



MINISTÉRIO DA SAÚDE
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA
COORDENAÇÃO DE ENSINO E PESQUISA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS CARDIOVASCULARES

RENATA MEDINA DOS SANTOS

CIRURGIA DE FONTAN: estudo retrospectivo de casos do Instituto Nacional de
Cardiologia anos 2007-2020

RIO DE JANEIRO

2023

RENATA MEDINA DOS SANTOS

CIRURGIA DE FONTAN: estudo retrospectivo de casos do Instituto Nacional de Cardiologia anos 2007-2020

Dissertação de Mestrado apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Ciências Cardiovasculares, do Instituto Nacional de Cardiologia, como pré-requisito à obtenção do título de Mestre em Ciências Cardiovasculares.

Orientadora: Cristiane da Cruz Lamas
Coorientador: Denoel Marcelino de Oliveira

RIO DE JANEIRO

2023

S237c Santos, Renata Medina dos.

Cirurgia de Fontan: estudo retrospectivo de casos
no Instituto Nacional de Cardiologia anos 2007-2020 /
Renata Medina dos Santos – Rio de Janeiro, 2023.
88 f.

Dissertação (Mestrado Profissional em Ciências
Cardiovasculares). Instituto Nacional de Cardiologia –
INC

- | | |
|----------------------------|-----------------|
| 1. Cirurgia de Fontan. | 2. Mortalidade. |
| 3. Cardiopatias Congênitas | I. Título. |

RENATA MEDINA DOS SANTOS

**CIRURGIA DE FONTAN: estudo retrospectivo de casos no Instituto Nacional de
Cardiologia anos 2007-2020**

Dissertação de Mestrado apresentada
ao Programa de Pós-Graduação em
Ciências Cardiovasculares, do Instituto
Nacional de Cardiologia, como pré-
requisito à obtenção do título de Mestre
em Ciências Cardiovasculares.

Aprovada em: 27/02/2023

Banca Examinadora:

Prof. Dra. Cristiane Da Cruz Lamas - Orientadora
Instituto Nacional de Cardiologia

Prof. Dr Denoel Marcelino de Oliveira - Coorientador
Instituto Nacional de Cardiologia

Prof. Dr. Luiz Fernando Rodrigues Junior
Membro interno
Instituto Nacional de Cardiologia

Prof. Dr. Luiz Fernando Canêo
Membro externo
Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da
Universidade de São Paulo (INCOR)

Prof. Dr. Leonardo Augusto Miana
Membro externo (suplente)
Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da
Universidade de São Paulo (INCOR)

Prof. Dra. Fabíula Schwartz de Azevedo
Membro interno
Instituto Nacional de Cardiologia

Prof. Dra. Tereza Cristina Felipe Guimarães
Membro interno (suplente)
Instituto Nacional de Cardiologia

A **Deus**, por me abençoar com a graça de realizar essa pesquisa com a força do amor; concedendo-me inteligência e sabedoria nesse caminhar.

Aos meus pais José (in memorian) e Neide, meu vovô Paulo (in memorian) e à minha irmã Isis, por me estimularem a buscar a excelência, sendo modelos de coragem, inteligência, trabalho e honestidade a serviço do próximo.

Aos meus afilhados Giovani, Luísa e Vittorio, meus padrinhos Silvio e Marilene, à minha prima Priscila Firmino e a todos os amigos com os quais tenho o privilégio de saborear a vida.

A Josani Gonçalves Coutinho de Queiroz, instrumentadora Jo, minha referência profissional na cirurgia cardiovascular, a qual me ensina em cada cirurgia e no conviver como oferecer o melhor para todos pacientes em um ambiente de respeito e alegria.

Aos mentores Andrey José de Oliveira Monteiro e Carlos Eduardo Pereira Dantas, eu seria incapaz de imaginar melhores cirurgiões para aprofundar na técnica, na ética e em como usar a ciência em benefício dos doentes; e desse modo amar ao próximo.

Ao Dr. José Athayde, cujo conhecimento transborda e com isso pude aprender mais sobre as cardiopatias congênitas e como liderar imitando o Cristo.

Ao Pe. Túlio, o qual por meio da Santa Igreja Católica e Apostólica me orienta a buscar ser sal e luz no mundo.

AGRADECIMENTOS

Aos pacientes e aos que os amam por confiarem de alguma forma no sistema de saúde.

À minha orientadora Dra. Cristiane Da Cruz Lamas por compartilhar sua vasta experiência e conhecimentos comigo.

A todos os profissionais do INC, cujo trabalho e preenchimento dos prontuários possibilitou que eu pudesse coletar os dados retrospectivamente.

Aos membros das bancas de qualificação e defesa desta pesquisa pela disponibilidade, generosidade e contribuições.

Aos colegas de classe e professores das aulas teóricas do mestrado, cujo ambiente e companheirismo me estimularam a desenvolver as habilidades necessárias para a conclusão desse trabalho.

À equipe do arquivo de prontuário do INC, cujo trabalho possibilitou o levantamento dos dados para essa pesquisa.

RESUMO

Introdução: A cirurgia de Fontan é um tratamento para um grupo heterogêneo de pacientes que apresentam corações funcionalmente univentriculares, representando aproximadamente 10% de todas as cardiopatias congênitas. Há publicações de resultados mostrando decréscimo na mortalidade precoce de pacientes submetidos a cirurgia de Fontan ao longo do tempo em países desenvolvidos, porém há poucos relatos dos desfechos de morbimortalidade da cirurgia de Fontan em países em desenvolvimento.

Objetivos: O objetivo desse estudo é descrever o perfil dos pacientes pediátricos submetidos à cirurgia de Fontan em hospital público federal de referência para cardiopatias congênitas complexas no Brasil.

Método: Estudo observacional retrospectivo em centro único, por meio de revisão de prontuário de todas as crianças submetidas à cirurgia de Fontan, no período de agosto de 2007 até julho de 2020.

Resultados: No período, 78 crianças foram submetidas à cirurgia de Fontan com conduto extracardíaco, sendo 52,6% do sexo feminino. A apresentação morfológica predominante foi atresia da valva tricúspide (55,1%), seguida de atresia pulmonar (43,6%) e estenose pulmonar (26,9%). A idade média no momento da cirurgia foi de $12,1 \pm 3,2$ anos. Todos os pacientes haviam sido submetidos a cirurgia da anastomose cavo-pulmonar bidirecional, esta com mediana de idade de 2,3 [1,6; 5,0] anos. Hematócrito médio pré-Fontan foi de $56,9 (\pm 5,0) \%$ e saturação média de oxigênio de $78,6 (\pm 7,4) \%$. A mediana da renda familiar foi de 1,8 [1,2; 2,6] salários mínimos. A mortalidade em 30 dias foi de 10/77 (13,0%). No teste de associação houve diferença de mortalidade em 30 dias entre os pacientes submetidos à cirurgia de Fontan até o ano de 2015 (22,9%) e depois de 2015 (4,8%), ($p=0,037$). Houve também diferença no percentual de pacientes extubados no centro cirúrgico entre esses dois períodos respectivamente 2,9% e 47,6% ($p=0,001$). Apenas insuficiência renal pós-operatória (22,9% vs. 4,8%, $p=0,037$) e diálise pós-operatória (19,4 vs. 2,4%, $p=0,021$) foram diferentes entre os períodos, sendo mais frequente no primeiro.

Conclusões: Embora a média de idade do paciente durante a cirurgia de Fontan tenha sido elevada, houve decréscimo da mortalidade precoce ao longo do tempo e aumento do número de pacientes extubados no centro cirúrgico, concomitante ao aumento do número de cirurgias por ano.

Palavras-chave: cirurgia de Fontan; Mortalidade; Cardiopatias Congênitas, Coração Univentricular, Brasil

ABSTRACT

Introduction: Fontan surgery is a treatment for a heterogeneous group of patients who have functionally univentricular hearts, representing nearly 10% of all congenital heart defects. There are publications of results showing a decrease in early mortality of patients undergoing Fontan surgery over time in developed countries, but there are few reports of morbimortality outcomes of Fontan surgery in developing countries.

Objectives: The aim of this study is to describe the profile of pediatric patients who underwent Fontan surgery in a reference federal public hospital for complex congenital heart diseases in Brazil.

Method: Retrospective observational study in a single center, through a review of the medical records of all children who underwent Fontan surgery, from August 2007 to July 2020.

Results: During the period, 78 children underwent Fontan surgery with an extracardiac conduit, 52.6% of whom were female. The predominant morphological presentation was tricuspid valve atresia (55.1%), followed by pulmonary atresia (43.6%) and pulmonary stenosis (26.9%). Mean age at surgery was 12.1 ± 3.2 years. All patients had undergone bidirectional cavo-pulmonary anastomosis surgery, the latter with a median age of 2.3 [1.6; 5.0] years. Mean pre-Fontan hematocrit was $56.9 (\pm 5.0)\%$ and mean oxygen saturation $78.6 (\pm 7.4)\%$. The median family income was 1.8 [1.2; 2.6] minimum wages. The 30-day mortality was 10/77 (13.0%). In the association test, there was a difference in 30-day mortality between patients who underwent Fontan surgery before the year 2015 (22.9%) and after 2015 (4.8%) ($p=0.037$). There was also a difference in the percentage of patients extubated in the operating room between these two periods, respectively 2.9% and 47.6% ($p=0.001$). Only postoperative renal failure (22.9% vs. 4.8%, $p=0.037$) and postoperative dialysis (19.4 vs. 2.4%, $p=0.021$) were different between periods, with more frequent in the former.

