

Operação de Fontan-Kreutzer em anomalias cardíacas complexas outras que não atresia tricúspide lb, ventrículo único e atresia pulmonar com septo ventricular íntegro

Miguel BARBERO-MARCIAL*, Arlindo A. RISO*, Edmar ATIK*, R. IWAKASHI*, Deipara M. A. MACHADO*, Ângela ALBUQUERQUE*, Geraldo VERGINELLI*, Adib D. JATENE*

RBCCV 44205-52

BARBERO-MARCIAL, M.; RISO, A. A.; ATIK, E.; IWAKASHI, R.; MACHADO, D. M. A.; ALBUQUERQUE, A.; VERGINELLI, G.; JATENE, A. D. — Operação de Fontan-Kreutzer em anomalias cardíacas complexas outras que não atresia tricúspide lb, ventrículo único e atresia pulmonar com septo ventricular íntegro. *Rev. Bras. Cir. Cardiovasc.*, 3(2): 79-83, 1988.

RESUMO: Oitenta e quatro pacientes foram submetidos a operação tipo Fontan, no Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, entre 1979 e 1989; as idades variaram entre 5 meses e 31 anos. Estes pacientes foram colocados em 5 grupos anatómicos: 1) atresia tricúspide la, 3 pacientes (1 óbito, 33,3%); 2) atresia tricúspide lb, 48 pacientes (5 óbitos, 10,4%); 3) ventrículo único: 18 pacientes (2 óbitos, 11,1%); 4) atresia pulmonar com septo interventricular íntegro, 5 pacientes (1 óbito, 20,0%); 5) anomalias complexas, 10 pacientes (zero óbitos). O grupo das anomalias complexas foi dividido em 2 subgrupos: pacientes com *situs solitus* e pacientes com *situs inversus*. A maioria destes pacientes foi submetida a procedimentos adicionais: em 5 pacientes, uma das valvas A-V foi fechada; em 1 paciente, foram realizadas valvoplastia mitral e septação do átrio único; em 1 paciente, foi realizada a secção de feixe anômalo (feixe de Kent). A evolução tardia (6 meses a 8 anos) revelou que 9 pacientes encontram-se em classe funcional I e 1 na classe funcional II (NYHA). Baseados nos resultados obtidos, concluímos que a operação de Fontan modificada é uma alternativa válida em anomalias cianóticas complexas.

DESCRITORES: Fontan, operação de; Fontan-Kreutzer, operação de.

INTRODUÇÃO

A operação de Fontan-Kreutzer tem sido convencionalmente utilizada como correção parcial definitiva para atresia tricúspide, ventrículo único e atresia pulmonar com septo interventricular íntegro^{2, 3, 4, 6, 7, 8}.

Anomalias cardíacas complexas em *situs solitus* ou *situs inversus*, geralmente com inversão ventricular, hipoplasia de um dos ventrículos e anomalias valvares, apresentam alta morbidade, quando submetidos a correção utilizando a septação ventricular, de maneira que um ventrículo seja pulmonar e o outro sistêmico^{9, 10}.

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

Apresentado ao 15º Congresso Nacional de Cirurgia Cardíaca. Rio de Janeiro, RJ, 7 e 8 de abril, 1988.

* Do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

Endereço para separatas: Miguel Barbero-Marcial. Av. Dr. Enéas Carvalho de Aguiar, 44. Divisão Cirúrgica. 05403 São Paulo, SP, Brasil.

CASUÍSTICA E MÉTODOS

Entre agosto de 1979 e janeiro de 1989, 84 pacientes foram submetidos a operação de Fontan modificada, no Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. As idades dos pacientes variaram de 5 meses a 31 anos. Os pacientes foram colocados em 5 subgrupos anatómicos: 1) atresia tricúspide la (3 pacientes, 1 óbito, 33%); 2) atresia tricúspide lb (48 pacientes, 5 óbitos, 10,4%); 3) ventrículo único (18 pacientes, 2 óbitos, 11,1%); 4) atresia pulmonar com septo interventricular íntegro (5 pacientes, 1 óbito, 20%); 5) anomalias cardíacas complexas (10 pacientes, zero óbito).

