

	INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA				
	CIRURGIA DE FONTAN				
Proposto por: Divisão de Cardiologia da Criança e do Adolescente Área de Cirurgia da Criança e do Adolescente Área de Anestesia da Criança e do Adolescente Área de Enfermagem da Criança e do Adolescente Área de Nutrição e Dietética Área de Fisioterapia			Verificado por: Núcleo Normativo / NQS		Aprovado por: Coordenação Assistencial
Tipo de documento: Protocolo Clinico	Código do Protocolo Clínico: PTC.INC.020	Início da vigência: 14/08/2023	Próxima revisão: 13/08/2025	Versão: 0	Página: 1 de 20

CIRURGIA DE FONTAN

	CIRURGIA DE FONTAN	Código da Norma:	PTC.INC.020
		Versão:	0
		Página:	2 de 20

SUMÁRIO

1	Objetivo.....	4
2	Justificativa	4
3	Local de Aplicação.....	4
4	Glossário.....	4
5	Referência Bibliográfica	5
6	Introdução.....	7
7	Critérios de Inclusão	8
8	Critérios de Exclusão	9
	Procedimento pré-operatório para cirurgia de Fontan	10
9	Avaliação Pré-operatória para cirurgia de Fontan	10
10	Profilaxia antimicrobiana cirúrgica	10
	Procedimento intra-operatório para cirurgia de Fontan.....	10
11	Anestesia	10
12	Manejo da perfusão na cirurgia de Fontan	10
13	Sistema para reprocessamento sanguíneo (<i>Cell Saver</i>).....	11
14	Conferência dos insumos de segurança na sala de cirurgia.....	11
15	Preparo do paciente para cirurgia.....	12
16	Técnica cirúrgica.....	12
17	Seleção do conduto (enxerto).....	13
18	Estratégia de canulação para CEC.....	13
19	Fios de sutura	14
20	Cardioplegia.....	14
21	Fenestração	14
22	Temperatura do paciente durante a cirurgia	15

	CIRURGIA DE FONTAN	Código da Norma:	PTC.INC.020
		Versão:	0
		Página:	3 de 20

23	Hemostasia.....	15
24	Ecocardiograma transesofágico intra-operatório	16
25	Transporte intrahospitalar e passagem de caso na UTI	17
	Pós-Operatório imediato da cirurgia de Fontan.....	17
26	Pós-operatório da cirurgia de Fontan.....	17
27	Protocolo de fisioterapia	17
28	Atendimento nutricional pós-operatório	17
29	Protocolo de terapia ocupacional.....	18
	Pós-operatório tardio da cirurgia de Fontan	18
30	Avaliação de falência da circulação de Fontan no pós operatorio tardio	18
31	CrITÉrios para fechamento percutâneo de fenestração do Fontan	19

	CIRURGIA DE FONTAN	Código da Norma:	PTC.INC.020
		Versão:	0
		Página:	4 de 20

1 OBJETIVO

Orientar os profissionais de saúde para a tomada de decisão em relação à alternativa mais adequada de cuidado aos pacientes pediátricos com cardiopatia congênita submetidos à cirurgia de Fontan.

2 JUSTIFICATIVA

Auxiliar no planejamento do atendimento pré, per e pós-operatório imediato e tardio.

3 LOCAL DE APLICAÇÃO

Ambulatório Infantil, Ambulatório Cardiopatia Congênita Adulto, Cardiologia Pediátrica e Cardiopatia Congênita, Cardiopatia Congênita Adulto, Centro Cirúrgico e Pós-operatório Infantil.

4 GLOSSÁRIO

Ao – Aorta

AT - Atresia Tricúspide

CEC - Circulação Extra Corpórea

DSV - Defeito do Septo Ventricular

FA - Fibrilação Atrial

FE - Fração de Ejeção

PAI - Pressão Arterial Invasiva

PAP - Pressão da Artéria Pulmonar

PAPm - Pressão da Artéria Pulmonar Média

PDFVE – Pressão Diastólica Final do Ventrículo Esquerdo

RVP - Resistência Vascular Pulmonar

TCA – Tempo de Coagulação Ativa

TGA - Transposição das Grandes Artérias

VCI – Veia Cava Inferior

VCS – Veia Cava Superior

	CIRURGIA DE FONTAN	Código da Norma:	PTC.INC.020
		Versão:	0
		Página:	5 de 20

VE – Ventrículo Esquerdo

5 REFERÊNCIA BIBLIOGRÁFICA

ALGAS, F.G.; CAMPS, A.R. Nutrición en el lactante con cardiopatía congénita. In: Protocolos de Cardiología. Sociedad Española de Cardiología Pediátrica, 2009. 2 ed., p. 153-162.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Manual de terapia nutricional na atenção especializada hospitalar no âmbito do Sistema Único de Saúde – SUS [recurso eletrônico] / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática. – Brasília: Ministério da Saúde, 2016.

