

## Operação de Fontan: Reflexões da Evolução e Perspectivas Atuais

*Fontan Operation: Reflections on its Current Evolution and Perspectives*

Edmar Atik

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas – FMUSP, São Paulo, SP

Tendo a operação de Fontan<sup>1</sup> se tornado a mais realizada na Cardiologia Pediátrica, visando à correção funcional de muitas cardiopatias congênitas com fisiologia univentricular, passou ela a merecer considerações acerca de táticas mais adequadas a fim de minimizar as complicações que a longo prazo continuam desafiando o seu manejo.

Embora tenham estas diminuído, principalmente desde 1988, com a introdução da técnica cavopulmonar total<sup>2</sup>, ainda se percebe o aparecimento de elementos de morbidade, cujos índices preocupam e afetam a evolução do referido método.

Pela dinâmica imposta à nova situação anatômica, através da conexão cavopulmonar, a qual elimina a função pulsátil do ventrículo direito e institui o fluxo venoso e lento pelas veias cavas à árvore arterial pulmonar, há o favorecimento, daí, das complicações que surgem em decorrência de aspectos congestivos, elétricos e tromboembólicos.

Os congestivos se caracterizam pela pressão venosa aumentada, hepatomegalia, enteropatia perdedora de proteínas por linfangiectasias, edema de membros inferiores e ascite.

Os elétricos se referem tanto à diminuição do automatismo sinusal quanto a arritmias supraventriculares como extrasístoles, fibrilação e taquicardias paroxísticas.

Os tromboembólicos, que se iniciam no sistema venoso e nas junções venoarteriais e conexões por tubos, guardam relação também ao aparecimento de várias alterações da coagulação, motivadas por fatores oriundos do fígado congesto.

Fatores patogênicos destes elementos adversos guardam relação com aspectos anatomo-funcionais pré-operatórios e daí a exigência da análise mais acurada dos mesmos, por ocasião da técnica operatória.

Nesse contexto, tornam-se oportunas a lembrança e a menção dos fatores considerados como ideais para a indicação operatória, os quais constituem-se principalmente na preservação da função ventricular, próxima da normalidade, na árvore arterial pulmonar adequada e com pressões médias abaixo de 15 mmHg e resistência pulmonar inferior a 2U Wood e ainda na presença de ritmo sinusal, responsivo aos estímulos<sup>3</sup>. Acresce-se a ausência de regurgitação das valvas atrioventriculares e aórtica, de fístulas e de vasos anastomóticos sistêmico-pulmonares, além da hipertrofia miocárdica.

Esses fatores deletérios são os reais responsáveis pela

mortalidade que ocorre com o passar do tempo e que varia conforme a experiência de cada centro médico, oscilando entre 15 a 30% após 15 anos da operação<sup>3</sup>. A morte advém daí, principalmente relacionada à insuficiência cardíaca, às arritmias, ao tromboembolismo e à síndrome perdedora de proteínas.

Dentre as complicações, as que mais chamam a atenção pela prevalência e repercussão são a insuficiência cardíaca e as arritmias, principalmente em técnicas atriopulmonares<sup>4-6</sup>, mas também em cavopulmonares<sup>7</sup>, quando realizadas na idade adulta. Essas complicações são menos encontradas nas correções cavopulmonares com tubos extracardíacos<sup>8</sup> do que em túnel lateral intra-atrial<sup>7,9</sup>. As outras complicações como tromboembolismo e enteropatia perdedora de proteínas também guardam relação direta com a técnica atriopulmonar<sup>4-6,10</sup> e quando os pacientes são operados na idade adulta<sup>6</sup>. Estas últimas complicações foram menos encontradas na técnica cavopulmonar<sup>8,9,11,12</sup> principalmente com o emprego do tubo extracardíaco<sup>8</sup> (tab. 1).

Apesar desses achados, no entanto, nota-se por outras avaliações que a evolução dos pacientes operados na fase adulta seja semelhante à dos operados no período infantil, quanto ao tempo de aparecimento das complicações e à curva actuarial de sobrevida pós-operatória<sup>10</sup>.

