

Operação de Fontan Modificada

Wilson Luiz da Silveira, Patrícia Gaspar Pena, Claudinelli Alvarenga Aguilar Daltro, Adélio Ferreira Leite, Renato Luis Fernandes, Olympia Azeredo B. R. Cunha, Hernando Eduardo Nazetta, Marcia Andery Ludovico Batista, Vilmondes Gonçalves de Oliveira
Goiânia, GO

Menina com 9 anos de idade, cianose desde o nascimento, cansaço e dispnéia às mamadas, foi diagnosticado ventrículo único de morfologia esquerda, com transposição dos grandes vasos, estenose pulmonar moderada e comunicação interatrial. Submetida à correção cirúrgica sob circulação extracorpórea, realizando-se anastomose da veia cava superior com artéria pulmonar direita e anastomose da veia cava inferior, utilizando túnel lateral. A avaliação clínica e laboratorial (ecocardiograma e cateterismo cardíaco) mostraram bom resultado cirúrgico. A conexão cavopulmonar total foi proposta como modificação da operação de Fontan que permite maiores benefícios que os procedimentos anteriores. Os resultados demonstram que esta modificação possibilita tratamento precoce definitivo, melhora no perfil hemodinômico, baixa morbimortalidade, destinando-se à variedade de lesões cardíacas congênicas complexas.

Modification of the Fontan Operation

Nine-year-old female patient presented with cyanosis since she was born, fatigue and dyspnea when sucking. The diagnosis was univentricular heart with left ventricular morphology, transposition of the great arteries, moderate pulmonary valve stenosis and atrial septal defect. Submitted to surgical correction with superior vena cava right pulmonary artery anastomosis, inferior vena cava anastomosis using lateral tunnel, with cardiopulmonary bypass. After surgical correction, the clinical and laboratorial (echocardiogram and cardiac catheterization) evaluation showed Fontan operation with good surgical results.

Total cavopulmonary connection was proposed as a modification of the Fontan procedure that might have greater benefits than previous proposed techniques. The results demonstrate that this modification provides excellent early definitive treatment, increasing hemodynamic profile, with low morbidity and mortality, for a variety of complex congenital heart lesions.

Arq Bras Cardiol, volume 65 (n° 3), 243-247, 1995

O tratamento cirúrgico de pacientes com coração univentricular tem apresentado significativa evolução. Em 1949, Robdand e Wagner¹ publicaram suas primeiras experiências de bypass. Após 9 anos, Glenn² descreveu o primeiro shunt da artéria pulmonar (AP) distal direita com a veia cava superior, demonstrando que o sistema venoso pode ser derivado diretamente para as artérias pulmonares. Em 1971, Fontan e Baudet³ descreveram o primeiro procedimento com sucesso clínico, em que o retorno total do sistema venoso era desviado para a AP, em pacientes com atresia tricúspide. O procedimento incluía um shunt de Glenn, fechamento do defeito septal atrial, colocação de um homo-enxerto de inserção de válvula no orifício da veia cava inferior, colocação de homo-enxerto de válvula do átrio direito (AD) para a AP esquerda e ligadura do tronco pulmonar. Shemin e col⁴ encontraram necessidade de uma válvula de saída em

experimento com cão. Galle e col⁵ relataram complicações em condutos valvulados numa prevalência de 17%, e apresentaram favoráveis resultados usando uma conexão AD-AP sem válvula; resultados semelhantes foram observados por Pugas e col⁶. Kreutzer e col⁷, em 1973, descreveram método de bypass pela construção de uma anastomose entre AD e AP sem concomitante shunt de Glenn. Desde essas derivações, tem havido múltiplas modificações na técnica original que, aliadas aos avanços na anestesia e aos cuidados no pós-operatório (PO), têm permitido aplicações com sucesso do procedimento de Fontan para outras anomalias congênicas complexas^{8,9}.

A pressão intratorácica pode alterar diretamente o fluxo sanguíneo pulmonar devido à alteração na resistência vascular pulmonar¹⁰. Além disso, o rendimento cardíaco depois do procedimento de Fontan pode ser afetado pelo menor nível de mudanças na resistência vascular pulmonar, devido ausência da conexão ventrículo-pulmonar¹¹. As taxas de sobrevida são menores quando a operação de Fontan é utilizada para lesões cardíacas univentriculares, quando comparadas com atresia tricúspide. A sobrevida tardia depois da operação de Fontan para coração univentricular não está bem definida. Quan-

to à mortalidade hospitalar, em pacientes designados como sendo de “baixo risco” têm sido relatadas cifras em torno de 3,7% a 17%, com relativa baixa morbidade^{12,13}. Em pacientes considerados de “alto risco”, entretanto, este procedimento envolve risco de mortalidade entre 17% e 75%, com significativo aumento da morbidade^{5,14,15}.