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 Jul 1;96(1):130-3. doi: 10.1016/j.amjcard.2005.03.034. PMID: 15979451.

DELGADO, A.F.; et al. Princípios do suporte nutricional em Pediatria. Jornal de Pediatria, v. 76, n.3, p.330-338, 2000.

Ergün S, Yıldız O, Ayyıldız P, Çilsal E, Öztürk E, Onan İS, Güzeltaş A, Haydin S. Parameters affecting pleural drainage and management strategy after Fontan operation. J Card Surg. 2020 Jul;35(7):1556-1562. doi: 10.1111/jocs.14691. Epub 2020 Jun 24. PMID: 32579782.

FAHIMI, H.; et al. Current management of postoperative chylothorax. The Annals of Thoracic Surgery, v.71, n.1, p.448-451, 2001.

Fedderly RT, Whitstone BN, Frisbee SJ, Tweddell JS, Litwin SB. Factors related to pleural effusions after Fontan procedure in the era of fenestration. Circulation 2001;104:I-148–51.

Gupta A, Daggett C, Behera S, Ferraro M, Wells W, Starnes V. Risk factors for persistent pleural effusions after the extracardiac Fontan procedure. J Thorac Cardiovasc Surg. 2004 Jun;127(6):1664-9. doi: 10.1016/j.jtcvs.2003.09.011. PMID: 15173721.

JOÃO, P.R.D.; FARIA JUNIOR, F.F. Cuidados imediatos no pós-operatório de cirurgia cardíaca. Jornal de Pediatria, v.79, n.2, p.213-222, 2003.

JOÃO, P.R.D.; FARIA JUNIOR, F.F. Cuidados imediatos no pós-operatório de cirurgia cardíaca. Jornal de Pediatria, v.79, n.2, p.213-222, 2003

	CIRURGIA DE FONTAN	Código da Norma:	PTC.INC.020
		Versão:	0
		Página:	6 de 20

.Kelly B, Mohanakumar S, Hjortdal VE. Diagnosis and Management of Lymphatic Disorders in Congenital Heart Disease. Curr Cardiol Rep. 2020 Oct 10;22(12):164. doi: 10.1007/s11886-020-01405-y. PMID: 33037935; PMCID: PMC7547563.

Lagergren SM, Jensen M, Beaven B, Goudar S. Clinical pathway for the Fontan patient to standardise care and improve outcomes. Cardiol Young. 2020 Sep;30(9):1247-1252. doi: 10.1017/S1047951120001924. Epub 2020 Jul 14. PMID: 32662368.

LAPP, G.C.; et al. Thoracoscopic management of chylous fistula. American Journal of Otolaryngology, v.19, n.1, p.257-262, 1998.

LIMA, Z.S.; et al. Avaliação do peso corporal em portadores de cardiopatias congênitas. ConScientiae Saúde, v. 12, n. 4, p. 555-562, 2013.

MILONAKIS, M.; et al.Etiology and management of chylothorax following pediatric heart surgery.JournalofCardiologicalSurgery, v. 24, n.1, p. 369-373, 2009.

MINISTÉRIO DA SAÚDE. Grupo Hospitalar Conceição/Gerência de Ensino e Pesquisa. Diretrizes Clínicas/Protocolos Assistencias. Manual Operacional. Porto Alegre: 2008. 11p.

MIYAGUE, N.I.; et al. Estudo epidemiológico de cardiopatias congênitas na infância e adolescência. análise em 4.538 casos. Arquivos Brasileiros de Cardiologia, v.80, n.3, p.269-73, 2003.

NYDEGGER, A.; BINES, J. E. Energy metabolism in infants with congenital heart disease. Nutrition, v. 22, n.1, p. 697-704, 2006.

PEGO-FERNANDES, P.M.; et al. Videotoroscopia como uma opção no tratamento cirúrgico do quilotórax após cirurgia cardíaca pediátrica. Jornal Brasileiro de Pneumologia, v. 37, n. 1, p.28-35, 2011.

Pike NA, Okuhara CA, Toyama J, Gross BP, Wells WJ, Starnes VA. Reduced pleural drainage, length of stay, and readmissions using a modified Fontan management protocol. J Thorac Cardiovasc Surg. 2015 Sep;150(3):481-7. doi: 10.1016/j.jtcvs.2015.06.042. Epub 2015 Jun 26. PMID: 26254747.

PINHEIRO, D.G.M.; PINHEIRO C.H.J.; MARINHO, M.J.F. Comprometimento do desenvolvimento pondo-estatural em crianças portadoras de cardiopatias congênitas com shunt cianogênico. Revista Brasileira em Promoção da Saúde, v.21, n.2, p.98-102, 2008.