Assim, segundo Burkhardt e cols.<sup>10</sup>, de 132 adultos operados entre 18 e 53 anos com mortalidade imediata de 11 (8,3%) pacientes e sobrevida de 68% após 15 anos, as complicações a longo prazo, com média de evolução pós-operatória de 9,1 anos, foram representadas por enteropatia perdedora de proteínas em 8 (7,4%), derrame pleural em 7 (6,5%), acidente vascular cerebral em 4 (3,7%), bloqueio atrioventricular total em 16 (15%) e insuficiência cardíaca em 6 (5,2%) além da trombose de veia cava inferior em 1 paciente. A título de comparação, na infância, segundo Lee e cols.<sup>13</sup>, dentre 405 casos analisados após 10 anos de evolução pós-operatória, a ocorrência de tromboembolismo foi de 1,2%, de arritmias em 17% e de insuficiência cardíaca em 2,4% dos casos.

Dada a similaridade evolutiva desses grupos etários, cresce o questionamento quanto à época ideal da operação, se mais precoce ou se no seu tempo natural adequado.

Aliás, neste contexto, a fim de reforçar ainda mais a polêmica da época mais adequada da operação, Lee e cols.<sup>13</sup> nos relatam que a sobrevida dos 405 pacientes operados entre 1988 e 2000, com idade média de 28 meses, foi consideravelmente menor (60%) que a de 94% relatada por

### Palavras-chave

Fontan, cardiopatias congênitas, cirurgia.

Correspondência: Edmar Atik •

InCor - Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 44 – 05403-000 – São Paulo, SP

E-mail: conatik@incor.usp.br

Recebido em 12/09/05 • Aceito em 30/09/05

## Ponto de Vista

	N	Idade Média (anos)			Técnica				Mortalidade		
		à operação	longo prazo	IC	Arritmia	TE	EPP	AP	CP	Imed	Tardia
Cazzaniga M	124	7,3±4,7			33(34,7%)		5(5,2%)	102	22*	29 (23%)	20(16%)
van den Bosch AE	36	12 (2-34)	15 (0-23)	14 (36,8%)	20(56%)	9(25%)		32	4*		10(28%)
Veldtman GR	61	24(18-47)	10	20 (34%)	34(57%)	14(32%)	-	51	9*	8 (13%)	10(17%)
Burkhardt HM	132	18-53	9,1	6 (5,2%)	16 (15%)	5 (4,7%)	8(7,4%)	110	9* 3**	11 (8,3%)	34(32%)
Mott AR	23	23(18-41)	30 m	3 (13%)	2				2* 11**	-	-
Kaulitz R	142	66,3 ± 57,9m	91,1 ± 43,9m			10 (7%)	4 (2,8)		21* 21**	-	-
Stamm C	220	11m-32 a	10,2 ± 0,6	26 (13%)	60 (30%)		3 (1,5%)		220*	12 (5,4%)	7(3,3%)
Tokunaga S	100	6,1±4,2	37,3m						100**	-	5(5%)
	87	6,2±3,9			8 (9,8%)		3 (3,7%)		87*	-	7(8%)
Ovrouski S	15	26(16-38)	6,2	10 (71%)	8 (57%)				10* 5**	1 (6,6%)	1(6,6%)

\* - técnica túnel lateral intraatrial; \*\* - técnica tubo extracardiaco; AP - atriopulmonar; CP - cavopulmonar, EPP - enteropatia perdedora de proteínas; IC - insuficiência cardíaca; Imed - imediata; m - meses; TE - tromboembolismo; Técnica AP pode conter raros casos da técnica atrioventricular.

Tabela 1 - Complicações evolutivas da operação de Fontan, segundo vários autores

Nakano e cols.<sup>14</sup> em 167 pacientes operados entre 1991 e 1999, com idade média de 6,2 anos, tendo transcorrido respectivamente, nos dois trabalhos, 10 e 8 anos após a intervenção.

Daí ser questionável a padronização, caracterizando a necessidade da operação mais precoce, interrompendo assim, por vezes, a evolução natural de pacientes cuja saturação de oxigênio mantém-se elevada e adequada por longo tempo, até a necessária intervenção, pelo aparecimento da hipóxia.

Em nosso meio, no Instituto do Coração da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, a padronização de indicação precoce não tem sido realizada na maioria das situações e em 41 pacientes submetidos à operação cavopulmonar com fenestração atrial, em idade média de 7,6±4,6 anos e em outros 21 pacientes, sem fenestração atrial, com média de idade de 7,3±3,4 anos, a evolução mostrou-se adequada (57 dos 62 pacientes em classe funcional I) em período médio evolutivo de 3,1±2,4 e de 5,1±3,3 anos, respectivamente, nos dois grupos<sup>15</sup>.