Relato do Caso

Trata-se de uma menina de 9 anos de idade, cor parda, nascida de parto normal a termo, sem intercorrências, pesando 3kg, cuja mãe relatava gestação normal, negando uso de drogas e infecções durante o período gestacional. Foi admitida com história de cianose desde o nascimento, cansaço e dispnéia às mamadas, sendo diagnosticada cardiopatia aos dois meses de idade, tendo usado propranolol durante dois anos com melhora dos sintomas. Apresentou ainda, baixo ganho pômbero-estatural, bem como sudorese aos esforços. Teve um episódio de pneumonia aos 14 meses de idade. Ao exame físico, apresentava-se em bom estado geral, déficit pômbero-estatural discreto, acianótica, boa perfusão periférica e eupnéica. Frêmito sistólico em bordo esternal esquerdo foi observado, bem como pulsos normais. O ritmo cardíaco era regular, pressão arterial 90x60mmHg, frequência cardíaca de 100bpm e sopro meso-tele-sistólico rude em borda esternal esquerda alta. Os pulmões apresentavam murmúrio vesicular fisiológico, o abdome era flácido, sem visceromegalias e os membros inferiores sem edema.

Os exames complementares apresentaram os seguintes resultados: eletrocardiograma (ECG) - taquicardia sinusal, sobrecargas atrial e ventricular direita; radiografia de tórax - aumento da área cardíaca +/++++, aumento discreto da trama vascular pulmonar; ecocardiograma - ventrículo único de morfologia esquerda com transposição dos grandes vasos (aorta anterior e artéria pulmonar posterior), estenose pulmonar valvar moderada (gradiente sistólico de 51mmHg) e comunica-

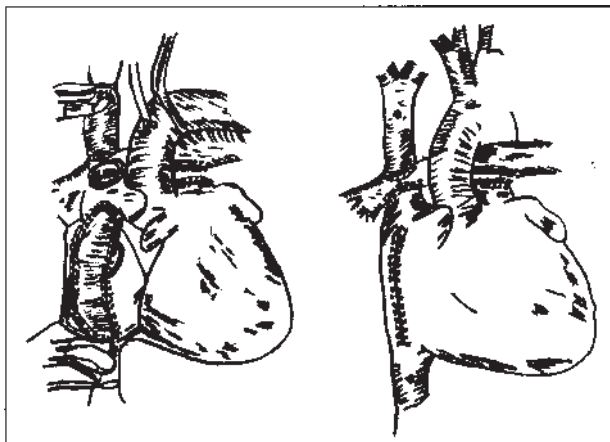


Fig. 1- Desenho esquemático de anastomose da veia cava superior com artéria pulmonar e anastomose da veia cava inferior através de tunel lateral



Fig. 2- Ecocardiograma de pré-operatório demonstra: posição paraesternal esquerda (eixo longitudinal). W- ventrículo único; TP- tronco pulmonar; AE- átrio esquerdo

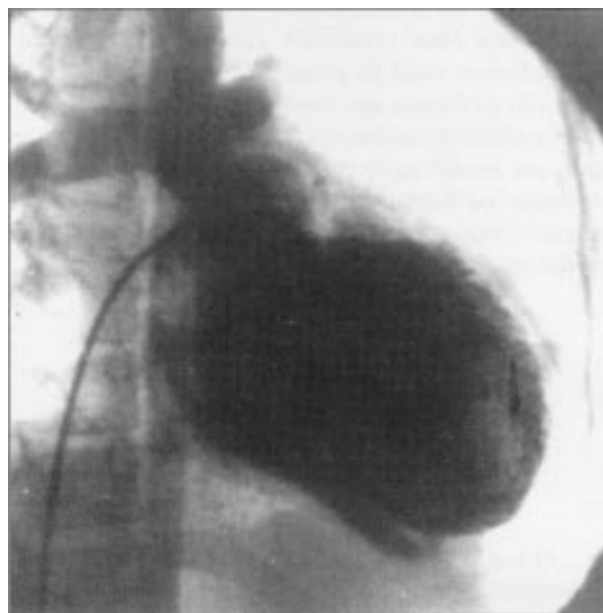


Fig. 3- Angiografia mostrando anastomose da veia cava superior com artéria pulmonar direita, anastomose da veia cava inferior através túnel lateral

ção interatrial (CIA) grande (fig. 1); cateterismo cardíaco - ventrículo único de morfologia esquerda com transposição dos grandes vasos, CIA grande, tipo ostium secundum e estenose pulmonar valvar com gradiente de 64mmHg (fig. 2).