	CIRURGIA DE FONTAN	Código da Norma:	PTC.INC.020
		Versão:	0
		Página:	7 de 20

SOCIEDADE BRASILEIRA DE NUTRIÇÃO PARENTERAL E ENTERAL (SBNPE). Recomendações Nutricionais para Crianças em Terapia Nutricional Enteral e Parenteral. In: Projeto Diretrizes, 2011. P 3-16.

SOCIEDADE BRASILEIRA DE NUTRIÇÃO PARENTERAL E ENTERAL (SBNPE). Terapia Nutricional na Disfunção Cardíaca da Criança. In: Projeto Diretrizes, 2011. p.2-6.

Sunstrom RE, Muralidaran A, Gerrah R, Reed RD, Good MK, Armsby LR, Rekito AJ, Zubair MM, Langley SM. A defined management strategy improves early outcomes after the Fontan procedure: the PORTLAND protocol. Ann Thorac Surg. 2015 Jan;99(1):148-55. doi: 10.1016/j.athoracsur.2014.06.121. Epub 2014 Nov 18. PMID: 25442983.

TOWNSHEND, A.P.; SPEAKE, W.; BROOKS, A. Chylothorax. Emergency Medicine Journal, v.24, n.2, p.2-11, 2007.

VAZ, M.A.C.; FERNANDES, P.P. Quilotórax. Jornal Brasileiro de Pneumologia, v.32, n.4, p. 197-203, 2006.

Zuluaga MT. Chylothorax after surgery for congenital heart disease. Curr Opin Pediatr. 2012;24:291–4.

6 INTRODUÇÃO

A circulação univentricular descreve um defeito cardíaco congênito em que um reparo biventricular não é possível, geralmente associado à hipoplasia de um dos ventrículos e / ou válvulas atrioventriculares e, frequentemente, com outras características associadas. É raro, com prevalência de ~1: 10.000 nascidos vivos. Sem intervenção no início da vida, a sobrevida à vida adulta é extremamente rara.

A cirurgia paliativa de Fontan foi originalmente descrita para pacientes com atresia tricúspide em 1971. Durante os últimos 50 anos, os tipos de malformações para as quais a cirurgia de Fontan tem disso utilizada têm expandido consideravelmente e se tornou a cirurgia mais comum realizada para pacientes com qualquer tipo de ventrículo único. Esta cirurgia melhorou a sobrevida dos pacientes com todos os tipos de anatomia univentricular. A população mundial de pacientes com a circulação de Fontan cresceu para cerca de 50.000 a 70.000 pacientes em 2018, sendo que 40% destes pacientes estão acima dos 18 anos de idade.

	CIRURGIA DE FONTAN	Código da Norma:	PTC.INC.020
		Versão:	0
		Página:	8 de 20

Grandes variações na sobrevida após a cirurgia de Fontan foram relatadas na literatura. Essas variações podem ser explicadas pelo impacto da era, das técnicas cirúrgicas, heterogeneidade das características da fisiologia nas diferentes formas de um ventrículo único e as indicações para cirurgia.

Alguns fatores têm sido associados a uma pior sobrevida tardia, tais como sexo masculino, idade mais avançada no momento da cirurgia, diagnósticos específicos de cardiopatia congênita (ex: hipoplasia de cavidades esquerdas), presença de válvula atrioventricular comum, pressão pulmonar elevada no pré-operatório e no pós-operatório imediato, procedimentos concomitantes a cirurgia de Fontan (ex: troca valvar) e derrame pleural prolongado após a cirurgia.

Pacientes que desenvolvem complicações tardias tais como enteropatia perdedora de proteína, eventos tromboembólicos, arritmias e aqueles que necessitam de marcapasso também apresentam uma sobrevida pior. Atualmente, a sobrevida global estimada em 30 anos é de mais de 80%.

7 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

- **Ausência de duas valvas AV adequadas:** Atresia tricúspide, atresia mitral, síndrome das cavidades esquerdas hipoplásicas;
- **Duas valvas AV adequadas com um ventrículo hipoplásico:** Dupla via de entrada do ventrículo direito/ ventrículo esquerdo, straddling de uma das valvas AV;
- **Reparo possível, mas incompleto ou difícil:** Síndromes heterotáxicas, atresia pulmonar com septo interventricular íntegro;
- **Crianças entre 2 e 5 anos de idade,** com peso em torno de 10 a 15 Kg, dependendo da apresentação clínica específica, história cirúrgica e centro de referência;

7.1 Priorização da Indicação:

- Paciente com piora progressiva da cianose;
- Aumento progressivo do hematócrito;
- Piora progressiva da função cardíaca.