Conclusions: Although the mean age of the patient during Fontan surgery was high, there was a decrease in early mortality over time and an increase in the number of patients extubated in the operating room, concomitant with the increase in the number of surgeries per year.

Keywords: Fontan Procedure; Mortality; Congenital Heart Defects; Univentricular Heart; Brazil

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1 – Desenho esquemático mostrando os três tipos de técnicas da cirurgia de Fontan.	22
Figura 2 – Desenho esquemático mostrando a confecção de fenestração na cirurgia de Fontan com tubo extracardíaco.	24
Figura 3 – Mortalidade precoce após a cirurgia de Fontan ao longo dos anos 1968 e 2015.	38
Gráfico 1 – Número de óbitos e número de pacientes submetidos à Cirurgia de Fontan por ano, no período de Agosto/2007 – Julho/2020	62
Gráfico 2 – Curva de sobrevida em 30 dias (percentual) das crianças submetidas à cirurgia de Fontan, Instituto Nacional de Cardiologia, Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020	64
Gráfico 3 – Curva livre de reinternação (probabilidade) relacionada à cardiopatia congênita e cirurgia vs. tempo em dias em 67 crianças submetidas à cirurgia de Fontan, INC, 2007-2020	66
Gráfico 4 – Curva de sobrevida percentual até o final do seguimento vs. tempo em dias em 78 crianças submetidas à cirurgia de Fontan, INC, 2007-2020	67

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 - Características da população das crianças submetidas à cirurgia de Fontan, Instituto Nacional de Cardiologia, (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020	53
Tabela 2 - Características ecocardiográficas da população das crianças submetidas à cirurgia de Fontan, Instituto Nacional de Cardiologia, (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020	54
Tabela 3 - Regiões político-administrativas do Estado do Rio de Janeiro conforme cidade de moradia das crianças submetidas à cirurgia de Fontan, Instituto Nacional de Cardiologia, (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020	55
Tabela 4 - Dados sócio-demográficos das crianças submetidas à cirurgia de Fontan, Instituto Nacional de Cardiologia, (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020	56
Tabela 5 - Escolaridade dos responsáveis das crianças submetidas à cirurgia de Fontan, Instituto Nacional de Cardiologia, (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020	56
Tabela 6 - Características intraoperatórias de crianças submetidas à cirurgia de Fontan, Instituto Nacional de Cardiologia, (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020	57
Tabela 7 - Características pós-operatórias intra-hospitalares de crianças submetidas à cirurgia de Fontan, Instituto Nacional de Cardiologia, (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020.	59
Tabela 8 - Complicações pós-operatórias intra-hospitalares de crianças submetidas à cirurgia de Fontan, Instituto Nacional de Cardiologia, (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020	61
Tabela 9 - Características pós-operatórias intra-hospitalares de crianças submetidas à cirurgia de Fontan, Instituto Nacional de Cardiologia, (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020	62
Tabela 10 - Causas de óbito intra-hospitalar do pós-operatório das crianças submetidas à cirurgia de Fontan no Instituto Nacional de Cardiologia, (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020	63
Tabela 11 - Características do seguimento de crianças submetidas à cirurgia de Fontan no Instituto Nacional de Cardiologia (INC), (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020	65
Tabela 12 - Comparação entre as variáveis intra-operatórias e a drenagem prolongada em crianças submetidas à cirurgia de Fontan no Instituto Nacional de Cardiologia, (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020	69

Tabela 13 - Comparação entre as variáveis intra-operatórias e o tempo de intubação prolongado em crianças submetidas à cirurgia de Fontan no Instituto Nacional de Cardiologia, (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020 70

Tabela 14 - Comparação entre as variáveis óbito, extubação, insuficiência renal, diálise e tempo de drenagem nos períodos até 2015 e após 2015 em crianças submetidas à cirurgia de Fontan no Instituto Nacional de Cardiologia, (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020 71

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

BAP	Bandagem da artéria pulmonar
BTT	Blalock-Thomas-Taussig
CCPT	Conexão cavopulmonar total
CEC	Circulação extracorpórea
DC	Débito cardíaco
DP	Desvio padrão
HR	Hazard Ratio
IC	Intervalo de Confiança
INC	Instituto Nacional de Cardiologia
NYHA	<i>New York Heart Association</i>
OR	<i>Odds ratio</i>
p	Valor-p
PMAP	Pressão média da artéria pulmonar
PTFE	Politetrafluoretileno
Q1	Primeiro quartil
Q3	Terceiro quartil
SO ₂ %	Percentual de saturação de oxigênio
UTI	Unidade de tratamento intensivo
VD	Ventrículo direito
VE	Ventrículo esquerdo
vs.	Versus

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	15
2 REFERENCIAL TEÓRICO	18
2.2 TÉCNICAS DA CIRURGIA DE FONTAN	23
2.2.1 <i>Fenestração do conduto</i>	24
2.4 IDADE E PESO DO PACIENTE	26
2.5 FUNÇÃO VENTRICULAR E MORFOLOGIA DO VENTRÍCULO PRINCIPAL	27
2.6 PROCEDIMENTO PRÉVIOS À CIRURGIA DE FONTAN	28
2.7 FUNÇÃO RENAL DE BASE	30
2.9 CARACTERÍSTICAS SOCIODEMOGRÁFICAS: IDADE DA MÃE E RENDA	31
2.10 PÓS-OPERATÓRIO IMEDIATO	31
2.11 ARRITMIAS	32
2.12 TROMBOEMBOLISMO	33
2.13 TEMPO DE VENTILAÇÃO MECÂNICA	34
2.14 TEMPO DE DERRAME PLEURAL PROLONGADO	35
2.15 READMISSÃO HOSPITALAR	36
2.16 MORTALIDADE E MORBIDADE	37
3 OBJETIVOS	40
3.1 OBJETIVO GERAL	40
3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	40
4 MÉTODO	41
4.1 CONSIDERAÇÕES ÉTICAS	42
4.3 ANÁLISE DOS DADOS	42
4.3 DEFINIÇÃO DAS VARIÁVEIS ANALISADAS	43
4.3.1 <i>Variáveis pré-operatórias</i>	43
4.3.2 <i>Variáveis intra-operatórias</i>	47
4.3.3 <i>Varáveis pós-operatórias</i>	47
4.3.4 <i>Informações de seguimento após alta hospitalar</i>	50
4.3.5 <i>Seguimento de reinternação</i>	50
5 RESULTADOS	52
5.1 CARACTERÍSTICAS GERAIS DA POPULAÇÃO	52
5.2 CARACTERÍSTICAS DA CIRURGIA	56
5.3 CARACTERÍSTICAS PÓS-OPERATÓRIAS INTRA-HOSPITALARES	58
5.4 CARACTERÍSTICAS DO SEGUIMENTO TARDIO DO PÓS OPERATORIO	64
6 DISCUSSÃO	72
7 PERSPECTIVAS FUTURAS	79
8 LIMITAÇÕES	80
9 CONCLUSÕES	81
REFERÊNCIAS	82
ANEXOS	87

1 INTRODUÇÃO

Os corações funcionalmente univentriculares representam aproximadamente 10% de todas as cardiopatias congênitas¹, e esta situação é caracterizada pela impossibilidade ou desaconselhamento da reconstrução cirúrgica para um coração funcionalmente biventricular com a circulação pulmonar e sistêmica separadas².

Havendo somente um ventrículo funcional, o objetivo da chamada circulação Fontan, é permitir que esse ventrículo supra a circulação sistêmica e que o retorno venoso seja conectado diretamente à artéria pulmonar. O tratamento é realizado de forma estagiada³ com múltiplas cirurgias.

A anatomia cardíaca desses pacientes é diversa; embora todos tenham somente um ventrículo funcional, o fluxo sanguíneo que vai para o pulmão poderá ser balanceado, de hipofluxo ou de hiperfluxo. Os pacientes com hipofluxo ou hiperfluxo poderão ser submetidos a cirurgia prévias visando um fluxo pulmonar balanceado. No hipofluxo é recomendada a cirurgia de Blalock-Thomas-Taussig (BTT) modificada, que é a anastomose da artéria subclávia à artéria pulmonar. Já quando há hiperfluxo, é realizada a cirurgia de bandagem de artéria pulmonar (BAP). Dessa forma, essas cirurgias podem ser necessárias ou não, ainda no período de resistência pulmonar elevada.

Em qualquer que seja a apresentação da anatomia cardíaca, o paciente com ventrículo único funcional, já com a resistência pulmonar menor, com cerca de quatro a seis meses de vida, será submetido a um primeiro estágio. O estágio consiste na anastomose entre a veia cava superior e a artéria pulmonar (cirurgia de Glenn) visando melhorar a oxigenação e reduzir a sobrecarga de volume para o ventrículo principal. No último estágio, completa-se a circulação Fontan com a conexão da veia cava inferior a artéria pulmonar, configurando a anastomose cavo-pulmonar total ou cirurgia de Fontan.