Foi submetida à toracotomia mediana e verificadas pressões de artéria pulmonar (PAP 13x7mmHg, PAMP 9mmHg), quando então optou-se pela operação de Fontan modificada. Com o auxílio da circulação extracorpórea (CEC), realizou-se anastomose da veia cava superior com AP direita, utilizando fio absorvível tipo PDS, através do emprego de túnel lateral, a anastomose da veia cava inferior com fio PDS (fig.3).

Paciente saiu de CEC em ritmo sinusal, sem intercorrências e no PO imediato necessitou poucas drogas vaso-ativas.

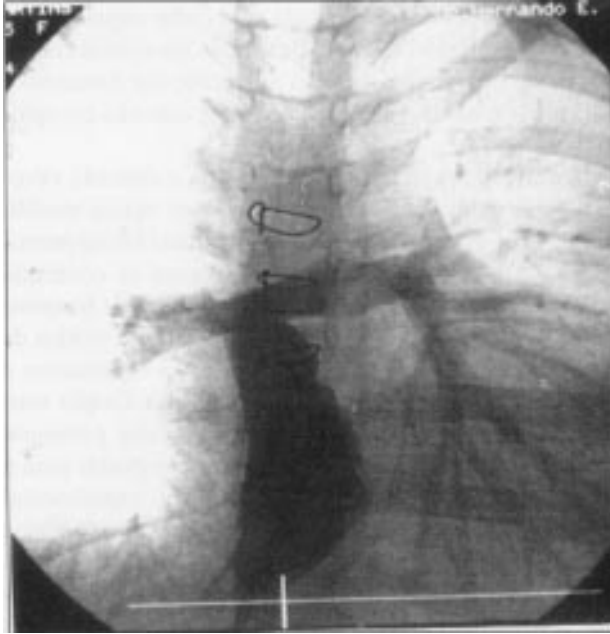


Fig. 4 - Controle de pós-operatório demonstra anastomose com boa perviabilidade

Os exames complementares demonstraram: ECG - ritmo sinusal, sobrecarga de ventrículo direito e alteração de repolarização ventricular difusa; radiografia de tórax - aumento global da área cardíaca ++/++++, congestão peri-hilar discreta à direita e trama vascular pulmonar aumentada; ecocardiograma - operação de Fontan com bom resultado cirúrgico; cateterismo cardíaco - ventrículo único com transposição dos grandes vasos e atresia tricúspide com cirurgia de Fontan modificada funcionante. À manometria: veia cava inferior 8mmHg, artéria pulmonar direita 9/6/8mmHg, artéria pulmonar esquerda 9/6/8mmHg, ventrículo único 100/0/6mmHg e aorta 110/67/84mmHg (fig. 4).

Discussão

Choussat e Fontan¹⁶ descreveram 10 critérios que devem ser satisfeitos para um paciente com ventrículo único funcional, antes de um procedimento de Fontan ser realizado. Estudos demonstram que excelentes resultados de cirurgia precoce podem ser alcançados naqueles que não satisfazem um ou mais desses critérios¹⁷⁻²⁰. Todavia a sobrevida diminuiu significativamente quando dois ou mais destes critérios foram violados¹⁹.

A avaliação da função da AP nos resultados do procedimento de Fontan mantém controvérsias; embora artérias pulmonares pequenas, certamente, aumentem o risco de falência pré-operatória precoce^{21,22}, vários autores não conseguiram identificar o tamanho da AP, sozinho, como fator prognóstico de mortalidade no PO precoce^{17,23-25}. Mayer e col²⁶ enfatizaram a importância da elevação da resistência arteriolar pulmonar como fator de risco para a mortalidade no PO precoce¹. Uma possibilidade para esses pacientes de alto risco é uma anastomose

cavopulmonar total com fenestração do túnel intra-atrial, que permite um grau variável de shunt da direita para a esquerda durante o período PO, preservando a pré-carga ventricular e o rendimento cardíaco, enquanto limita a elevação da pressão venosa central. Provavelmente, muitos pacientes de alto risco irão se beneficiar desta modificação de anastomose cavopulmonar total no futuro²⁷.