7.2 Avaliação da condição clínica do paciente como parâmetro de indicação de cirurgia

 INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA	CIRURGIA DE FONTAN	Código da Norma:	PTC.INC.020
		Versão:	0
		Página:	9 de 20

7.2.1 O paciente deve estar em condições clínicas adequadas para indicação da cirurgia de Fontan;

7.2.2 Havendo alguma alteração no quadro do paciente, o médico deverá realizar intervenção para estabilização do quadro e reavaliação da possibilidade de indicação;

7.2.3 Os parâmetros que devem ser avaliados são:

- Drenagem normal das veias cavas: Embora a drenagem normal das veias cava fosse um dos mandamentos originais, modificações da cirurgia de Fontan foram publicadas para uso em pacientes com interrupção da veia cava inferior. O mais popular deles é o procedimento de *Kawashima*;
- Ritmo sinusal;
- Função ventricular normal;
- Volume atrial direito normal;
- Baixa pressão da artéria pulmonar (< 15 mmHg);
- Anatomia normal da artéria pulmonar sem distorção;
- Baixa resistência pulmonar (< 4 unidades Woods/ m²);
- Insuficiência/ regurgitação mínima da válvula atrioventricular;
- Tamanho adequado da artéria pulmonar (relação artéria pulmonar – aorta > 0,75).

8 CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

8.1 Contraindicação Absoluta

- Infância precoce (idade inferior a 6-10 meses);
- Hipoplasia grave das artérias pulmonares intra-parenquimatosas;
- Resistência vascular pulmonar acima de 4 unidades Woods/ m².

8.2 Contraindicação Relativa

- Idade inferior a 1-2 anos;
- Pressão média da artéria pulmonar superior a 15 mmHg;
- Pressão diastólica final ventricular superior a 15 mmHg;

	CIRURGIA DE FONTAN	Código da Norma:	PTC.INC.020
		Versão:	0
		Página:	10 de 20

- Resistência vascular pulmonar entre 2- 4 unidades Woods/ m²;
- Bandagem do tronco da artéria pulmonar prévia;
- Hipertrofia ventricular significativa;
- Insuficiência valvar mitral ou aórtica maior do que leve.

PROCEDIMENTO PRÉ-OPERATÓRIO PARA CIRURGIA DE FONTAN

9 AVALIAÇÃO PRÉ-OPERATÓRIA PARA CIRURGIA DE FONTAN

9.1 A avaliação pré-operatória para cirurgia de Fontan deve seguir o preconizado no POP.FONTAN.003 Avaliação Pré-Operatória para Cirurgia de Fontan.

10 PROFILAXIA ANTIMICROBIANA CIRÚRGICA

10.1 A profilaxia antimicrobiana deve seguir o preconizado no POP.SCIH. 007 CONTROLE DE USO DE ANTIMICROBIANOS.

PROCEDIMENTO INTRA-OPERATÓRIO PARA CIRURGIA DE FONTAN

11 ANESTESIA

11.1 Os cuidados anestésicos são pautados no conhecimento da fisiologia univentricular e da paliação do Fontan, associado às condutas de recuperação rápida pós-cirurgia cardíaca, visam aumentar a satisfação dos envolvidos e redução de custos e morbimortalidade operatória.

11.2 O manejo da anestesia deve seguir o preconizado no PROT.CLIN.011 ANESTESIA NA CIRURGIA CARDIOPEDIATRICA.

12 MANEJO DA PERFUSÃO NA CIRURGIA DE FONTAN

	CIRURGIA DE FONTAN	Código da Norma:	PTC.INC.020
		Versão:	0
		Página:	11 de 20

12.1 O manejo da circulação extracorpórea aos pacientes pediátricos com cardiopatia congênita durante a cirurgia de Fontan deve seguir o preconizado no POP.CEC.001 CIRCULAÇÃO EXTRACORPÓREA NA PEDIATRIA;

13 SISTEMA PARA REPROCESSAMENTO SANGUÍNEO (CELL SAVER)

13.1 O Enfermeiro de SO deve utilizar o sistema reprocessador de hemácias; POP.CT.002 ESTRATÉGIAS PARA USO DE HEMOCOMPONENTES EM CIRURGIA CARDÍACA PEDIÁTRICA

13.2 Escolher o sistema de centrifugação conforme Quadro 1;

QUADRO 1 – TAMANHO DO SISTEMA DE CENTRIFUGAÇÃO DE ACORDO COM O PESO DO PACIENTE

PESO	TAMANHO DO SISTEMA DE CENTRIFUGAÇÃO
< de 30 Kg	Sistema com bowl de 50 ml.
De 30 até 50 Kg	Sistema com bowl de 125 ml.
>50 Kg	Sistema com bowl de 250 ml.