As vantagens da conexão cavo-pulmonar total, a cirurgia de Fontan, incluem a estabilização do débito cardíaco, a resolução da sobrecarga volumétrica ventricular e a aproximação da oxigenação arterial a valores quase normais, cujo custo é uma fisiologia anormal que depende de uma elevada pressão venosa sistêmica que supere a resistência vascular pulmonar⁴.

Os pacientes submetidos à cirurgia de Fontan são um grupo heterogêneo, com diferentes cardiopatias congênitas de base e tendo sido submetidos a procedimentos prévios, principalmente a cirurgia de Glenn, realizada pela mesma via de acesso, a esternotomia mediana. Tais características configuram complexidade e risco à cirurgia de Fontan. Ao longo dos anos, a cronicidade da hipertensão do sistema venoso e do débito cardíaco (DC) subótimo levam a disfunção de órgãos alvo ao longo do tempo⁴.

Por meio de revisão sistemática internacional com o levantamento dos dados publicados em cinco décadas de cirurgia de Fontan, Kverneland, Kramer e Ovroutski concluíram que houve claro decréscimo na mortalidade precoce da cirurgia de Fontan ao longo do tempo e tendência de melhora da curva de sobrevida em longo prazo. Com a melhora da mortalidade precoce relatada na maioria em centros de países desenvolvidos busca-se avançar no manejo pós operatório da cirurgia de Fontan por meio da diminuição da morbidade precoce e tardia⁵.

A instituição em que se realiza o procedimento é um forte preditor independente de tempo de internação hospitalar (período entre a cirurgia e a alta hospitalar) após a cirurgia de Fontan, embora não tenha sido possível determinar qual prática entre os centros é a causa desses resultados⁶. Em estudo brasileiro de centro único com 420 pacientes submetidos à cirurgia de Fontan, Caneo et al. ressaltaram a importância de se planejar e determinar cada passo da circulação de Fontan estagiada, programando antecipadamente ao invés de serem tomadas condutas baseadas no aparecimento de sintomas⁷. Cada centro possui um vasto espectro de desfechos clínicos após a cirurgia de Fontan⁸. Portanto, instituições de saúde investem em melhorar os desfechos de morbimortalidade precoce da cirurgia de Fontan, enfatizando a importância do conhecimento local.

O Instituto Nacional de Cardiologia (INC), localizado na cidade do Rio de Janeiro, é referência do Ministério da Saúde no tratamento das cardiopatias complexas sendo o principal responsável em quantidade de procedimentos do Sistema Único de Saúde na área cardiovascular no estado do Rio de Janeiro e o segundo centro público que mais realiza cirurgias de cardiopatias congênitas no Brasil⁹.

O conhecimento da realidade de cada centro é relevante, especialmente no manejo das cardiopatias congênitas, devido à complexidade, raridade e singularidade dos casos. Desse modo, o objetivo desse estudo é descrever uma série de casos de pacientes pediátricos submetidos a cirurgia de Fontan no INC, no período de agosto

de 2007 até julho de 2020, apresentando o perfil desses pacientes e avaliando a mortalidade ao longo do período.

2 REFERENCIAL TEÓRICO

A cirurgia de Fontan é o epônimo para a cirurgia de anastomose cavopulmonar total; trata-se de uma técnica única para diversas patologias da anatomia cardiovascular congênita, cuja apresentação anatômica é de ventrículo único. Os corações funcionalmente univentriculares representam aproximadamente 10% de todas as cardiopatias congênitas¹. Fontan e Baudet relataram dois casos bem sucedidos em 1971, inicialmente por meio de anastomose atriopulmonar sendo ambos os pacientes portadores de atresia tricúspide¹⁰.

Gewilling e Brown ao falar da circulação Fontan relembram que o sistema cardiovascular normal é constituído por duas bombas sincronizadas que impulsionam sangue para o leito pulmonar e sistêmico; já na circulação Fontan não há bomba propulsora na artéria pulmonar, uma vez que o sistema venoso está diretamente conectado a artéria pulmonar⁸.

Kouchoukos et al. caracterizam a fisiologia do ventrículo único pela impossibilidade ou desaconselhamento da reconstrução cirúrgica para um coração funcionalmente biventricular com a circulação pulmonar e sistêmica separadas². Rychick et al. caracteriza a circulação Fontan por uma pressão venosa sistêmica elevada cronicamente e um débito cardíaco (DC) subótimo na ausência de um ventrículo subpulmonar¹¹.

David J. Barron no capítulo sobre desvio cavo-pulmonar e circulação Fontan, menciona que a cirurgia de Fontan é referida como um procedimento “paliativo” uma vez que não corrige a circulação; no entanto, a cirurgia é definitiva para o indivíduo e oferece razoável qualidade de vida. Dessa forma, a conotação negativa da palavra “paliativo”, em um senso comum de cuidado de final de vida, é uma descrição inadequada e deve ser evitada¹².

Santos et al. menciona que o termo coração univentricular é impreciso, vez que há, na maioria das vezes dois ventrículos estão presentes (esquerdo e direito), um de maior e outro de menor tamanho, chamados de câmara principal e o outro câmara rudimentar respectivamente, não significando que os pacientes possuam apenas um ventrículo. O verdadeiro ventrículo único, que há apenas uma câmara principal e ausência de câmara rudimentar é de difícil determinação de suas características anatômicas, como tipo de trabeculações ou tecido de condução e pouco comum¹³.

O sangue proveniente do ventrículo dominante flui para o leito vascular pulmonar ou sistêmico; o volume de fluxo será maior para o leito com menor resistência, desse modo, não havendo obstruções nas vias de saída pulmonar ou sistêmica ou doença vascular pulmonar, o fluxo de sangue pulmonar será maior¹⁴.

Haverá mistura do sangue oxigenado no interior do coração e consequentemente baixa saturação de oxigênio, sendo o miocárdio submetido a esse meio cronicamente hipoxêmico¹¹.

Na história natural da doença, a sobrevida tem relação importante com o fluxo pulmonar: um baixo fluxo gera cianose e hipoxia, e 90% morrem no primeiro ano; nos casos de fluxo pulmonar normal ou alto, a história natural pode ser mais favorável, havendo relação dinâmica e importante com a persistência ou não da comunicação interventricular e o estreitamento ou não do infundíbulo; essas variações explicam o fato de que alguns pacientes conseguem chegar à segunda ou terceira década de vida².

O ecocardiograma bidimensional usando o Doppler com fluxo em cores é o exame que permite o diagnóstico anatômico com seus diversos arranjos, definindo entre outros atresias ou estenoses valvares, a câmara ventricular principal e seu grau de disfunção, o grau de hipoplasia da câmara rudimentar, a competência da valva atrioventricular e anomalias do *situs* e outros defeitos associados, se existirem, além de revelar a existência de restrições nas comunicações intracavitárias e seus tamanhos¹³.

Nijres et al. em estudo retrospectivo em centro único nos Estados Unidos da América avaliaram se o ecocardiograma conjuntamente com dados clínicos poderiam prever quais pacientes precisariam de estudo hemodinâmico por meio de cateterização cardíaca e concluíram que o estudo pré - Fontan foi necessário em 70% dos pacientes. Nesses pacientes houve algum diagnóstico novo e/ou a necessidade de alguma intervenção terapêutica, sendo principalmente importante para eliminar fatores de risco como colaterais sistêmico-pulmonares significativas e estenoses das artérias pulmonares¹⁵.

2.1 ESTÁGIOS CIRÚRGICOS PARA A FISIOLÓGIA UNIVENTRICULAR

A cirurgia de Fontan pode ser indicada tanto nos casos de ventrículo hipoplásico com menos de 30% de seu tamanho e função normais (limiar para a não

contribuição do ventrículo na circulação), quanto nos casos de dois ventrículos com tamanho e funcionamento adequados, mas com relações complexas entre esses, as grandes artérias e as comunicações ventriculares, não sendo possível septação².

Somente uma pequena parte dos pacientes com corações univentriculares possui um equilíbrio natural razoável entre o fluxo sistêmico e o fluxo pulmonar, não necessitando intervenção cirúrgica inicial; alguns pacientes apresentarão obstrução importante da via de saída para o pulmão e poderão sofrer cianose grave quando o canal arterial fechar, necessitando de prostaglandina E1 até que um desvio sistêmico pulmonar seja confeccionado, a cirurgia de Blalock-Thomas-Taussig (BTT) modificada¹⁴. Outros pacientes apresentarão hiperfluxo pulmonar e aumento da pressão pulmonar, evoluindo com insuficiência cardíaca congestiva, sendo submetidos ao tratamento paliativo inicial: a bandagem da artéria pulmonar (BAP), cujo objetivo é diminuir o fluxo pulmonar evitando a evolução para hipertensão pulmonar¹³.

A anastomose cavopulmonar superior bidirecional (cirurgia de Glenn) elimina a ineficiência de qualquer desvio realizado no período até os primeiros três meses de idade, uma vez que após esse período a resistência pulmonar diminui o suficiente para permitir que o sangue com pressão venosa tenha força motriz¹⁴. Embora a cirurgia de Glenn seja tradicionalmente indicada entre os quatro e seis meses de idade, o momento ideal é contraditório havendo estudos avaliando pacientes com menos de três meses de vida sendo submetidos a esta cirurgia¹⁶.

