

DO FUTURO DOS CORAÇÕES-UNIVENTRICULARES

Better cheer may you have, but
not with better heart...

Shakespeare
Comedy of Errors - Act III

Por anos, a complexidade estrutural dos corações congenitamente malformados deixou perplexo clínicos e cirurgiões em todo o mundo. Muitos foram os pacientes considerados inoperáveis com base exclusivamente na complexidade desses defeitos.

Com os grandes avanços ocorridos na cardiologia pediátrica e cirurgia cardiovascular nas três últimas décadas, o prognóstico desses pacientes tem mudado constantemente.

Dentre os fatores clínicos que mais influenciaram essas mudanças destacam-se os grandes aperfeiçoamentos nas técnicas diagnósticas não invasivas, em especial a ecocardiografia, proporcionando diagnósticos anatômicos com precisão só igualada pelo exame direto do espécimen. Destaca-se ainda a revisão, por Shinebourne e col¹, da nomenclatura das doenças cardíacas congênitas proposta inicialmente por Van Praagh², com o estabelecimento de bases morfológicas para a categorização segmentar seqüencial.

O avanço das técnicas de proteção miocárdica e de monitorização intra e pós-operatória também não pode ser minimizado como grande contribuinte para a melhoria do prognóstico.

Sob o ponto de vista cirúrgico, a introdução em 1969, por Fontan e col³, da 1^o derivação atrio-pulmonar (AD-AP) abriu novos horizontes para um grande número de crianças anteriormente classificadas como inoperáveis. Os 20 anos que se seguiram deram lugar a inúmeras variações e adições à técnica inicial proposta por Fontan com a expansão de sua aplicação a novos grupos de pacientes. Dentre as mais importantes variações a anastomose direta AD-AP proposta por Kreutzer e col⁴ e a inclusão da câmara rudimentar (em casos sem EP) proposta por Bjork e col⁵ merecem especial atenção.

A derivação bi-cavo pulmonar⁶ também se destaca como uma opção importante em casos com isomerismo atrial e drenagem anômala pulmonar bilateral; e cirurgias como a proposta por Lins e col⁷ em 1972 apresentam a vantagem teórica da melhor distribuição de fluxo sistêmico/volume pulmonar.

A colocação de um patch intra-atrial⁸ para

dirigir o sangue das veias pulmonares através da válvula AV direita para o ventrículo principal em casos de anomalia da válvula esquerda foi outra das importantes contribuições ao princípio Fontan .

A anastomose término-lateral do tronco da pulmonar em aorta proposta inicialmente por Penkoste e col¹ é uma técnica promissora para casos com estenose aórtica subvalvar.

Além destas modificações já estabelecidas, cirurgiões experientes freqüentemente modificam o princípio Fontan quando se deparam com novas variações morfológicas.

Vale ainda salientar outra onção cirúrgica a septação do ventrículo único que embora não tenha encontrado aceitação universal, é técnica alternativa que vem sendo empregada em pacientes selecionados e com relativo sucesso por alguns grupos^{10,11}.

Com todas essas novas abordagens, pacientes inoperáveis estão quase que completamente extintos.

Novos problemas, no entanto, enfrentam os clínicos e cirurgiões de hoje, e novos parâmetros definem a operabilidade nos anos 90. Na maioria dos casos, não é a complexidade estrutural dos corações malformados, mas alterações na **anatomia e fisiopatologia da circulação pulmonar** que definem o sucesso dessas intervenções.

Inúmeras pesquisas na atualidade visam esclarecer os intrincados e complexos mecanismos regulatórios da circulação pulmonar e conhecimentos nesta área se modificam constantemente.

É com este importante conhecimento sempre em mente e atualizado que se deve abordar a doença cardíaca complexa no final deste século.

O estabelecimento do diagnóstico preciso das malformações não pode ser enfatizado em demasia, já que todo o planejamento clínico-cirúrgico e conseqüente prognóstico desses pacientes é dependente de um conhecimento detalhado das anomalias estruturais e suas conseqüências hemodinâmicas.

De uma forma geral, os corações univentriculares apresentam várias anomalias associadas.

Pacientes com restrição crítica ao fluxo arterial sistêmico constituem ainda um grupo de difícil manuseio, tendo a cirurgia de Norwood¹² ou o transplante cardíaco neonatal¹³ como suas únicas opções. A mortalidade continua significativa mesmo nos melhores centros.

O grupo com fluxo arterial sistêmico adequado, tem como opções as cirurgias baseadas no “princípio Fontan” ou o transplante cardíaco.

Em todos esses pacientes, a adequação de fluxo e pressões arteriais sistêmicas e pulmonares é crucial.

As cirurgias paliativas (cerclagem de artéria pulmonar, shunt sistêmico pulmonar, shunt veno-pulmonar) e as correções de anomalias associadas (coarctação da aorta) constituem portanto importante patamar na direção de uma “correção funcional total” e devem ser realizadas sempre com este objetivo.