13.3 Encaminhar todo sangue aspirado do campo cirúrgico e o restante do sistema de circulação extracorpórea para o sistema reprocessador de hemácias.

14 CONFERÊNCIA DOS INSUMOS DE SEGURANÇA NA SALA DE CIRURGIA

14.1 A conferência dos insumos de segurança obrigatórios para a cirurgia de Fontan deve ser realizada no dia da cirurgia e previamente à solicitação do paciente pelo centro cirúrgico;

14.2 Lista de insumos obrigatórios no centro cirúrgico para a cirurgia de Fontan:

- Sistema de *cell saver*;
- Placa eletrocirúrgica e placas descartáveis de desfibrilador cutâneo com tamanhos adequados para o peso da criança;
- Sistema de circulação extracorpórea, assim como as cânulas arteriais e venosas, centrais e periféricas, essas últimas com seus respectivos kits introdutórios (caso seja necessário a depender do tamanho das cânulas) de tamanhos adequados para o peso do paciente;
- Cateter venoso central e cateter de pressão arterial invasiva dos tamanhos recomendados para o peso do paciente;

	CIRURGIA DE FONTAN	Código da Norma:	PTC.INC.020
		Versão:	0
		Página:	12 de 20

- Serra de reoperação e bateria;
- Material padrão utilizado em toda cirurgia cardíaca pediátrica;
- No caso de falta de algum material obrigatório ou padrão, comunicar ao cirurgião para que o mesmo decida prosseguir ou não com a cirurgia;

15 PREPARO DO PACIENTE PARA CIRURGIA

15.1 Além do preparo habitual do paciente pediátrico cirúrgico, para a cirurgia de Fontan deve-se:

15.1.1 Realizar avaliação em sala, dos vasos femorais com uso do Doppler para planejamento do melhor sítio em caso de necessidade de canulação periférica;

15.1.2 Instalar dois acessos venosos centrais, de tamanhos adequados para o peso da criança, um em veia jugular interna direita (VJID) e outro em uma das veias femorais (VF). Não fazer curativo em ambos os sítios de instalação dos acessos centrais;

15.1.3 Na impossibilidade da obtenção de dois acessos venosos centrais antes do início da cirurgia, instalar um cateter venoso atrial (átrio direito) em momento oportuno a ser decidido pelo cirurgião;

15.1.4 Obter uma via para monitorização de pressão arterial invasiva em uma das seguintes artérias: femoral, radial ou braquial;

15.1.5 A antisepsia do paciente deve ser realizada de acordo com o preconizado no POP.SCIH.012 MEDIDAS DE PREVENÇÃO DE INFECÇÃO DE SITIO CIRÚRGICO;

15.1.6 Durante a colocação dos campos estéreis, deixar ambas as regiões inguinais expostas e cobertas com *loban*;

15.1.7 A opção de dissecar e deixar expostos os vasos femorais fica a critério do cirurgião.

16 TÉCNICA CIRÚRGICA

16.1 A cirurgia deve ser realizada por meio de toracotomia transesternal mediana e, com uma das seguintes técnicas:

1) Conexão cavopulmonar total com conduto extracardíaco ou;

	CIRURGIA DE FONTAN	Código da Norma:	PTC.INC.020
		Versão:	0
		Página:	13 de 20

2) Conexão cavopulmonar total com conduto lateral, a depender da escolha do cirurgião.

17 SELEÇÃO DO CONDUTO (ENXERTO)

17.1 O conduto selecionado deve ser de material inorgânico, preferencialmente de politetrafluoretileno (PTFE);

17.2 Os condutos inorgânicos normalmente utilizados variam de 16 a 22 mm de diâmetro.

17.3 No Quadro 2 são sugeridos os tamanhos de acordo com o peso da criança;

17.4 Entretanto, outras variáveis devem ser consideradas, como:

- Tamanho da artéria pulmonar e veia cava inferior,
- Espaço pericárdico e,
- Possibilidade de compressão da veia pulmonar.
- Não é recomendado usar condutos 20% maiores que o tamanho da VCI do paciente;

QUADRO 2 – TAMANHO DOS CONDUTOS INORGÂNICOS DE ACORDO COM O PESO DO PACIENTE PARA CIRURGIA DE FONTAN

TAMANHO E SELEÇÃO DOS TUBOS PARA A CIRURGIA DE FONTAN	
< 15 Kg	Tubo de PTFE 16 mm.
De 16 Kg até 25 Kg	Tubo de PTFE 18 mm.
De 26 Kg até 35 Kg	Tubo de PTFE 20 mm.
> 36 Kg	Tubo de PTFE 22 mm.