Esperava-se que a cirurgia de Glenn fosse uma palição final, porém essas crianças evoluem com aumento da cianose como resposta ao fluxo sanguíneo pulmonar limitado, especialmente durante o exercício, e desse modo a maioria é posteriormente submetida à cirurgia de Fontan; essa abordagem estagiada permite a adaptação progressiva das condições hemodinâmicas e reduz a mortalidade e a morbidade¹⁷.

Os pacientes submetidos à cirurgia de Glenn possuem risco aumentado para formação de fístula arteriovenosa, resultando em dessaturação venosa pulmonar, a prevalência estudada com uso de ecocardiografia com contraste foi de 60%¹⁸. Estudos recentes mostram prevalência de 72% ou 76% a depender do método usado para diagnóstico¹⁹. A embolização terapêutica dessas fístulas pode ser necessária em cerca de um terço dos pacientes que apresentam desvio de fluxo da direita para esquerda e cianose geralmente grave².

Choussat em 1978 descreveu critérios para melhor evolução após a cirurgia de Fontan²⁰:

1. Idade à operação: 4 a 15 anos.
2. Ritmo sinusal.
3. Conexão venosa sistêmica normal.
4. Átrio direito de tamanho normal.
5. Pressão média em tronco pulmonar inferior ou igual a 15 mmHg.
6. Resistência arterial pulmonar inferior a 4 unidades Wood/m².
7. Relação entre os diâmetros do tronco pulmonar e da aorta (TP:Ao) superior a 0,75.
8. Fração de ejeção de Ventrículo Esquerdo superior a 60%.
9. Ausência de insuficiência valvar.
10. Ausência de distorções das artérias pulmonares.

Baixa resistência pulmonar e função ventricular diastólica e sistólica preservada mantem-se como os mais importantes critérios para um resultado cirúrgico satisfatório enquanto alguns dos “dez mandamentos” foram se tornando menos relevantes ao longo do tempo⁵.

Grave distorção do tronco pulmonar, obstrução ao fluxo de saída sistêmico em nível valvar ou subvalvar, regurgitação moderada a grave da valva sistêmica atrioventricular e disfunção grave do ventrículo dominante podem ser consideradas contraindicações à cirurgia de Fontan, sendo o valor de pressão média de artéria pulmonar maior que 15 mmHg característico de um paciente de alto risco para cirurgia de Fontan¹³. A obstrução ao fluxo no trato de saída ventricular não diagnosticado clinicamente foi encontrada em dois de dez casos de óbitos de cirurgia de Fontan submetidos a autópsia²¹. Cabe ressaltar que embora haja fatores de riscos bem conhecidos para a mortalidade precoce e tardia na cirurgia de Fontan, não há um consenso universal sobre os critérios para indicar ou não essa cirurgia⁵.

Caneo et al. em estudo retrospectivo, de centro único brasileiro com 420 pacientes, encontrou, por meio de análise multivariada, que a regurgitação valvar pré-operatória foi fator de risco para mortalidade precoce (OR 3,499, IC 95%:1,566 – 7,817 e p=0,002), com percentuais expressivos de valva atrioventricular única e valva atrioventricular tricúspide apresentando regurgitação moderada a grave, 51/139 (36,7%) e 16/48 (42,1%). Caneo et al. concluiu que se deve evitar, sempre que

possível, que o reparo ou troca da valva seja postergado e realizado somente na cirurgia de Fontan⁷. Mery et al. em estudo com 610 pacientes submetidos à cirurgia de Fontan entre os anos de 1995 e 2016 relataram que a regurgitação moderada a grave da valva atrioventricular está associada a quase três vezes o risco de transplante e morte (OR 2,6, IC 95%: 1,1-6,0 e $p=0,02$)²².

O direcionamento da veia cava inferior para a circulação pulmonar, em contexto de ausência de um ventrículo subpulmonar, expõe o sistema venoso e o sistema linfático a altas pressões, as quais são associadas a complicações agudas e tardias após a cirurgia de Fontan²³.

A cirurgia de Fontan objetiva evitar que o paciente evolua para hipertensão arterial pulmonar, protegendo o leito vascular pulmonar, preservando a função ventricular e permitindo uma saturação arterial de oxigênio normal¹.

A circulação Fontan por não possuir fonte de energia ventricular é considerada um sistema de baixa energia, sendo assim a estagnação e o gasto energético do fluxo desempenham papel essencial²⁴.

Técnicas e estratégias modificaram-se desde a original conexão átrio direito para artéria pulmonar até a conexão cavopulmonar total com ou sem a fenestração⁷.

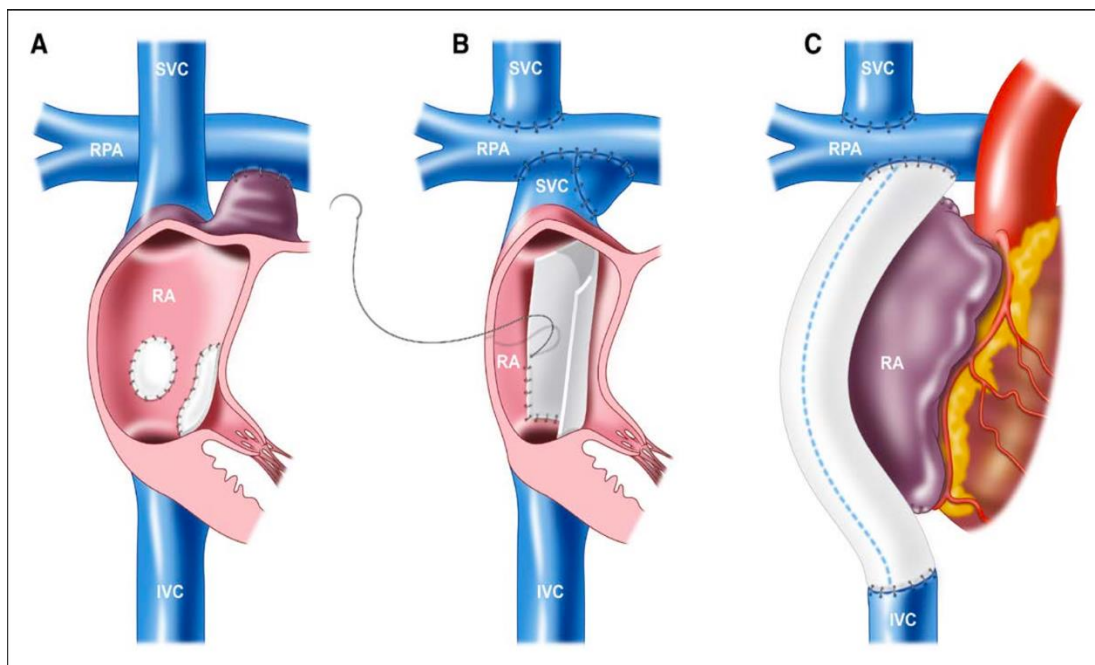


Figura 1– Desenho esquemático mostrando os três tipos de técnicas da cirurgia de Fontan.

A, Conexão atriopulmonar. B, Conexão cavopulmonar total com túnel lateral. C, Conexão cavopulmonar total com conduto extracardíaco. SVC (Superior vena cava): veia cava superior; RPA (right pulmonary artery): artéria pulmonar direita; RA (right atrium): átrio direito e IVC (inferior vena cava): veia cava inferior.

Fonte: Adaptado de Rychik J, Atz AM, Celermajer DS, Deal BJ, Gatzoulis MA, Gewillig MH, et al. Evaluation and Management of the Child and Adult With Fontan Circulation: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2019;140(6):e234-84

Desde a descrição inicial da cirurgia houve diversas melhorias paralelas, tanto do ponto de vista do manejo anestésico, de estratégias de perfusão, de cuidados intra e pós operatórios quanto dos avanços cirúrgicos, que incluem a chamada evolução do "Fontan"²⁵.

A cirurgia de Fontan passou por modificações ao longo do tempo até a criação do conduto extracardíaco, que diminuiu de forma significativa a incidência de arritmias a longo prazo, que era previamente alta e decorrente da dilatação atrial, atriectomia e linhas de sutura atriais²⁶.

2.2 TÉCNICAS DA CIRURGIA DE FONTAN

A mudança na técnica da cirúrgica de Fontan mais recente é o uso de um conduto extracardíaco, no qual o átrio é completamente isolado do circuito Fontan²¹.

A conexão cavopulmonar total com tubo extracardíaco, quando comparada com os outros tipos, apresenta como vantagens teóricas uma dinâmica dos fluidos otimizada, menor frequência de arritmias atriais e o fato de, tecnicamente, ser um procedimento mais fácil de reproduzir. No entanto, a preocupação está no fato de que conduto é artificial e não acompanha o desenvolvimento da criança, sendo também trombogênico²⁴.

A conexão cavopulmonar total com conduto extracardíaco possibilita um tempo de circulação extracorpórea curto e evita a isquemia miocárdica em pacientes que não precisam de procedimentos concomitantes²⁷. Desse modo, há redução das complicações pós-operatórias precoces²⁸.