Os benefícios antecipados para o procedimento de Fontan em pacientes com ventrículo único têm prolongado a sobrevida e melhorado a sua qualidade de vida. Pelo estabelecimento de uma circulação em série, a demanda ventricular é normalizada. Alguns defendem que a função ventricular será preservada e os pacientes experimentarão melhora na capacidade funcional e na sobrevida a longo termo²⁷. A curva actuarial de sobrevida é de 66% em 5 anos e 49% em 10 anos²⁷⁻²⁹. O risco de morte é maior durante o PO precoce e estabiliza-se no período intermediário. Entretanto, um seguimento prolongado tem mostrado haver elevação do risco tardiamente. Esta observação é consistente com aquela de Fontan e col⁹, que mostrou apreciável aumento de risco de morte tardia, elevando-se gradualmente cerca de 6 anos após a operação.

Os resultados funcionais de sobrevida também têm importância: 42,72% são assintomáticos, sendo que, 30% tiveram depressão de leve a moderada da função ventricular pelo ecocardiograma de controle no pós-operatório. Além disso, 38% dos sobreviventes tiveram pior função ventricular que antes da operação²⁷. Essas observações sugerem que a operação de Fontan não é um alcance a longo termo da preservação da função ventricular. Fontan e col⁹ relataram que, quanto maior o intervalo entre a cirurgia e o exame de seguimento, menor a proporção de pacientes que permanecem na classe funcional I (NYHA). Para melhorar os resultados com a operação de Fontan, é necessária uma melhor seleção dos pacientes. Função e hipertrofia ventricular devem ser avaliados e classificados em cada paciente. De 11,29% dos pacientes com função ventricular moderadamente deprimida, 57,14% morrem durante período de 6 anos. Para esse grupo outras formas paliativas podem ser mais apropriadas, com expectativa de transplante cardíaco posterior quando indicado²⁷.

A decisão quanto a pacientes com hipertrofia ventricular é mais difícil, já que o grau de hipertrofia é inversamente proporcional ao prognóstico de sobrevida dos pacientes. Esses achados concordam com a análise de Kirklin e col²⁸ para todos os pacientes tratados pelo procedimento de Fontan. Se a hipertrofia ventricular é leve, é sensato proceder a operação de Fontan. Pacientes com cerclagem da AP ou estenose subaórtica que apresentem de moderada a severa hipertrofia ventricular, respondem com retirada da cerclagem ou correção da estenose subaórtica em uma operação separada. Se a hipertrofia ventricular regredir, eles podem ser reconsiderados para subsequente operação de Fontan. Pacientes com depres-

são da função ventricular pré-operatória, ou mais que uma hipertrofia ventricular leve, têm inaceitável sobrevida depois de uma operação de Fontan, e formas alternativas de condução, como o shunt bidirecional de Glenn ou transplante cardíaco, devem ser considerados.

Na preparação de pacientes para operação de Fontan, fatores que resultam em hipertrofia miocárdica, como cerclagem do tronco pulmonar ou estenose subaórtica, devem ser identificados e analisados. Marc Gewillig e col³⁰, em uma série de pacientes submetidos a operação de Fontan, relataram que taquicardias peri-operatórias eram comuns e associadas com significativa morbidade e mortalidade. *Flutter* atrial precoce foi um marco de pré-operatório e de funções hemodinâmicas pós-operatórias adversas. Durante o seguimento intermediário, o desenvolvimento de arritmia supraventricular foi também associada com condições hemodinâmicas *borderline* e com aumento de dimensões do AD. Taquicardias tardias foram hemodinamicamente melhor toleradas que no período PO precoce. Há relatos de arritmias atriais tardias após a operação de Fontan em mais de 35% dos pacientes^{31,32}. Essas arritmias devem resultar da atriotomia e de seu fechamento, da linha de sutura do patch intra-atrial, bem como das elevadas pressões às quais o AD é submetido³³.