18 ESTRATÉGIA DE CANULAÇÃO PARA CEC

18.1 Após a dissecação e identificação das estruturas, deve-se proceder com a heparinização e confecção das bolsas;

18.2 Sugere-se iniciar com a seguinte sequência de confecção das bolsas:

- Aorta e VCS, com polipropileno 5-0 e 6-0, respectivamente e;
- Bolsa da cardioplegia anterógrada com polipropileno 5-0 (o uso de parada cardíaca e cardioplegia são opcionais);

18.3 Após alcançado o valor ideal do TCA, proceder com a canulação da aorta e VCS;

	CIRURGIA DE FONTAN	Código da Norma:	PTC.INC.020
		Versão:	0
		Página:	14 de 20

18.4 Após garantida a canulação dessas vias para início da CEC, confeccionar a bolsa da VCI, preferencialmente com polipropileno 5-0 e posterior canulação da mesma;

18.5 Postergar a confecção da bolsa da VCI após entrada em CEC diminui a pressão no átrio direito e mobilização do coração para exposição da VCI sem causar instabilidade hemodinâmica no paciente.

19 FIOS DE SUTURA

19.1 A escolha dos tamanhos dos fios de prolene deve ser orientada de acordo com o protocolo estabelecido para a pediatria;

19.2 As anastomoses deverão ser confeccionadas preferencialmente com polipropileno 5-0, 6-0 ou 7-0.

20 CARDIOPLEGIA

20.1 A cirurgia normalmente é realizada com uso de circulação extracorpórea sem clampeamento da aorta e cardioplegia, entretanto, dependendo do caso, pode ser necessário lançar mão dessas estratégias;

20.2 A solução de cardioplegia deve ser a Del Nido e o volume administrado deve estar de acordo com o preconizado no PROT.CLIN.006 USO DA CARDIOPLEGIA DEL NIDO NAS CIRURGIAS PEDIÁTRICAS;

21 FENESTRAÇÃO

21.1 O cirurgião avaliará a necessidade de realização da fenestração, considerando A fenestração pode ou não ser realizada a critério do cirurgião. Considerar realizar a fenestração na presença de um ou mais dos seguintes critérios:

- Pressão arterial média de artéria pulmonar maior ou igual a 15 (18?) mmHg;
- Pressão diastólica final maior ou igual a 12 ou 14 mmHg;
- Regurgitação valvar AV moderada ou grave;
- Distorção da artéria pulmonar;

	CIRURGIA DE FONTAN	Código da Norma:	PTC.INC.020
		Versão:	0
		Página:	15 de 20

- Resistência vascular pulmonar maior ou igual a 4 unidades Woods;
- Obstrução ao fluxo ventricular;
- Anatomia complexa
- Disfunção ventricular (FE de 45% ou menor);
- Tempo de circulação extracorpórea maior que 120 min;

22 TEMPERATURA DO PACIENTE DURANTE A CIRURGIA

22.1 A temperatura a ser considerada no momento intraoperatório é a esofágica e o seu manejo dependerá da gravidade anatômica e complexidade cirúrgica;

22.2 Monitorar a temperatura do paciente durante a cirurgia de acordo a estratificação de risco, quadro 3;

QUADRO 3 – MANEJO DA TEMPERATURA DURANTE A CIRURGIA CONFORME O SCORE DA CIRURGIA

MANEJO DA TEMPERATURA DURANTE A CIRURGIA	
Cirurgias de baixo risco	Temperatura esofágica entre 32º a 34º.
Cirurgias de risco moderado	Temperatura esofágica entre 28º e 32º.
Cirurgias de alto risco e com necessidade de parada circulatória	Temperatura esofágica e retal entre 18º e 25º (dependerá do tempo necessário de parada circulatória e da realização de perfusão cerebral seletiva).

23 HEMOSTASIA

23.1 O uso dos hemostáticos é opcional e fica a critério do cirurgião;

23.2 Os agentes hemostáticos sintéticos na forma líquida (ex. cola biológica) devem ser aplicados, preferencialmente, antes do desclampamento da artéria pulmonar e a soltura dos cadarços das veias cavas, a fim de permitir melhor controle da hemostasia;

23.3 O agente hemostático sintético sólido e absorvível (ex. surgicel) deverá ser utilizado de acordo com o grau de sangramento apresentado durante a revisão de hemostasia;

23.4 O volume utilizado desses agentes dependerá do nível de sangramento apresentado durante o ato cirúrgico, ficando a critério do cirurgião.

