there were coronary-fistulas into right and left ventricle associated to tricuspid atresia with elevated left ventricular end diastolic pressure. The second one with a complex anomaly (situs inversus, levoverion, univentricular heart and valvar pulmonic stenosis) showed an anomalous systemic-pulmonary vessel from the descending aorta that increased the mean pulmonary artery pressure to 27 mmHg.

In other two patients, septation of the right atrium was necessary to connect part of it with the pulmonary artery, in view of the presence of a hipoplasia of the tricuspid valve in both, presenting one double outlet right ventricle, ventricular inversion and hipoplasia of the right ventricle and the other a corrected transposition of the great arteries, pulmonic stenosis, ventricular septal defect and a hypoplastic right ventricle.

REFERÊNCIAS

1. Fontan, F.; Baudet, E. - Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax. 26: 240, 1971.

2. Fontan, F.; Deville, C.; Quaegebeur, J.; Ottenkamp, J.; Sourdille, N.; Choussat, A.; Brom, G. A. - Repair of tricuspid atresia in 100 patient. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 85: 647, 1983.
3. Gale, A. W.; Danielson, G. K.; McGoon, D. C.; Mair, D. D. - Modified Fontan operation four univentricular heart and complicated congenital lesions. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 78: 838, 1979.
4. Choussat, A.; Fontan, F.; Besse, P.; Vallot, F.; Chauve, A.; Bricaud, H. - Selection criteria for Fontan's procedure. In Anderson R. H.; Shinebourne, E. A. (ed.) *Paediatric Cardiology*, 1977. Edinburgh, Churchill Livingstone. 1978. p. 559.
5. Bjork, V. O.; Olin, C. L.; Bjarke, B. B.; Thoren, C. A. - Right atrial right ventricular anastomosis for correction of tricuspid atresia. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 77: 452, 1979.
6. Kreutzer, G. O. , Vargas, F. J., Schilinchter, A. J.; Laura, J. P., Suarez, J. G.; Coronel, A. R. Kreutzer, E. A. - Atriopulmonary anastomosis. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 83: 427, 1982.
7. Di Donato, R.; Becker, A. E.; Nijved, A.; Lam, J.; Bulterijs, A., Squitieri, C.; Marceletti, C. - Ventricular exclusion during Fontan operation: an evolving technique. *Ann. Thorac. Surg.* 39: 283, 1985.
8. Molina, J. E.; Wang, Y.; Russell, L.; Moller, J. - The technique of the Fontan procedure with posterior right atrium -pulmonary artery connection. *Ann. Thorac. Surg.* 39: 371, 1985.
9. Yacoub, M.; Radley-Smith, R. - The use of a valved conduit from right atrium to pulmonary artery for "correction" of single ventricle. *Circulation*, 51, 52: 101 (suppl. III), 1975.
10. Laks, H.; Perloff, J. K.; George, B. L.; Di Sessa, T. G.; Williams, R. G. - Experience with the Fontan procedure. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 88: 939, 1984.
11. Atik, E.; Barbero-Marcial, M.; Macruz, R.; Ikari, N.; Albuquerque, A. M.; Verginelli, G.; Pileggi, F.; Jatene, A. - Is Fontan operation feasible in patients under three years of age? *Abstracts Second World Congress of Pediatric Cardiology*, New York, 1985.
12. Alboliras, E. T.; Porter, C. J.; Danielson, G. K., Puga, F. J. Schaff, H. V.; Rice, M. J.; Driscoll, D. J. - Results of the modified Fontan operation for congenital heart lesions in patients without preoperative sinus rhythm. *J. Am. Card. Coll.* 6: 228, 1985.
13. Taliervo, C. P.; Vlietstra, R. E.; McGoon, M. D., Porter, C. J., Osborn, M. J.; Danielson, G. K. - Permanent cardiac pacing after the Fontan procedure. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 90: 414, 1985.
14. Heck Jr., H. A.; Doty, D. B - Assisted circulation by phasic external lower body compression. *Circulation*, 64: 118, (suppl. II), 1981.
15. De Leon, S. Y.; Ibawi, M. N.; Idriss, F. S.; Muster, A. J., Gidding, S. S.; Berru, T. E.; Paul, M. H. - Persistent low cardiac output after the Fontan operation. Should takedown be considered? *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 92: 402, 1986.