Houve 2 óbitos tardios no grupo de atresia tricúspide lb. O procedimento cirúrgico empregado foi: 1) anastomose atrioventricular (Björk), 5 pacientes; 2) anastomose atriopulmonar (Fontan), 75 pacientes; 3) anastomose cavopulmonar, 4 pacientes.

O subgrupo das anomalias cardíacas complexas, objeto deste trabalho, foi subdividido em 2 outros:

- a) com *situs inversus*, 4 pacientes. Um paciente com levocardia (L) e dupla via de entrada do ventrículo único (VU) tipo direito, transposição das grandes artérias (TGA), agenesia de veia cava inferior e colateral sistêmico-pulmonar (Figura 1). Dois pacientes com L, dupla via de saída de ventrículo direito (DVSVD), hipoplasia do ventrículo esquerdo (VE), hipoplasia da valva mitral (VM), comunicação interventricular (CIV) e TGA. Um paciente com dextrocardia (D), cavalgamento da valva mitral tipo C e TGA (Figura 2).
- b) com *situs solitus*, 6 pacientes. Quatro pacientes com discordância atrioventricular, sendo 2 com hipoplasia de ventrículo direito (VD), DVSVD e CIV (Figura 3), 1 paciente com hipoplasia de VD, cavalgamento da VM e síndrome de Wolff-Parkinson-White (Figura 4); 1 paciente com DVSVD, cavalgamento da valva mitral e CIV múltiplas (Figura 5). Os 2 pacientes restantes tinham atresia tricúspide, 1 com atresia pulmonar e microfistulas coronárias em VD e VE; o outro pa-