	CIRURGIA DE FONTAN	Código da Norma:	PTC.INC.020
		Versão:	0
		Página:	16 de 20

24 ECOCARDIOGRAMA TRANSESOFÁGICO INTRA-OPERATÓRIO

24.1 O Médico Ecocardiografista Pediátrico deve realizar o ecocardiograma transesofágico durante a cirurgia avaliando os parâmetros descritos no Quadro 4;

QUADRO 4 PARÂMETROS E ITENS A SEREM AVALIADOS DURANTE O ECOCARDIOGRAMA TRANSESOFÁGICO INTRA-OPERATORIO

PARAMETRO	AVALIAÇÃO
Situs cardíaco/ Situs visceral/ Drenagem venosa sistêmica	▪ Drenagem das veias supra-hepáticas ▪ Drenagem da veia cava inferior ▪ Tamanho da veia cava inferior
Átrio	▪ Situs atrial. ▪ Avaliar comunicação interatrial (defeito do septo atrial). ▪ Fluxo - restritivo ou não ▪ Avaliar presença de trombo intra-atrial.
Valvas atrioventriculares	▪ Avaliar conexão átrio-ventricular. ▪ Avaliar estenose ou regurgitação valvar.
Septo interventricular	▪ Avaliar presença de comunicação interventricular (defeito do septo ventricular). ▪ Tamanho ▪ Tipo ▪ Fluxo – restritivo ou não ▪ Quantidade
Ventrículo(s)	✓ Morfologia ventricular. ✓ Avaliar função ventricular qualitativa pré e pós-imediato da cirurgia. ▪ Para os pacientes com disfunção ventricular prévia a cirurgia, deve ser considerada a avaliação quantitativa da função ventricular de acordo com o tipo de ventrículo sistêmico. ▪ Ventrículo direito sistêmico: TAPSE, tecidual ▪ Ventrículo esquerdo sistêmico: tecidual ▪ Doppler das válvulas AV
Trato de saída do ventrículo sistêmico/ conexão ventrículo - arterial/ aorta	✓ Obstrução do trato de saída do ventrículo sistêmico. ✓ Coarctação residual.
Via do Fontan	✓ Patência das vias superior e inferior (conexão da cirurgia de Glenn e tubo da cirurgia de Fontan). ✓ Presença de trombo: ▪ Intra-atrial ▪ Interior do tubo da cirurgia de Fontan ✓ Avaliação das artérias pulmonares (artéria pulmonar principal/ artéria pulmonar direita/ artéria pulmonar esquerda) ▪ Conexão das artérias pulmonar direita e esquerda com a artéria principal ▪ Patência da via anterógrada pulmonar (artéria pulmonar principal e válvula pulmonar) ▪ Tamanho da artéria pulmonar direita e esquerda e se há áreas de estenose ou obstrução ao fluxo. ▪ Fluxos e gradientes na artéria pulmonar direita e esquerda

	CIRURGIA DE FONTAN	Código da Norma:	PTC.INC.020
		Versão:	0
		Página:	17 de 20

Fontes de shunt	✓ Colaterais (veno-venosas/ artério-venosas). ✓ Avaliação do tamanho e funcionamento da fenestração na cirurgia de Fontan.
-----------------	---

25 TRANSPORTE INTRAHOSPITALAR E PASSAGEM DE CASO NA UTI

25.1 A Equipe Multidisciplinar deve realizar o transporte intra-hospitalar de todos os pacientes submetidos a procedimentos eletivos com utilização de anestesia. POP.ENF.002 Transporte Intra-Hospitalar de Pacientes.

25.2 O Anestesista deve realizar o *handover* em conjunto com equipe de enfermagem, fisioterapia e médico, reportando informações necessárias; POP.ANEST. 006 Visita Pré e Pós Anestésica na Cirurgia Cardiopediátrica.

PÓS-OPERATÓRIO IMEDIATO DA CIRURGIA DE FONTAN

26 PÓS-OPERATÓRIO DA CIRURGIA DE FONTAN

26.1 O atendimento pós operatório dos pacientes de fontan deve respeitar o preconizado no POP.FONTAN.XXX PÓS-OPERATÓRIO DA CIRURGIA DE FONTAN.

27 PROTOCOLO DE FISIOTERAPIA

27.1 O Fisioterapeuta deve atuar no pós-operatório dos pacientes submetidos à cirurgia de Fontan de acordo com o preconizado no POP.FONTAN.001 ATUAÇÃO FISIOTERAPÊUTICA NA CIRURGIA DE FONTAN.

28 ATENDIMENTO NUTRICIONAL PÓS-OPERATÓRIO

28.1 A desnutrição, o comprometimento imunológico e proteico pode ser causado pela toracocentese repetida ou contínua ou pela drenagem pleural, sendo as principais complicações nutricionais dos derrames pleurais pós-operatórios devido as grandes perdas de fluidos, eletrólitos, proteínas, lipídios e linfócitos, que podem causar desidratação, deficiências nutricionais e disfunção imunológica associados à morbidade o que contribui para deteriorar mais rapidamente o estado nutricional.