Desde a descrição original de Fontan de bypass de ventrículo direito (VD) para atresia de tricúspide, várias modificações têm sido descritas. Kreutzer e col⁷, logo após Fontan, descreveram uma conexão entre AD e AP usando uma desconexão da artéria e valva pulmonar; a válvula da veia cava inferior era eliminada neste reparo. Vários métodos subsequentes foram usados para conexões sem válvula entre AD e AP^{34,35}. Para pacientes com atresia tricúspide e defeito do septo interventricular a conexão entre AD e VD deve ser feita com³⁶ ou sem³⁷ válvula. Na atresia tricúspide, se o AD é dilatado, a conexão cavopulmonar total deve ser executada para evitar exposição do AD a uma pressão elevada. Em outras anomalias congênicas complexas com coração univentricular funcional e adequada medida de AD, prefere-se a conexão cavopulmonar total.

Há várias vantagens técnicas para a conexão cavopulmonar total quando comparadas com outras modificações de Fontan. A construção de um túnel lateral permite sutura localmente próxima ao sistema de condução atrioventricular, diminuindo a probabilidade de bloqueio atrioventricular total no PO³³. Demonstração teórica de vantagens hemodinâmicas da conexão cavopulmonar é difícil, porque há grande variabilidade na função ventricular pré-operatória e resistência vascular pulmonar entre os pacientes. Uma das vantagens propostas para a conexão cavopulmonar total, em trabalho experimental de Leval e col³⁸, tem sido a não ocorrência de turbulência que pode causar gradiente de pressão entre veia e AP. Estudos prévios têm documentado os efeitos deletérios da descompressão do VD no suprimento sanguíneo do miocárdio em pacientes com atresia

tricúspide com septo interventricular íntegro³⁹.

Concluindo, a conexão cavopulmonar total é uma efetiva modificação do procedimento de Fontan, que pode ser realizada com relativa facilidade técnica, podendo ser utilizada para tratar grande número de defeitos cardíacos congênicos caracterizados funcionalmente, por um ventrículo único, e é de particular uso em pacientes com anomalias congênicas complexas, incluindo atresia pulmonar com septo interventricular íntegro. A operação pode ser realizada com baixa morbi-mortalidade e resultar em melhora hemodinâmica, quando comparada com outros procedimentos do tipo Fontan. O túnel lateral pode prevenir a distensão do AD e diminuir as arritmias tardias; entretanto, o segmento é necessário para estabelecer a segurança a longo termo desse procedimento.

Referências

1. Rodband S, Wagner D - Bypassing the right ventricle. *Proc Soc Exp Biol Med* 1949; 71: 69-70.
2. Glenn WWL - Circulatory bypass of the right side of the heart: IV. Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery. *N Engl J Med* 1958; 259: 117-24.
3. Fontan F, Bandet E - Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971; 26: 248-9.
4. Shemin RJ, Merrill WH, Pfeffer JS, Conkle DM, Morrow AG - Evaluation of right atrial-pulmonary conduits for tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 77: 685-90.
5. Gale AW, Danielson GK, McGoon DC, Mair DD - Modified Fontan operation for univentricular heart and complicated congenital lesions. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 78: 831-8.
6. Puga FJ, Chiavarelli M, Hagler DJ - Modifications of the Fontan operation applicable to patients with left atrioventricular valve atresia or single atrioventricular valve. *Circulation* 1987; 76(Part 2): II153-60.
7. Krentzer G, Galindez E, Bono H, De Palma C, Laura JP - An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973; 66: 105-11.
8. Cleveland D, Kuhl J, Nafiel D et al - Surgical treatment of tricuspid atresia. *Ann Thorac Surg* 1984; 38: 447-57.
9. Fontan F, Kirklín J, Femádez G et al - Outcome after a "perfect" Fontan operation. *Circulation* 1990; 81:1520-36.
10. Whittenberger JL, McGregor M, Beglund E, Borst HG - Influence of states of inflation of the lung on pulmonary vascular resistance. *J Appl Physiol* 1960; 15: 878.
11. Meliones JN, Bove EL, Dekeon MK et al - High-frequency jet ventilation improves cardiac function after the Fontan procedure. *Circulation* 1991; 84(suppl III): 364-8.
12. de Vivie E-R, Rupprath G - Long term results after Fontan procedure and its modification. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91: 690-7.
13. Lee CN, Schaff HV, Danielson GK, Puga FJ, Driseoll DJ - Comparison of atriopulmonary versus atrioventricular connection for modified Fontan/Kreutzer repair of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92: 1038-48.
14. Bartmus DA, Driscoll DJ, Otford KP et al - The modified Fontan operation for children less than 4 years old. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15: 429-35.
15. Hijazi ZM, Fahey JT, Kleinman CS, Kopf GS, Hellenbrand WE - Hemodynamic evaluation before and after closure of fenestrated Fontan. An acute of changes in oxygen delivery. *Circulation* 1992; 86(exp 1):196-202.
16. Choussat A, Fontan F, Besse P, Vallot F, Chauve A, Bricaud H - Selection criteria for Fontan's procedure. In: Anderson RH, Shinebourne EA. eds - *Pediatric Cardiology* 1977. Edinburgh: Churchill Livingstone 1978; 559-66.
17. Girod DA, Rice MJ, Mair DD, Julsrud PR, Puga FJ, Danielson GK - Relationship of pulmonary artery size to mortality in patients undergoing the Fontan operation. *Circulation* 1985; 72(suppl II): 93-6.
18. Mair DD - The Fontan procedure. The first 20 years. *Curr Opin Pediat* 1989; 1: 94-9.
19. Mayer JE, Helgason H, Jonas RA et al - Extending the limits for modified Fontan procedures. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92: 1021-8.
20. Hofbeck M, Singer H, Scharf J et al - Total cavopulmonary anastomosis: selection criteria related to postoperative results. *Thorac Cardiovasc Surgeon* 1993; 41: 28-33.