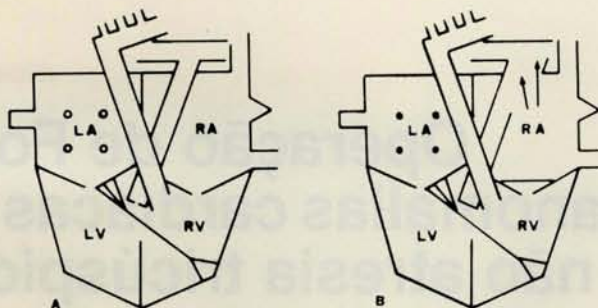


Fig. 2

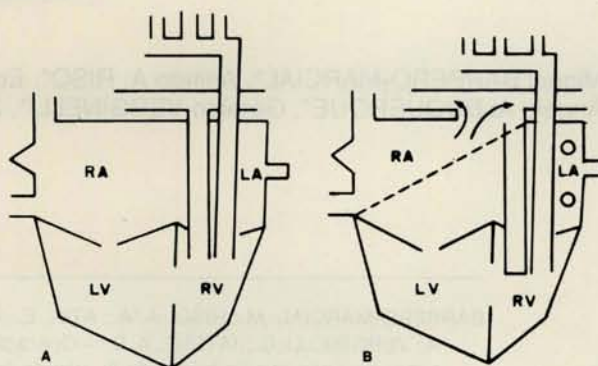


Fig. 3

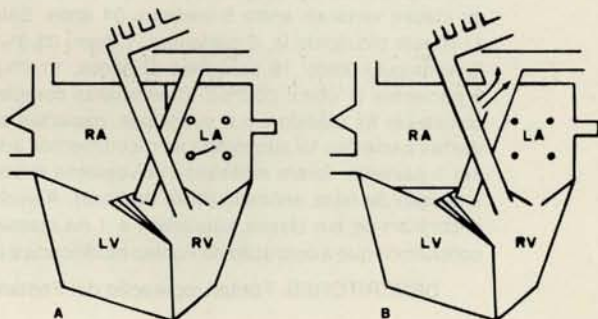


Fig. 4

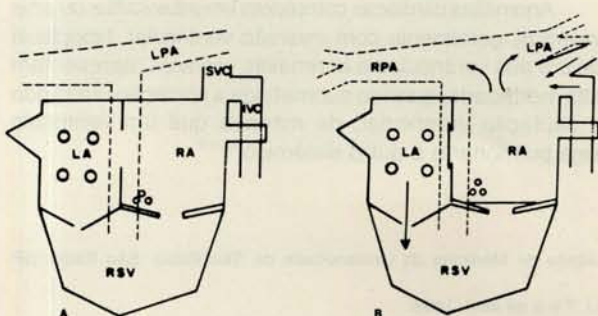


Fig. 1

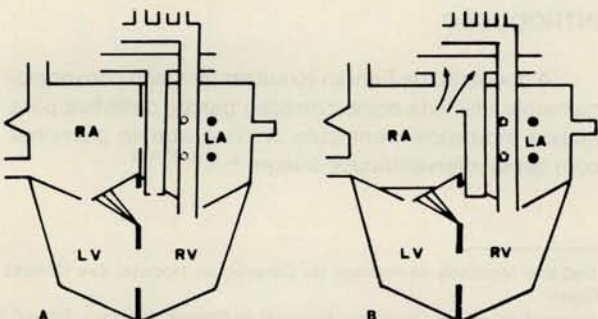


Fig. 5

ciente tinha defeito do septo AV, insuficiência da VM e átrio único.

Todos os pacientes eram cianóticos, com vários graus de estenose pulmonar; somente o paciente de nº 5 apresentou cardiomegalia evidente aos RX de tórax. Todos eles tinham ritmo sinusal, exceto o paciente de nº 5, que apresentava ritmo ectópico atrial. Um paciente, com antecedentes de taquicardia paroxística, apresentou a forma oculta (condução retrógrada) da síndrome de Wolff-Parkinson-White. Nos estudos hemodinâmicos pré-operatórios, a pressão média da artéria pulmonar foi igual, ou menor, que 10 mmHg em 7 pacientes; no paciente de nº 7, foi de 19 mmHg; no paciente de nº 9, foi de 23 mmHg e de 31 mmHg no paciente portador de insuficiência mitral. Durante o ato cirúrgico, a medida da pressão em tronco pulmonar, através de punção direta, foi igual, ou menor, que 15 mmHg em todos os pacientes, exceto aquele de nº 5. O estudo angiográfico pré-operatório demonstrou artérias pulmonares de tamanho adequado, pelo menos uma valva atrioventricular normal e fração de ejeção igual, ou maior, que 0,50.

Após a entrada em circulação extracorpórea (temperatura nasofaríngea), a técnica cirúrgica constituiu-se, basicamente, no isolamento do átrio direito, ou parte dele, do restante das estruturas cardíacas, orientando o fluxo das veias cavas ao tronco pulmonar, ou às artérias pulmonares. Em 1 paciente com atresia tricúspide, lc e defeito do septo AV (átrio único e fenda mitral completa com insuficiência mitral importante), foi realizada plástica da VM, septação do átrio comum a anastomose atrioventricular. Nos 9 pacientes restantes, além da anastomose atrioventricular, outros procedimentos foram empregados: em 5, uma valva AV foi fechada com sutura direta (4 pacientes), ou utilizando-se retalho de pericárdio bovino (1 paciente). A chamada "septação atrial complexa" foi realizada em 2 pacientes, com 2 retalhos de pericárdio bovino, um superior e outro inferior, suturados entre si. Com o propósito de se evitar o abaulamento do retalho sobre a câmara de menor pressão (AE), que, potencialmente, poderia interferir com o fluxo sanguíneo para a valva A-V, pontos separados foram dados entre o retalho e a parede livre do AD. No paciente portador da forma oculta da síndrome de Wolff-Parkinson-White (condução retrógrada pelo feixe de Kent), foi realizada simultaneamente à secção da via pósterolateral anômala.

Algumas medidas especiais foram tomadas no período de pós-operatório. A extubação na sala de operação foi possível em 6 pacientes; respiração espontânea em pacientes entubados foi realizada em 3 pacientes; em 1, foi necessária ventilação assistida prolongada, devido a baixo débito importante. Na maioria dos doentes, a pressão arterial manteve-se alta; nas primeiras horas de pós-operatório, drogas vasoativas (isoproterenol e nitroprussiato de sódio) foram utilizadas. Em todos os pacientes, drogas anticongestivas foram utilizadas, durante a internação hospitalar e alguns meses após.