	CIRURGIA DE FONTAN	Código da Norma:	PTC.INC.020
		Versão:	0
		Página:	18 de 20

28.2 O **Nutricionista** deve atuar no pré e pós operatório de pacientes submetidos à cirurgia de fontan de acordo com o preconizado no POP.FONTAN.002 Atendimento Nutricional aos Pacientes submetidos à Cirurgia de Fontan.

29 PROTOCOLO DE TERAPIA OCUPACIONAL

29.1 O Terapeuta Ocupacional deve atuar no pós operatório de pacientes submetidos à cirurgia de fontan de acordo com o preconizado no POP.FONTAN.003 ATENDIMENTO DE TERAPIA OCUPACIONAL NA CIRURGIA DE FONTAN.

PÓS-OPERATÓRIO TARDIO DA CIRURGIA DE FONTAN

30 AVALIAÇÃO DE FALÊNCIA DA CIRCULAÇÃO DE FONTAN NO PÓS OPERATORIO TARDIO

30.1 Pacientes que tipicamente evoluem com falência da circulação de Fontan apresentam um gradiente transpulmonar alto com baixo débito cardíaco no centro cirúrgico ou dentro das primeiras 24-48h;

30.2 Durante este período, manobras para reduzir a resistência vascular pulmonar, enquanto a pré-carga ventricular é mantida podem ser tentadas;

30.3 O sinal mais importante de falência da circulação de Fontan seja o baixo débito cardíaco com ascite.

30.4 O **Médico Assistente** deve considerar realizar o *take down* da cirurgia de Fontan se as manobras não forem suficientes;

- Ressuscitação volêmica
- Uso de vasodilatadores pulmonares
- Tratamento da disfunção ventricular;
- Sincronização AV;
- Fenestração do tubo do Fontan;

30.5 Avaliar o score de risco de falência do Fontan.

	CIRURGIA DE FONTAN	Código da Norma:	PTC.INC.020
		Versão:	0
		Página:	19 de 20

31 CRITÉRIOS PARA FECHAMENTO PERCUTÂNEO DE FENESTRAÇÃO DO FONTAN

31.1 O Médico Hemodinamicista deve considerar fechamento da fenestração por dispositivo transcater após a cirurgia de Fontan conforme indicação para o procedimento;

- Saturação de oxigênio persistentemente <90%;
- Evento tromboembólico documentado;
- Intolerância ao exercício.

31.2 Avaliar as condições clínicas do paciente antes de realizar cateterismo para fechamento percutâneo da fenestração considerando;

- < 6 meses pós-cirurgia de Fontan;
- Pós-operatório imediato complicado com quilotórax ou derrame pleural prolongado;
- Sinais de congestão venosa sistêmica;
- Disfunção ventricular;
- Regurgitação valvar AV grave;
- Obstrução no conduto e/ou artérias pulmonares (considerar tratamento percutâneo, podendo ser no mesmo procedimento);
- Coarctação ou outra obstrução sistêmica (também pode ser tratada no mesmo procedimento);
- Arritmias com repercussão hemodinâmica;
- Enteropatia perdedora de proteínas ou sinais de disfunção hepática.

31.3 Caso haja indicação do procedimento realizar o cateterismo para fechamento percutâneo da fenestração;

31.4 Considerar as contraindicações hemodinâmicas para fechamento percutâneo da fenestração durante o cateterismo;

- Pressão venosa sistêmica ≥ 18 mmHg (ideal <15mmHg);
- Pressão venosa sistêmica >15mmHg e <18mmHg, porém com colaterais veno-venosas;
- Presença de obstruções não tratadas;

	CIRURGIA DE FONTAN	Código da Norma:	PTC.INC.020
		Versão:	0
		Página:	20 de 20

- Índice cardíaco <2 L/min/m²;
- Teste de oclusão com balão;
- Aumento da pressão venosa sistêmica > 4mmHg;
- Queda do IC > 20%.

VARIÁVEL	BAIXO RISCO	MÉDIO RISCO	ALTO RISCO
RVP (unidades Woods/m ²)	< 2	2-4	> 4
PAP média (mmHg)	< 15	15-20	> 20
PDFVE (mmHg)	< 8	8-12	> 12
FE (%)	> 60	45-60	< 45
Obstrução do fluxo de saída sistêmico	<10 mmHg gradiente VE-Ao	Para AT com TGA: 1. Gradiente > 10 mmHg do ventrículo principal para Ao. 2. Diâmetro do DSV < 0,5 x o diâmetro do anel aórtico ao ecocardiograma ou angiografia.	