O conduto extracardíaco possui riscos relacionadas ao uso de um conduto, como o fato de não haver potencial de crescimento, estenose do conduto devido a descamação da íntima e o risco aumentado de tromboembolismo e necessidade de reoperação²⁹. Atualmente a comunidade científica investe em encontrar materiais que ofereçam melhorar dinâmica dos fluídos para esses condutos¹¹.

Modificações nas técnicas da cirurgia de Fontan ao longo de cinco décadas resultaram na substituição da conexão atriopulmonar pela técnica do túnel lateral e posteriormente pelo tubo extracardíaco, sendo esse último a mais frequente

modificação utilizada, sendo realizada em 44% dos pacientes, em revisão sistemática da literatura de de 1971 até 2016⁵.

A geometria da conexão da veia cava inferior para a artéria pulmonar é crucial para uma operação Fontan com fluxo sanguíneo energeticamente eficiente, assim, a perda de energia proveniente das disparidades entre a área da sessão transversal do fluxo sanguíneo, desestimula o uso de conduítes superdimensionados no conduto extracardíaco²⁴.

A cirurgia de Fontan é realizada por toracotomia transesternal mediana, dissecação de aderências provocadas por cirurgias prévias, confecção de bolsas cardíacas e canulação venosa e arterial, após adequada heparinização. O paciente é submetido a suporte hemodinâmico com a circulação extracorpórea. Faz-se a secção da veia cava inferior do átrio direito, fecha-se o átrio e segue-se com a anastomose entre a veia cava inferior e o conduto. A outra extremidade do tubo é anastomosada no ramo da artéria pulmonar. O conduto pode ou não ser fenestrado. A parada cardíaca pode ser necessária quando há intervenções intracardíacas para serem realizadas.

2.2.1 Fenestração do conduto

A fenestração é a criação de um orifício com cerca de 4 mm que gera uma comunicação entre o átrio e o tubo de Fontan.

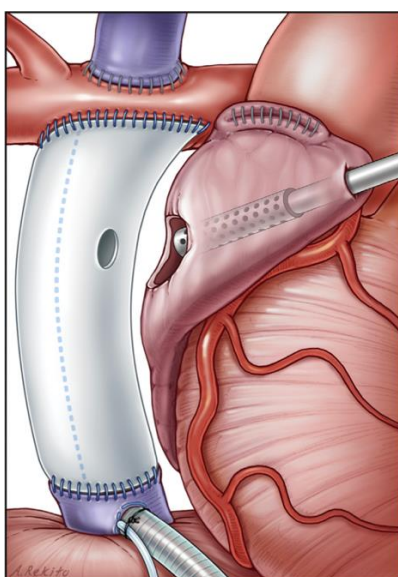


Figura 2 – Desenho esquemático mostrando a confecção de fenestração na cirurgia de Fontan com tubo extracardíaco.

Fonte: Adaptado de Sunstrom RE, Muralidaran A, Gerrah R, Reed RD, Good MK, Armsby LR, et al. A defined management strategy improves early outcomes after the Fontan procedure: the PORTLAND protocol. *Ann Thorac Surg*. 2015;99(1):148-55.

A criação de um desvio da direita para esquerda para manter o DC após a cirurgia de Fontan permitiu um curso pós-operatório mais rápido, visto que uma pressão atrial elevada era mal tolerada por pacientes jovens e frequentemente evoluíam com retenção de fluido associada a deterioração da função miocárdica; por outro lado, algum grau de cianose é bem tolerado por pacientes que já conviviam com cianose crônica¹⁴.

A fenestração reduz a morbidade e mortalidade relacionada a cirurgia de Fontan em pacientes com alto risco, mas tem a desvantagem da dessaturação e do embolismo paradoxal²⁹.

Fenestrar ou não o condúite é uma das mais controversas estratégias no manejo do paciente submetido a cirurgia de Fontan³⁰.

Ovroutski et al. em estudo realizado com 140 pacientes submetidos à cirurgia de Fontan entre 1995 e 2011, por meio de análise univariada, identificaram a fenestração como fator de risco para derrame pleural prolongado, maior que 10 dias, (OR= 3,6 (1,7-7,8); IC 95%; p<0,001). Essa associação poderia ser explicada pelo fato de que a fenestração foi realizada somente nos pacientes com pressão elevada na circulação Fontan (maior que 18 mmHg), configurando um subgrupo com fatores hemodinâmicos desfavoráveis²⁸.

Em estudo prospectivo e randomizado, com equipe cirúrgica única, com 40 pacientes, 20 fenestrados e 20 não fenestrados: a fenestração do condúite não teve influência no montante ou na duração do derrame pleural e nem no tempo de internação hospitalar; embora esses desfechos tenham apresentado valor mais elevado no grupo não fenestrado que no fenestrado (7,89 mL/kg/d x 6,9 mL/kg/d; 14,6 dp± 7,9 x 11,6 dp± 5,9 dias e 16,9 ±0,5 x 3,3 dp± 6,2 dias, respectivamente), não houve diferença estatística significativa entre os grupos³¹.

Quando comparados retrospectivamente em centro único 44 pacientes com disfunção ventricular (fração de ejeção menor ou igual a 50%) e o restante sem disfunção, em um total de 483 pacientes com conexão cavopulmonar total (CCPT) extracardiaco, os resultados mostraram que a fenestração não é necessária nos pacientes com CCPT extracardiaco e disfunção ventricular²⁷.

Pacientes submetidos à fenestração na cirurgia de Fontan considerados de alto risco, quando comparados com os não fenestrados e presumivelmente de baixo risco, apresentaram resultados semelhantes, tais como mortalidade precoce e parâmetros hemodinâmicos, sendo assim, os autores concluíram que a fenestração pode oferecer benefício²⁹.

Rito et al. estudaram 324 pacientes submetidos à cirurgia de Fontan entre 2000 e 2013 e encontraram diminuição em média de 27% na duração do dreno de mediastino com a criação de fenestra na cirurgia de Fontan, na comparação entre fenestrados e não fenestrados. Presume-se que a fenestração reduz o quilotórax por diminuir a pressão no sistema Fontan e subsequentemente a congestão linfática²³.

2.4 IDADE E PESO DO PACIENTE

Tanto idade quanto peso não são padronizados para definir o momento da cirurgia de Fontan, porém a maioria dos serviços, atualmente, submete os pacientes à cirurgia entre dois e quatro anos de idade¹¹.

O peso da criança, o espaço pericárdico, o tamanho da artéria pulmonar e da veia cava inferior, a possibilidade da compressão da veia pulmonar e a geometria dos vasos devem ser considerados pelos cirurgiões na seleção de um conduíte apropriado²⁴.

Considerando que com o avançar da idade da realização da cirurgia de Fontan com tubo extracardiaco a disfunção ventricular foi cada vez mais frequente, completar o desvio total cavo-pulmonar (cirurgia de Fontan), precocemente, após o desvio de volume que ocorre com a cirurgia cavopulmonar bidirecional (cirurgia de Glenn) é essencial para preservar a função ventricular²⁷.

Por meio de revisão sistemática de 2005 a 2017 concluiu-se que pacientes que tiveram a cirurgia de Fontan realizada antes dos setes anos de idade, apresentaram maior sobrevida e menos eventos adversos (como falência do Fontan e conversão do Fontan) quando comparado com pacientes mais velhos³¹.

O estudo binacional (Austrália e Nova Zelândia), com dados de registros de 1071 pacientes submetidos à cirurgia de Fontan entre 1975 e 2010, encontrou que pacientes submetidos à cirurgia de Fontan com idades entre quatro e até cinco anos de idade possuem associação com chances univariadas de mortalidade mais baixas quando comparadas com menores de quatro anos (OR= 4,5; IC 95%= 0,6-3,7), cinco

a oito anos (OR, 3,6 ;IC 95%, 0,4-3,2) e maiores de oito anos (OR= 6,5; IC 95%= 0,8-5,5), embora na análise multivariada não tenha havido diferenças estatisticamente significativas³³.

Os pacientes com um fluxo pulmonar diminuído e não tratados cirurgicamente apresentam fração de ejeção diminuída, que pode estar relacionada a hipóxia e ao volume diastólico final aumentado, sendo que ambos pioram progressivamente após os cinco anos de idade².

A cirurgia de Fontan do tipo túnel lateral é uma técnica que pode ser aplicada em crianças com 18 meses até dois anos de idade já que possui a vantagem de ter um potencial de crescimento¹⁴.

Uma indicação clínica, como piora da cianose, pode requerer a eliminação da sobrecarga ventricular antes que o paciente atinja peso compatível com o uso de um conduto extracardíaco do tamanho médio da veia cava inferior (20 mm) adulta, geralmente atingido com ao menos 15 quilos de peso, tornando difícil esperar até que um conduto do tamanho adequado para idade adulta possa ser implantado²⁴.

No estudo em centro único brasileiro com 420 pacientes submetidos à cirurgia de Fontan durante três décadas, a mediana da idade foi de 8 [6; 12] anos. Dessa forma, de acordo com Caneo et al.⁷, a indicação tardia para completar a circulação Fontan ainda é comum no sistema de saúde brasileiro, que não foi capaz de reproduzir uma gestão eficaz semelhante a muitos países desenvolvidos em que se faz uso das vantagens da abordagem estagiada da cirurgia de Fontan.