DISCUSSÃO

A presença de ritmo sinusal é uma condição absolutamente necessária, na seleção de pacientes candidatos a anastomoses atrio-pulmonares. ALBOLIRAS *et alii*¹ relataram casos de pacientes com bloqueio atrioventricular total e portadores de marcapasso artificial definitivo, com boa evolução após este tipo de operação. TALIENCIO *et alii*¹¹ relataram 15 pacientes que necessitaram de marcapasso após operação de Fontan, 5 dos quais apresentavam bloqueio atrioventricular congênito. Em nossa série, os pacientes em ritmo juncional tiveram evolução satisfatória.

Atualmente, é possível a exclusão de outros critérios indispensáveis à indicação da operação tipo Fontan, tais como drenagem anômala das veias cavas, ou veias pulmonares. O paciente de nº 1 apresentava *situs inversus*, átrio direito em posição esquerda e agenesia de veia cava inferior.

O tamanho do átrio direito não tem que ser, necessariamente, normal. Em alguns casos, a drenagem venosa deve ser orientada ao ventrículo situado no lado direito. A diminuição do tamanho após a septação, nessas circunstâncias, foi realizada, com bons resultados funcionais, em 2 dos nossos pacientes (Tabela 1).

A pressão pulmonar menor que 15 mmHg e a resistência pulmonar vascular abaixo de 4 U/m² são importantes critérios para a boa evolução pós-operatória. No paciente de nº 1, devido a dificuldades de se controlar uma conexão anômala sistêmico-pulmonar durante a anastomose atrio-pulmonar, o pós-operatório transcorreu com baixo débito cardíaco (pressão média pulmonar 27 mmHg), necessitando o uso de compressão externa baixa, como descrita por HECK Jr. & DOTY⁵, e, ainda, a ligadura do vaso anômalo.

Outro fato importante para a indicação cirúrgica é uma adequada função do ventrículo esquerdo. Entretanto, no paciente de nº 3, portador de atresia ventricular e estenose pulmonar, a leve disfunção do ventrículo esquerdo não interferiu no bom resultado pós-operatório. Este paciente apresentava, ainda, microfístulas coronárias em VE e VD, com pressão diastólica final do VE de 13 mmHg. Provavelmente, a leve disfunção ventricular esquerda, devida a um aumento do fluxo pulmonar após feitura de anastomose sistêmico-pulmonar, não contra-indica a operação.

Certamente, é necessária uma criteriosa seleção de pacientes para a operação tipo Fontan. As cardiopatias complexas da presente série foram tratadas, com resultados satisfatórios, ampliando as indicações da operação, além das classicamente propostas. Os pacientes com anomalias complexas e baixo fluxo pulmonar, com indicação para tratamento cirúrgico, podem ser tratados de 3 maneiras possíveis: a indicação mais simples é a realização de uma operação tipo Blalock-Taussig, que,

TABELA 1

DADOS ANATÔMICOS E CIRÚRGICOS RELEVANTES

PACIENTES	IDADE (ANOS)	ANOMALIA	TÉCNICA CIRÚRGICA	PÓS-OPERATÓRIO TARDIO CLASSE FUNCIONAL (NYHA)
1	2	SI, L, DVE e DVS de VU (VD) TGA, EP, Agenesia de VCI. Colateral sistêmico-pulmonar	Anastomose atriopulmonar. Reoperação no 2º P.O. para ligadura de colateral	I
2	10	SS, IV, DVS de VD Hipoplásico CIV e EP	Septação atrial complexa e anastomose atriopulmonar	I
3	16	SS, AT lb, microfístulas coronárias em VD e VE, EP	Anastomose atriopulmonar	I
4	31	SS, IV, VD hipoplásico, CIV, cavalgamento de VM, WPW e EP	Fechamento da V. mitral. Anastomose atriopulmonar e secção do feixe Kent	II
5	4	SS, ATlb, defeito do septo A-V, fenda mitral, átrio único, EP	Valvopastia mitral, septação atrial, anastomose atriopulmonar	I
6	8	SI, D, cavalgamento de VM, CIV e EP	Fechamento de VT e anastomose atriopulmonar	I
7	10	SI, L, DVS de VD, VE hipoplásico, VM hipoplásica, CIV, EP	Fechamento de VM, anastomose atriopulmonar	I
8	12	SS, IV, DVS, de VD, cavalgamento de VM, CIV múltiplas, EP	Fechamento de VM, anastomose atriopulmonar	I
9	13	SS, D, IV, DVS de VD hipoplásico, CIV, EP	Septação complexa e anastomose atriopulmonar	I
10	5	SI, L, DVS, de VD, VE, hipoplásico, VM hipoplásica CIV, SP	Fechamento de VM, anastomose atriopulmonar	I