21. Fontan F, Fernandez G, Ebner A - Risk factors for the Fontan procedure. A new analysis of the Bordeaux experience. In: Crupi G, Parenzan L, Anderson RH, eds - *Perspective in Pediatric Cardiology* (vol 2). Mount Kisco: Futura Publishing 1989: 178-83.
22. Nakata S, Imai Y, Takanashi Y et al - A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 88: 610-9.
23. Bridges ND, Farrell PE, Pigott JD, Norwood WI, Chin J - Pulmonary artery index. A nonpredictor of operative survival in patients undergoing modified Fontan repair. *Circulation* 1989; 80(suppl 1): 216-21.
24. Driscoll DJ, Offord KP, Feldt RH, Schaff HV, Puga FJ, Danielson GK - Five-to fifteen-year follow-up after Fontan operation. *Circulation* 1992; 85: 469-96.
25. Kellner M, Sauer U, Malcic I, Kühlein B, Bühlmeier K, Sebening F - Pulmonalarterien-index vor modifizierter Fontan Operation: Bregrenzte prognostisch Bedeutung. *Z Karfiol* 1992; 81: 55.
26. Mayer JE, Bridges ND, Lock JE, Hanley FL, Jonas RA, Castaneda AR - Factors associated with marked reduction in mortality for Fontan operations in patients with single ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103: 444-52.
27. Cohen AJ, Cleveland DC, Dyck J et al - Results of the Fontan procedure for patients with univentricular heart. *Ann Thorac Surg* 1991; 52: 1266-71.
28. Kirklin J, Blackstone E, Kirklin J et al - The Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92: 1040-64.
29. Fontan F, Fernandez G, Costa F et al - The size of the pulmonary arteries and results of the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 98: 711-24.
30. Gewillig M, Wyse RK, de Leval MR, Deanfield JE - Early and late arrhythmias after the Fontan operation: predisposing factors and clinical consequences. *Br Heart J* 1992; 67: 72-9.
31. Chen S, Nouri S, Pennington DG - Dysrhythmias after the modified Fontan procedure. *Pediatr Cardiol* 1988; 9: 215-9.
32. Weber HS, Hellenbrand WE, Kleinman CS, Perlmutter RA, Rosenfeld LE - Predictor of rhythm disturbances and subsequent morbidity after Fontan operation. *Am J Cardiol* 1989; 64: 762-7.
33. Stein DG, Laks H, Drinkwater DC et al - Results of total cavopulmonary connection in the treatment of patients with a functional single ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 102: 280-7.
34. Doty DB, Marvin WJ Jr, Lauer RM - Modified Fontan procedure: methods to achieve direct anastomosis of the right atrium to the pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 81: 470-7.
35. Michler RE, Rose EA, Malm JR - Tricuspid atresia. In: Arciniegas E, ed - *Pediatric Cardiac Surgery*. St Louis: Mosby-Year Book 1985: 297.
36. Bowman FO, Malm JR, Hayes CJ et al - Physiologic approach to surgery for tricuspid atresia. *Circulation* 1978; 58(Port 2): 83.
37. BjörkVO, Olin CL, Bjarke BB, Thoren CA - Right atrial-right ventricular anastomosis for correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 77: 452-8.
38. de Leval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C - Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 682-95.
39. Coles JG, Freedom RM, Lighfoot NE et al - Long-term results in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 1989; 47: 213-7.