Vale ressaltar que Binotto e cols.<sup>16</sup> encontraram fibrose intersticial, principalmente na camada subendocárdica, em estudos de necropsia, em sítios de entrada, na ponta e via de saída do ventrículo esquerdo na atresia tricúspide e em extensão da fibrose proporcional à idade do paciente. Esse achado representa sobrecarga de volume crônica em presença de isquemia e de ocorrência precoce na vida, já que a idade deste grupo estudado correspondeu a 9,6±13,9 meses, com média de 2,5 meses.

Apesar da demonstração da fibrose crescente com a idade de cardiopatias tipo atresia tricúspide, fica ainda a ser verificado se o mesmo ocorreria se o paciente evoluísse de maneira equilibrada, com fluxos pulmonar e sistêmico balanceados, até a verificação da necessidade real da realização da operação, em face da progressão natural da hipóxia.

A favor dessa proposição está a boa evolução demonstrada por pacientes operados mesmo na idade adulta<sup>10</sup>.

Muito ainda necessita ser comprovado a respeito, mas é preciso sempre ter em mente que a operação de Fontan constitui-se em intervenção paliativa e apresenta uma série de inconvenientes que colocam em risco a evolução desses pacientes como as complicações já citadas, assim como a demonstração da elevação da  $\alpha$ -1-antitripsina, mesmo sem hipoproteinemia<sup>17</sup>, as alterações de coagulação subclínicas<sup>18</sup> e a própria elevação da pressão venosa sistêmica.

A preservação de todos os fatores adequados para o sucesso da operação em indicações precoces ou mais tardias não implica um funcionamento normal cardíaco perene, dado à modificação anátomo-funcional imposta pela técnica cavopulmonar total, a qual predispõe por si só o aparecimento incondicional dos aspectos relacionados às complicações mencionadas.

Continuamos, no entanto, otimistas com esta técnica, visto que a mudança substancial provocada com a restituição da saturação normal de oxigênio arterial é nitidamente superior em relação à de outras técnicas paliativas que, ao contrário,

provocam sobrecarga cardíaca como a clássica anastomose sistêmico-pulmonar (operação de Blalock-Taussig). Além disso, a operação cavopulmonar constitui-se, em tese, em técnica que elimina a sobrecarga do coração, devido ao posicionamento em série das veias cavas com a árvore arterial pulmonar.

Por tudo isso, hoje, parece evidente que a operação de Fontan pode trazer evolução mais favorável ainda, desde que os fatores adquiridos sejam minimizados através de correções mais precoces, a partir de dois anos de idade, e a técnica preferida seja a da utilização de tubo extracardíaco, a fim de se obter diminuição de arritmias, de fenômenos congestivos e de enteropatia perdedora de proteínas, devido à eliminação de linhas de sutura intra-atrial, de dano ao nó sinusal e diminuição dos fatores de pressão e de volume aumentados no átrio, favorecidos estes últimos elementos pelo túnel lateral intra-atrial.

Aproveito para mencionar, ainda como perspectivas, outras vantagens da operação cavopulmonar com tubo extracardíaco sobre o túnel lateral intra-atrial, que necessitam ser salientadas. Dentre as principais, cita-se a aplicabilidade da técnica a pacientes com heterotaxia e com alterações do retorno venoso sistêmico e pulmonar e ainda com uma valva atrioventricular, a raridade da ocorrência de arritmias supraventriculares, com possibilidade de se completar a conexão cavopulmonar, sem a necessidade de parada cardíaca cardioplégica, além de vantagens hemodinâmicas que não predispoem à congestão venosa sistêmica<sup>8</sup>.

A fenestração atrial não é mandatória, desde que os fatores de indicação da técnica estejam preservados e não se afastem correções mais tardias, principalmente na idade adulta, desde que nestes haja a preservação dos elementos de boa indicação. Amplia-se ainda o conceito de que a fenestração não seja procedimento primordial, desde que o abaixamento da pressão pulmonar possa ser conseguido através de outros métodos terapêuticos no pós-operatório imediato dada a disponibilidade do uso de óxido nítrico inalado e de outras drogas vasodilatadoras, além de medidas anticoagulantes precoces que diminuam o edema em geral.