Abreviaturas: SI: *situs inversus*; SS: *situs solitus*; DVE: dupla via de entrada; DVS: dupla via de saída; VU: ventrículo único; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo; TGA: transposição das grandes artérias; EP: estenose pulmonar; VCI: veia cava inferior; IV: inversão ventricular; CIV: comunicação interventricular; AT: atresia tricúspide; WPW: Wolff-Parkinson-White; L: levocardia; D: dextrocardia; VT: valva tricúspide; VM: valva mitral.

comparada à tipo Fontan-Kreutzer, implica em menor procedimento e apresenta menos riscos; porém, o paciente permanecerá em classe funcional não adequada e com cianose persistente. Estes fatos podem agravar-se, em casos de CIV pequena, ou obstrução parcial da anastomose sistêmico-pulmonar. Por outro lado, o Blalock-Taussig aumenta a pré-carga, deteriorando o ventrículo sistêmico. A operação de Fontan-Kreutzer é mais complexa, mas o paciente terá classe funcional melhor, não apresentará cianose e terá pré-carga normal do ventrículo sistêmico. A terceira possibilidade é a correção total utilizando-se os 2 ventrículos, 1 sistêmico e outro pulmonar. Esta tática seria em 7 dos nossos 10 pacientes. A correção total seria ideal, mas alguns fatores, quando presentes, aumentariam o risco cirúrgico. O primeiro fator é a hipoplasia ventricular; a septação atrial e ventricular poderia produzir baixo débito pós-operatório. O segundo fator é a presença de comunicações interventriculares múltiplas: a septação ventricular tem grande chance de produzir bloqueio atrioventricular. O terceiro fator é a presença de estenose infundíbulo-valvar: para um adequado alívio da obstrução, seria necessária a utilização de conduto extracardiaco. O quarto

fator é a presença de cavalgamento das valvas: a correção total implicaria em colocação de prótese. Estes fatores adversos estão freqüentemente associados, tornando mais complexo o procedimento cirúrgico e aumentando o risco operatório e as complicações tardias.

Os estudos ecocardiográficos pós-operatórios permitem um adequado seguimento anatômico e funcional. A função ventricular esquerda, através do modo M, torna possível a análise evolutiva da fração de ejeção. Avaliação ecocardiográfica bidimensional é importante para análise das câmaras cardíacas, as valvas e a anastomose atriopulmonar. A avaliação hemodinâmica é possível através da medida dos fluxos pulmonar e sistêmico, permitindo cálculo do fluxo anterógrado.

Baseados na experiência cirúrgica obtida nesta série de pacientes, concluímos que a operação de Fontan modificada é uma alternativa cirúrgica válida para o tratamento de anomalias cardíacas complexas. A evolução tardia demonstrou os pacientes em melhor classe funcional, acianóticos e com pré-carga normal de ventrículo esquerdo.

RBCCV 44205-52

BARBERO-MARCIAL, M.; RISO, A. A.; ATIK, E.; IWAKASHI, R.; MACHADO, D. M. A.; ALBUQUERQUE, A.; VERGINELLI, G.; JATENE, A. D. — The operation of Fontan-Kreutzer in complex congenital anomalies other than lb isolated tricuspid atresia, single ventricle and pulmonary atresia with intact septum. *Rev. Bras. Cir. Cardiovasc.*, 3(2): 79-83, 1988.