2.5 FUNÇÃO VENTRICULAR E MORFOLOGIA DO VENTRÍCULO PRINCIPAL

O ventrículo na atresia tricúspide (AT) tem mais tecido fibroso que o usual, apresentando orientação anormal das fibras miocárdicas, desde o período neonatal. Dessa forma, a função ventricular é frequentemente anormal, tanto antes como depois da cirurgia de Fontan, sendo considerada disfunção a fração de ejeção menor que 45%¹³.

A mortalidade a longo prazo não aumentou nos pacientes submetidos a cirurgia de CCPT com função ventricular prejudicada (fração de ejeção menor que 50%) provavelmente pela recuperação da função ventricular em razão do reparo da valva atrioventricular. CCPT pode ter efeito protetor na contratilidade ventricular, podendo ser explicada pelo aumento da oferta de oxigênio ao miocárdio (aumento na saturação

média de oxigênio de 82% para 94%). Um segundo fator que pode ser acrescentado é a potencial menor quantidade de volume proveniente do fluxo aortopulmonar colateral para o ventrículo sistêmico²⁷.

O ventrículo direito foi associado por análise univariada e multivariada a maior mortalidade precoce após a cirurgia de Fontan com tubo extracardiaco, sendo mais propenso à insuficiência precoce que o ventrículo esquerdo. A carga pressórica crônica pode induzir a hipertrofia do miocárdio e, possivelmente, a fibrose, com decréscimo ainda mais expressivo da contratilidade ventricular²⁸.

Aproximadamente 75% dos ventrículos únicos são do tipo esquerdo. Anomalias do *situs* são mais frequentes no ventrículo único tipo direito, estando o isomerismo direito entre as mais frequentes¹³.

2.6 PROCEDIMENTO PRÉVIOS À CIRURGIA DE FONTAN

Os pacientes submetidos à cirurgia de Fontan, são pacientes que no mínimo possuem uma cirurgia prévia, a cirurgia de Glenn, por esternotomia mediana. Dessa forma, a cirurgia de Fontan, que utiliza a mesma via, necessita de abertura cautelosa, já que o tecido possui aderências desorganizadas e não planos bem definidos, como em uma primeira cirurgia, podendo aumentar o tempo de sala operatória.

As reoperações aumentam o risco cirúrgico conforme o escore de risco cirúrgico Aristóteles³⁴. A cirurgia de Fontan possui uma pontuação de 9 no escore básico de risco, que varia de 1,5 a 15, e os níveis de complexidade relacionados à mortalidade, morbidade e dificuldade que variam de um a quatro são de três para a essa cirurgia; em ambos quanto maior o número, maior o risco.

As potenciais intervenções cardiológicas necessárias antes da cirurgia de Fontan são a introdução de Stent para dilatação na artéria pulmonar ou coartação da aorta, e o fechamento de desvio sistêmico- pulmonar, de vasos colaterais sistêmicos para a artéria pulmonar e de conexões sistêmicas venoarteriais².

No período neonatal, quando em hipoxemia e baixo débito, havendo forame oval restritivo, é possível fazer atrioseptostomia percutânea por cateterismo cardíaco de urgência, a técnica de Rashkind¹. A septostomia neonatal com balão foi significativamente associada à falência do Fontan: morte precoce, listagem para transplante cardíaco e *Fontan takedown* (desfazer a cirurgia de Fontan) (OR= 8,5 CI= 2,6 – 28,1, $p < 0.001$)³⁵.

Quando há a atresia mitral e septo atrial obstrutivo é importante abrir o septo antes da cirurgia, tanto para permitir o fluxo pulmonar adequado para uma oxigenação apropriada quanto para baixar a resistência pulmonar antes da cirurgia¹⁴.

Uma vez que colaterais aortopulmonares adquiridas se desenvolvem na maioria dos pacientes com fisiologia univentricular, o cateterismo pré-operatório é considerado importante visando identificá-las, já que apresentam uma carga de volume potencial no ventrículo único; no entanto a importância clínica dessas colaterais não é bem estabelecida².

O desvio sistêmico-pulmonar é realizado com a técnica de BTT modificada, na qual é feita uma anastomose conectando, por meio de um tubo de politetrafluoretileno (PTFE), a artéria subclávia ou tronco braquiocefálico (artéria inominada) com a artéria pulmonar esquerda ou direita, sendo o acesso cirúrgico a esse procedimento por toracotomia mediana (transesternal) ou lateroposterior¹³.

A BAP é outro tipo de cirurgia prévia a que esses pacientes podem ter sido submetidos, nos casos de hiperfluxo pulmonar. O acesso pode ser por toracotomia mediana (transesternal) ou lateroposterior. Tanto a cirurgia de BTT modificada quanto a BAP não necessitam que o paciente seja submetido a circulação extracorpórea, porém caso haja intercorrências ou uma instabilidade hemodinâmica importante do paciente, esse recurso pode ser necessário.

A cirurgia de Glenn é realizada por toracotomia transesternal mediana, dissecação de aderências caso tenham ocorrido cirurgias prévias, principalmente pela mesma via de acesso, podendo outras vias de acesso como a toracotomia posterior lateral causar dificuldade no acesso. É realizada a confecção de bolsas cardíacas e canulação venosa e arterial, após adequada heparinização. O paciente é submetido a suporte hemodinâmico com a circulação extracorpórea. Faz-se a secção da veia cava superior do átrio direito, fecha-se o átrio e segue-se com a anastomose entre o a veia cava superior e o ramo da artéria pulmonar, excluindo a veia ázigos para que não haja desvio do fluxo. O clampeamento da aorta e a cardioplegia podem ser necessários quando há intervenções intracardíacas a serem realizadas.

É de extrema importância que o paciente seja acompanhado durante o período em que aguarda a cirurgia de Fontan para garantir que a cirurgia de Glenn está funcionando adequadamente e que a criança não está desenvolvendo um grau excessivo de cianose¹⁴.

A desobstrução do trato de saída do ventrículo único e a correção da regurgitação da valva átrio ventricular, mesmo no período entre estágios, são importantes para preservar a função ventricular. A interrupção precoce de fluxo de colaterais pode impedir a sobrecarga de volume ventricular²⁷.

2.7 FUNÇÃO RENAL DE BASE

A incidência de insuficiência renal aguda (IRA) após cirurgia cardíaca pediátrica é comum (12,3%), ocorrendo geralmente de modo precoce. Nas cirurgias com o mesmo nível de complexidade que a cirurgia de Fontan (escore de Aristóteles 3), a incidência de IRA foi de 18,8%³⁶.

A disfunção renal definida por creatinina isoladamente maior que 1 mg/dL em neonatos e maior que 2 mg/dL em crianças maiores, bem como a insuficiência renal com diálise previamente à cirurgia, são considerados fatores que aumentam a complexidade prevista da cirurgia cardíaca pediátrica²⁷.

Pode-se explicar etiológicamente a injúria renal aguda no contexto de cirurgia cardíaca pediátrica pela vasoconstrição e isquemia pelo uso de circulação extracorpórea, resultando em hipoperfusão, inflamação e perda do fluxo pulsátil. A injúria renal aguda gera aumento significativo de risco de morte intra-hospitalar e está associada a maior tempo de ventilação mecânica, tempo de internação prolongado e uso de recursos com maior custo³⁶. Em estudo retrospectivo com 211 pacientes submetidos à cirurgia de Fontan, a insuficiência renal aguda (em 72 horas após a cirurgia) ocorreu em 42% dos casos e encontrou associação de insuficiência renal aguda moderada ou grave com o aumento do tempo de internação hospitalar³⁷.

2.8 PRESSÃO MÉDIA DE ARTÉRIA PULMONAR

A pressão média de artéria pulmonar (PMAP) elevada é um fator de risco independente para o óbito em 30 dias e internação hospitalar prolongada (maior que 14 dias). Não há um ponto de corte absoluto para a PMAP, mas valores de 15 mmHg ou mais foram 90% específicos para desfechos desfavoráveis: duração de derrame pleural (maior que 14 dias), tempo de internação hospitalar prolongado (maior que 14 dias) e morte intra-hospitalar²⁵.

A pressão da artéria pulmonar pré-Fontan não prediz a ocorrência de quilotórax, embora esteja fortemente associada à duração do tempo de drenagem do

mediastino, sugerindo que o quilotórax e o derrame pleural prolongado não quilotórax são fenômenos distintos com diferentes mecanismos e implicações a longo prazo²³.

2.9 CARACTERÍSTICAS SOCIODEMOGRÁFICAS: IDADE DA MÃE E RENDA

Em estudo retrospectivo com gestantes nos Estados Unidos entre 1990 e 2009, não houve diferença na incidência de anomalias no subgrupo de doenças cardíacas (n=303) entre mães com menos de 35 anos de idade e mães com 35 ou mais anos de idade (0,4% e 0,4% respectivamente OR 0,89; IC 95% 0,68-1,18 e p=0,56), tendo sido excluídos as anomalias cromossômiais nesse estudo³⁸.

Não há evidências para que exames pré-natais especializados sejam rotineiramente realizados baseando-se na idade das mulheres, já que não há evidências que a idade materna avançada, maior ou igual a 35 anos é um fator de risco para o nascimento de crianças com cardiopatia congênita³⁹.