Ademais, parece consenso a necessária anticoagulação perene a fim de minimizar a ocorrência de tromboembolismo.

Em período imediato à operação, a fim de diminuir riscos e a intensidade do derrame pleural, assim como o tempo de internação hospitalar, Cava e cols.<sup>19</sup> sugerem o uso endovenoso de furosemida na dose de 1 mg/kg de 8/8 h no 1º dia e, a partir de 2 ou 3 dias, o uso associado de hidroclorotiazida e espironolactona na dose de 1 mg/kg a cada 12 h, além de captopril 1mg/kg/dia e restrição hídrica rigorosa.

Pode-se resumir esta apresentação salientando-se os bons resultados da operação cavopulmonar total sem fenestração, atribuídos a efeitos benéficos do tubo extracardíaco e à boa seleção dos pacientes.

### Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflitos de interesses pertinentes.

## Referências

- Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971;26:240-8.
- De Leval MR, Kilner P, Gewillig M, et al. 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.
- Fontan F, Kirklin J, Fernandez G, et al. Outcome after a perfect Fontan operation. *Circulation* 1990;81:1520-36.
- Cazzaniga M, Fernandez-Pineda L, Villagra F, et al. Single-stage Fontan procedure: early and late outcome in 124 patients. *Rev Esp Cardiol* 2002;55:391-412.
- van den Bosch AE, Roos-Hesselink JW, van Domburg R, Bogers JJC, Simoons ML, Meijboom FJ. Long-term outcome and quality of life in adult patients after the Fontan operation *Am J Cardiol* 2004;93:1141-5.
- Veldtman GR, Nishimoto A, Siu S, et al. The Fontan procedure in adults. *Heart* 2001; 86: 330-5.
- Ovroutski S, Alexi-Meskishvili V, Ewert P, Nurnberg JH, Hetzer R, Lange PE. Early and medium-term results after modified Fontan operation in adults. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 23: 311-6.
- Tokunaga S, Kado H, Imoto Y, et al. Total cavopulmonary connection with an extracardiac conduit: Experience with 100 patients. *Ann Thorac Surg* 2002;73:76-80.
- Stamm C, Friehs I, Mayer JE Jr, et al. Long-term results of the lateral tunnel Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121: 28-41.
- Burkhart HM, Dearani JA, Mair DD, et al. The modified Fontan procedure: early and late results in 132 adult patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;125: 1252-9.
- Mott AR, Feltes TF, McKenzie D, et al. Improved early results with the Fontan operation in adults with functional single ventricle. *Ann Thorac Surg* 2004;77:1334-40.
- Kaulitz R, Ziemer G, Rauch R, et al. Prophylaxis of thromboembolic complications after the Fontan operation (total cavopulmonary anastomosis). *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 129:569-75.
- Lee JR, Choi JS, Kang CH, Bae EJ, Kim YJ, Rho JR. Surgical results of patients with a functional single ventricle. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003;24:716-22.
- Nakano T, Kado H, Ishikawa S, et al. Mid-term surgical results of total cavopulmonary connection: clinical advantages of the conduit method. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;127:730-7.
- Atik E, Ikari N, Martins TC, Barbero-Marcial M. Fontan operation and the cavopulmonary technique. Immediate and late results according to the presence of atrial fenestration. *Arq Bras Cardiol* 2002;78:162-6.
- Binotto MA, Higuchi ML, Aiello VD. Left ventricular remodeling in hearts with tricuspid atresia: morphologic observations and possible basis for ventricular dysfunction after surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;126:1026-32.
- Fujii T, Shimizu T, Takahashi K, et al. Fecal alpha1-antitrypsin concentrations as a measure of enteric protein loss after modified Fontan operations. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2003;37: 577-80.
- Varma C, Warr MR, Hendler AL, Paul NS, Webb GD, Therrien J. Prevalence of "silent" pulmonary emboli in adults after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol* 2003;41:2252-8.
- Cava JR, Bevandic SM, Steltzer MM, Tweddell JS. A medical strategy to reduce persistent chest tube drainage after the Fontan operation. *Am J Cardiol* 2005;96:130-3.