ABSTRACT: Between 1979 and 1989, 84 patients underwent a Fontan operation or one of its modifications; the ages ranged from 5 months to 31 years. Patients were placed into five anatomic groups: 1) tricuspid atresia Ia (3 cases, 1 death, 33.3%); 2) tricuspid atresia Ib (48 cases, 5 deaths, 10.4%); 3) single ventricle (18 cases, 2 deaths, 11.1%); 4) pulmonary atresia, intact ventricular septum (5 cases, 1 death, 20.0%); 5) complex anomalies (10 cases, no deaths). The subgroup of complex anomalies was divided in: with situs inversus and with situs solitus. In the majority of these patients, additional procedures were performed; in 5, one A-V valve was closed; in 2, complex atrial septation was done; in 1, a mitral valvuloplasty and the septation of the single atrium were performed; in 1, the section of an anomalous pathway (Kent bundle) was carried out.

DESCRIPTORS: Fontan operation; Fontan-Kreutzer operation.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 ALBOLIRAS, E. T.; PORTER, C. J.; DANIELSON, G. K.; PUGA, F. J.; SCHAFF, H. V.; RICE, J. J.; DRISCOLL, D. J. — Results of the modified Fontan operation for congenital heart lesions in patients without preoperative sinus rhythm. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 6(1): 228-233, 1985.
- 2 FONTAN, F. & BAUDET, E. — Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*, 26: 240-248, 1971.
- 3 FONTAN, F.; DEVILLE, C.; QUAEGBEUR, J.; ATTENKAMP, J.; SOURDILL, N.; CHAUSSAT, A.; BROM, G. A. — Repair of tricuspid atresia in 100 patients. *J. Thorac. Cardiovasc.*, 85(6): 647-660, 1983.
- 4 GALE, A. W.; DANIELSON, G. K.; McGOON, D. C.; MAIR, D. D. — Modified Fontan operation for univentricular heart and complicated congenital lesions. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 78(6): 831-838, 1979.
- 5 HECK Jr., H. A. & DOTY, D. B. — Assisted circulation by phasic external lower body compression. *Circulation*, 64(2 Pt2): 118-122, 1981.
- 6 KAWASHIMA, Y.; KITAMURA, S.; MATSUDA, H.; SHIMAZAKI, Y.; NAKANO, S.; HIROSE, H. — Total cavopulmonary shunt operation in complex cardiac anomalies. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 87(1): 74-81, 1984.
- 7 KIRKLIN, J. K.; BLACKSTONE, E. H.; KIRKLIN, J. W.; PACIFICO, A. D.; BARGERON, L. M. — The Fontan operation: ventricular hypertrophy, age, date of operation as risk factors. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 92(6): 1049-1064, 1986.
- 8 LEE, C. N.; SCHAFF, H. V.; DANIELSON, G. K.; PUGA, F. J.; DRISCOLL, D. J. — Comparison of atriopulmonary versus atrioventricular connection for repair of tricuspid atresia. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 92(6): 1038-1048, 1986.
- 9 SIEG, K.; HAGLER, D. G.; RITTER, D. G.; McGOON, D. C.; MALONEY, J. D.; SEWARD, J. B.; DAVIS, G. D. — Straddling right atrioventricular valve in criss-cross atrioventricular relationship. *Mayo Clin. Proc.*, 52(9): 561-568, 1977.
- 10 TABRY, I. F.; McGOON, D. C.; DANIELSON, G. K.; WALLACE, R. B.; DAVIS, Z.; MALONEY, J. D. — Surgical management of double-outlet right ventricle associated with atrioventricular discordance. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 76(3): 336-344, 1978.
- 11 TALIERCIO, C. P.; VLIETSTRA, R. E.; McGOON, D. C.; PORTER, C. J.; OSBORN, M. J.; DANIELSON, G. K. — Permanent cardiac pacing after the Fontan procedure. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 90(3): 414-419, 1985.