Em estudo brasileiro retrospectivo entre 2011 e 2012, com 95 entrevistados visando identificar a situação socioeconômica das crianças submetidas à cirurgia cardíaca em centro único no Maranhão, os resultados mostraram que cerca de 76% das crianças apresentaram elementos que sugerem condições socioeconômicas precárias, observou-se que apenas 4,08% das famílias recebiam de 1 a 2 salários mínimos, enquanto os demais 95,9% possuíam renda oscilantes caracterizando situação de extrema pobreza e somente 12,24% delas estavam em gozo de Benefício de Prestação Continuada (BPC)⁴⁰.

2.10 PÓS-OPERATÓRIO IMEDIATO

As principais complicações decorrentes da cirurgia de Fontan são em razão de uma alta pressão venosa, insuficiência cardíaca com débito subótimo e hipóxia. Pressão venosa central elevada e DC subótimo podem resultar em hipotensão gerando baixa pressão de perfusão sistêmica⁴¹.

Pressão de ventilação elevada, pneumotórax, derrame pleural e derrame pericárdico são fatores mecânicos que podem elevar a pressão atrial direita e causar efeitos adversos ao paciente, impedindo o retorno venoso, aumentando a resistência vascular pulmonar e reduzindo o DC¹³.

Segundo Ovroutski et al. a cirurgia estagiada, a escolha da técnica cirúrgica modificada adequada, a fenestração, o tratamento agressivo de malformações, a plastia da valva atrioventricular previamente à cirurgia de Fontan, a detecção e o reparo de obstruções ao fluxo venoso pulmonar contribuíram para melhorar os resultados da cirurgia de Fontan²⁸.

As melhorias no manejo pré-operatório e pós operatório da cirurgia de Fontan resultaram na melhor seleção dos pacientes, provavelmente por um melhor entendimento da fisiologia Fontan³³.

Um desfecho imediato é a chamada falência da circulação Fontan, caracterizada por anormalidades hemodinâmicas maiores como a pressão venosa central alta, risco de DC subótimo e baixa saturação, geralmente, acompanhada da disfunção do ventrículo sistêmico, com ou sem a disfunção da valva atrioventricular somando-se a mecanismos adaptativos, disparados por complicações pós-operatórias, os quais podem levar a uma fisiopatologia inaceitável para a circulação Fontan⁴¹. Atualmente, a cirurgia de Fontan possui excelentes resultados a curto e médio prazo com mínima incidência de falência do Fontan aguda e morte precoce²¹.

Rogers et al mostram em estudo retrospectivo com 771 pacientes que a presença de uma valva atrioventricular comum é fator de risco importante para morte ou *Fontan takedown* (remoção do Fontan) em 30 dias após a cirurgia de Fontan em análise univariada (OR= 2,87; IC=1,2 - 6,6; p= 0,014) e na análise multivariada (OR= 4,06; IC=1,5 - 11,2; p= 0,007)²⁵.

2.11 ARRITMIAS

Arritmias supraventriculares são frequentes e contribuem para morbidade e mortalidade nos pacientes submetidos à cirurgia de Fontan. Os fatores de risco para arritmias após a cirurgia de Fontan são a síndrome de heterotaxia, (razão de risco=3,914; p=0,001), o tempo de seguimento (RR =0,986; p=0,027) e a idade durante a cirurgia (RR =1,151; p=0,001)²⁹.

As arritmias atriais são as maiores causas de morbimortalidade no seguimento tardio da cirurgia de Fontan, e a técnica túnel lateral pode reduzir essa incidência de arritmias. As arritmias devem ser tratadas e a não resposta a terapêutica farmacológica requer implante de marcapasso¹³.

Plastia da valva atrioventricular e a reconstrução da via de saída do ventrículo único podem evitar o bloqueio do nodo atrioventricular e a necessidade de marcapasso, sendo o ritmo sinusal importante para preservar a função em pacientes univentriculares²⁷.

2.12 TROMBOEMBOLISMO

Regiões de fluxo lento, fenestrações, crescimento atrial, disfunção ventricular e arritmia são fatores de risco potencialmente envolvidos no tromboembolismo após a cirurgia de Fontan¹³.

Em estudo retrospectivo de centro único na Coreia do Sul, entre Agosto de 1996 e Agosto de 2006, o tromboembolismo ocorreu nesse período em 13 (6,5%) dos pacientes submetidos à cirurgia de Fontan, e essa complicação ocorreu na maioria dos pacientes (11/13; 84,6%) dentro de um ano após a cirurgia²⁹.

Não há consenso sobre o uso de anticoagulantes para a cirurgia de Fontan, e a maior parte dos serviços brasileiros prescreve a varfarina tendo como alvo a razão normatizada internacional (INR, *international normalized ratio*) de 2,5 a 3,5¹³.

Acredita-se que a anticoagulação é importante em reduzir a incidência de trombose e manter a patência da fenestração, tendo assim impacto indireto na duração do tempo de dreno e de internação hospitalar. Foi observado que 4,8% dos pacientes tiveram sequela neurológica, acidente vascular cerebral embólico associado à trombose do enxerto no contexto de baixos níveis de antitrombina III no primeiro dia de pós-operatório da cirurgia de Fontan³⁰.

Independentemente, da técnica utilizada, 3% dos pacientes podem necessitar de conversão do Fontan e o mesmo percentual apresentará fenômeno embólico ou perda crônica de proteínas¹³.

Em estudo retrospectivo, de centro único brasileiro com 420 pacientes submetidos à cirurgia de Fontan, Caneo et al. concluíram que eventos embólicos (OR= 5,788; IC= 1,715-19,52; p<0,005) e enteropatia perdedora de proteína (OR= 20,957; IC= 6,824 - 64,358; p<0,01) são comorbidades após a cirurgia de Fontan associadas com mortalidade tardia⁷.

Por meio de metanálise que abrangeu dez estudos, 1200 pacientes e teve tempo de seguimento médio de 7,1 anos, a incidência de eventos tromboembólicos

foi de 11,3% após a cirurgia de Fontan. Quando comparados indivíduos que receberam alguma profilaxia, seja aspirina ou varfarina, com quem não recebeu profilaxia, a incidência de eventos tromboembólicos foi 50% menor com o uso de uma dessas profilaxias. Não foi encontrado diferença significativa de incidência de eventos tromboembólicos entre essas profilaxias, mas as taxas de eventos tromboembólicos são altas tanto para a aspirina (8,6%) quanto para a varfarina (9,0%)⁴².

2.13 TEMPO DE VENTILAÇÃO MECÂNICA

A exclusão de uma bomba propulsora do sistema venoso, resultando em um fluxo passivo no leito vascular pulmonar faz a circulação Fontan ser única e ainda pouco compreendida⁴³. A pressão positiva da ventilação mecânica exerce efeitos indesejáveis, mesmo com o manejo hemodinâmico adequado desses pacientes quando em ventilação mecânica¹³. A primeira publicação da cirurgia de Fontan em 1971, já mencionava que assistência respiratória deveria ser retirada precocemente, já que a pressão positiva impede o retorno venoso¹⁰. Evitar um período de intubação prolongado permitindo a respiração espontânea pode mitigar os efeitos deletérios da pressão positiva da ventilação mecânica⁴¹.

A saturação arterial de oxigênio menor que 75%, ventrículo principal direito e a heterotaxia (arranjo anormal das vísceras torácicas e abdominais) foram encontrados como fator de risco para tempo prolongado de ventilação mecânica (maior que 24 horas)²⁸.

Os efeitos indesejáveis da ventilação mecânica são de grande relevância para a circulação de Fontan, visto que Kintrunp et al. elaboraram estudo em centro alemão para avaliar as diferenças entre a extubação em sala operatória comparando com a extubação em três a quatro horas após o término da cirurgia. O estudo comparou as crianças submetidas a cirurgia de Fontan extubadas na sala operatória eletivamente (n=60) com as extubadas na unidade de tratamento intensivo (n=54) eletivamente, com tempo mediano de 195 minutos (amplitude de 30-515) de ventilação mecânica após o término da cirurgia. As extubadas ainda no centro cirúrgico tiveram menos volume de derrame pleural durante as primeiras 48 horas após a cirurgia, receberam menos fluído nas 24 horas após a cirurgia, menos suporte inotrópico e menos antibiótico. Foi ainda observado que, quanto maior o tempo de circulação

extracorpórea, mais tardiamente ocorreu a extubação das crianças na unidade intensiva⁴³.

A permanência da entubação em pacientes cirúrgicos na unidade intensiva tem como vantagem o fato de que, caso ocorra instabilidade ou parada cardíaca, as vias aéreas já estariam protegidas, e, além disso, o manejo de sedação e da dor pode ser mais agressivo no paciente com vias aéreas protegidas. Contudo, acredita-se que os potenciais benefícios da extubação precoce nos pacientes submetidos à cirurgia de Fontan, até mesmo na sala cirúrgica, são maiores que postergar a extubação⁴⁴.