Aiello e colt (Arq Bras Cardiol, 1990; 56: 19-24), elegantemente documentam as variações anatômicas das duplas vias de entrada ventriculares (DVEV) mais encontradas em nosso meio, e alertam clínicos e cirurgiões para a importância da precisão diagnóstica e abordagem terapêutica.

Dos 20 corações analisados, só 4 (20%) não apresentavam restrição ao fluxo arterial. Em 9 (45%) casos existia obstrução ao fluxo pulmonar, 3 tinham coarctação da aorta evidente e em quatro esta anomalia foi questionada. Um espécimen apresentou a incomum associação de estenose pulmonar valvar e estenose aórtica.

A identificação da presença e morfologia do ventrículo rudimentar em todos os casos de Aiello e col, é importante na medida em que aponta para possíveis anomalias outras (como a associação de isomerismo atrial e obstrução ao fluxo pulmonar com um ventrículo de morfologia indeterminada) e quando existe uma CIV restritiva. No demais, achamos a prolifera literatura sobre a nomenclatura destas câmaras (“coração univentricular”, “ventrículo único”, “ventrículo principal”, “super-ventrículo”, etc.) menos relevante para a funcionalidade desses corações, que efetivamente possuem apenas uma câmara propulsora e são portanto, sob este ponto de vista, verdadeiros corações univentriculares.

Achamos ainda valioso o alerta feito por Aiello e col para as possíveis complicações das cirurgias paliativas. Em especial, os autores ressaltam o desenvolvimento de estenose subaórtica após cerclagem de artéria pulmonar. Nesses casos, o conhecimento do curva do feixe de His é imperativo quando se cogita uma possível ampliação da CIV. Na ausência de estenose pulmonar, a opção cirúrgica alternativa é a realização da anastomose término-lateral do tronco da pulmonar na aorta. A distorção de ramos das artérias pulmonares após “shunts” também deve ser salientada como

importante fator de morbidade para correções baseadas no “princípio Fontan”. Os corações não mudaram nestes 30 anos. De fato, com o desenvolvimento da cardiologia fetal na maioria dos centros de excelência, o espectro de malformações cardíacas congênitas observado tem sido ainda mais complexo.

Ainda assim, os resultados cirúrgicos, a sobrevivência e a qualidade de vida desses pacientes a curto e médio prazo foram significativamente melhorados.

Para que possamos continuar neste caminho é imperativo realizar frequentes análises e revisões de todas as etapas diagnósticas e terapêuticas para podermos avaliar os benefícios e desvantagens das diferentes abordagens utilizadas.

Carlos R. Moraes

Sandra S. Mattos

Universidade Federal de Pernambuco

REFERÊNCIAS

1. Shinebourne EA, Macartney FJ, Anderson RH – Sequential chamber localization: the logical approach to diagnosis in congenital heart disease. *Brit Heart J*. 1976; 38: 327-40.
2. Van Praagh R – The segmental approach to diagnosis in congenital heart disease. *Birth Defects*, 1972; 8: 4-23.
3. Fontan F, Baudet E – Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*, 1971; 26: 240-4R.
4. Kreutzer G, Galindez E, De Palma C, Laura JP – An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1973; 66: 613-21.
5. Björk VO, Olin CL, Bjark BB, Thoren LA – Right atrial – right pulmonary anastomosis for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1979; 77: 452-8.
6. de Leval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C, McGoon DC – Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations; experimental studies and early clinical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1988; 96: 682-95.
7. Lins RF, Lins MF, Cavalcanti C, Miranda RP, Mota JH – Orthoterminal correction of congenital heart disease: double cavo-pulmonary anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1982; R4: 633-5.
8. Pacifico AD, Kirklin JW, Barger LM Jr – Surgical treatment of atrial isomerism. In: Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M (eds). *Paediatric Cardiology*, Vol. 5, Edinburgh, Churchill Livingstone. p. 223-30.
9. Penkoste PA, Freedom RM, Williams WG, Trustler GH, Rowe RD – Surgical palliation of subaortic stenosis in the univentricular heart *J Cardiovasc Surg*, 1984; 87: 767-81.
10. McGoon DC, Danielaon GK, Ritter DG, Wallace RD – Malloney JD, Marcelletti C – Correction of the univentricular heart having two atrioventricular valves. *J Cardiovasc Surg*, 1977; 74: 218-26.
11. Stefanelli G, Kirklin JW, Naftel DC et al – Early and intermediate term (10 year) results of surgery for univentricular atrioventricular connection (“single ventricle”). *Am J Cardiol*, 1984 54: 811 -21.
12. Noorwood WI, Lang P, Castañeda AR, Campbell DN – Experiences with operations for hypoplastic left heart syndrome *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1981; 82: 511-9
13. Mayer JE, Perry S, O'Brien P, Perez-Atayde A, Jonas RA, Castañeda Ar, Parness IA - Orthotopic heart transplantation for complex heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1990; 99: 484-91.