2.14 TEMPO DE DERRAME PLEURAL PROLONGADO

Após a cirurgia de Fontan, tanto o sistema linfático, quanto o sistema venoso são expostos a um estado permanente não fisiológico de altas pressões. Com o aumento agudo dessa pressão, o paciente evolui no pós-operatório com tempo de derrame pleural e quilotórax prolongado. No entanto, até a alta hospitalar há uma adaptação na maioria dos pacientes. Nenhum parâmetro anatômico ou fisiológico prediz o quilotórax antes da cirurgia de Fontan, embora o diagnóstico de atresia pulmonar e a pressão da artéria pulmonar sejam preditores de derrame pleural prolongado (maior que 14 dias)²³.

O aumento do montante e da duração do derrame pleural causa morbidade que prolonga o tempo de internação hospitalar e aumenta os custos de hospitalização desses pacientes; além disso as readmissões não são incomuns por derrame pleural recorrente³¹.

Tempo prolongado de circulação extracorpórea (maior que 120 minutos) foi encontrado como fator de risco para derrame pleural prolongado (maior que 10 dias) e insuficiência renal aguda no pós-operatório de cirurgia de Fontan²⁸.

A realização de procedimento concomitante à cirurgia de Fontan e a Síndrome da hipoplasia do coração esquerdo foram fortemente associados a derrame pleural prolongado (definido como uma duração maior que 30 dias, necessidade de intervenção transcater, pleurodese ou revisão do Fontan no modelo multivariável respectivamente (OR= 2,2; CI 95%= 1,2-3,8 e OR= 3,1; CI 95%= 1,4-6,6)³³.

O único preditor independente de aumento de risco para a falência do Fontan precoce foi o derrame pleural prolongado (OR= 14,5; CI95%= 6,5-32,5). Neste estudo,

falência de Fontan foi definida por morte, suporte circulatório mecânico, remoção do Fontan e reintervenções maiores³³.

O grupo com quilotórax teve uma duração de tempo de drenagem de mediastino (18 dias [14-32] vs. 9 dias [7-14]) significativamente maior que o grupo que não apresentou quilotórax e maior tempo de internação hospitalar (19 vs. 10 dias)²³.

A implementação de um protocolo institucional, chamado PORTLAND melhorou os desfechos precoces após a cirurgia de Fontan, como a diminuição do volume da drenagem e tempo de permanência de drenos de mediastino, assim como do tempo de internação hospitalar, sendo importante notar que o cuidado padronizado pode também impactar em diminuição nos custos em saúde para pacientes com fisiologia de ventrículo único. PORTLAND é um acróstico em inglês para os seguintes manejos: *Peripheral vasodilation, Oxygen, Restriction of fluids, Technique of surgery, Low-fat diet, Anticoagulation, No ventilator, and Diuretics*, traduzido respectivamente por: Vasodilatação periférica, oxigenação, restrição de fluídos, técnica cirúrgica, dieta pobre em gorduras, anticoagulação, não ventilação mecânica e diuréticos³⁰.

Em estudo multicêntrico, apenas metade dos entrevistados relataram a existência de um manejo específico para o derrame pleural no pós-operatório de Fontan. Foi sugerido que a criação de estratégias no manejo da cirurgia de Fontan possa resultar em melhores resultados⁴⁵.

2.15 READMISSÃO HOSPITALAR

Cirurgias de cardiopatia congênita não Fontan tem como principais causas de readmissão complicações respiratórias e infecciosas; já a cirurgia de Fontan, que apresenta 16,9% de readmissão hospitalar dentro de 30 dias, apresenta o derrame pleural como a principal causa de readmissão hospitalar com 62,8% e a cirurgia de Glenn e o hemi-Fontan em menor proporção (23,7%)⁴⁶. Portanto, readmissões hospitalares por derrame pleural são significativas nos pacientes submetidos à cirurgia de Fontan, sendo indicador de morbidade.

Com isso, além do tempo de drenagem, as readmissões por essa causa nos pacientes submetidos à cirurgia de Fontan também são consideradas visando o melhor manejo desses pacientes. Sunstrom et al., em centro único nos Estados Unidos da América, entre os anos 2008 e 2013, comparou, um grupo A de pacientes

que não foi submetido ao protocolo PORTLAND (n=42) e outro grupo B submetido ao protocolo PORTLAND (n=28). Sete pacientes foram readmitidos por derrame pleural, 5/28 (28%) no grupo A e 2/14 (14%) no grupo B³⁰.

Por meio de revisão de prontuário de 500 crianças em centro único do Canadá, no período entre 1958 e 2012, foram identificados como fatores de risco para falência do Fontan ou complicações: tempo de circulação extracorpórea prolongado, intervenção por cateterismo e reintervenções cirúrgicas, havendo diferença significativa entre os pacientes que morrem durante o seguimento quando comparados com os que não morrem com relação a curva livre de complicações tardias²¹.

Pode ser necessário procedimentos com altos índices de sucesso imediato e mantido a médio prazo para o tratamento da obstrução de condutos da cirurgia de Fontan com uso de Stents não-recobertos, como no desenvolvimento de estenoses silenciosas, e a oclusão de fenestrações de forma percutânea²⁶.

2.16 MORTALIDADE E MORBIDADE

A Revisão sistemática abrangendo cinco décadas da cirurgia de Fontan constatou que a definição de mortalidade precoce varia entre os serviços com 58,8% dos estudos definindo precoce como mortalidade em 30 dias e 12,9% a como mortalidade intra-hospitalar, o restante do percentual com exceções marcadas na figura 2: *mortalidade em seis semanas após a cirurgia, **mortalidade em seis meses após a cirurgia, †mortalidade sem explicação e ‡ mortalidade precoce sem explicação, conforme figura 2⁵.

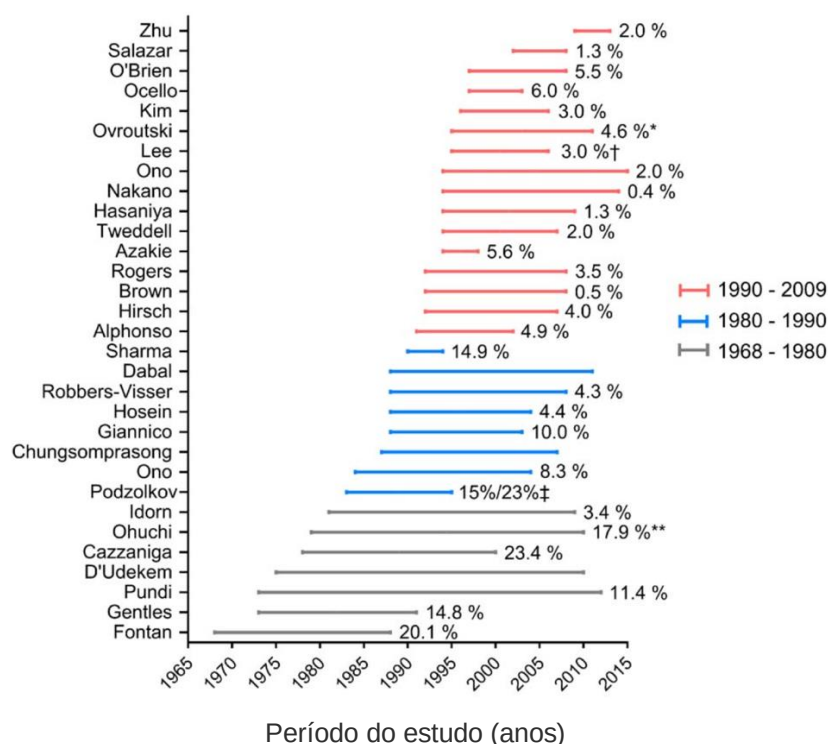


Figura 3 – Mortalidade precoce após a cirurgia de Fontan ao longo dos anos 1968 e 2015.

Eixo x: conforme cada estudo. Eixo y: Barras transversas indicam o período do estudo, percentagens mostram a taxa de mortalidade precoce, barras coloridas representa

Fonte: Adaptado de Kverneland LS, Kramer P, Ovroutski S. Five decades of the Fontan operation: A systematic review of international reports on outcomes after univentricular palliation. *Congenit Heart Dis.* 2018;13(2):181-193.

Atualmente, a cirurgia de Fontan apresenta percentual de mortalidade precoce de 1 a 2% e taxa de falência precoce de 4%³³.

A resistência vascular pulmonar e a função ventricular são os fatores com maior impacto na mortalidade, que varia de 1 a 5%¹³.

A mortalidade tardia não apresenta mudança ao longo do tempo, sugerindo que, atualmente, há limitações na fisiologia de Fontan, as causas de morte são diversas e complexas, sendo a morte súbita e as relacionadas ao tromboembolismo as principais causas de mortalidade tardia²¹.

Reoperações e reintervenções foram frequentes na revisão sistemática internacional em cinco décadas, variando nos estudos entre 0,0% e 26,6% e 0,0% e 28,1% respectivamente, sendo as mais comuns reoperações os implantes de marcapasso, procedimentos nas valva atrioventricular e revisão e conversão do Fontan. Transplantes cardíacos foram realizados em até 3,5 % e as reintervenções

mais comuns foram o fechamento de fenestrações, oclusão de colaterais e angioplastia com balão ou Stent nas artérias pulmonares ou nos condutos Fontan⁵.

3 OBJETIVOS

3.1 OBJETIVO GERAL

Descrever o perfil de todos os pacientes com menos de 18 anos (pediátricos) submetidos à cirurgia de Fontan no Instituto Nacional de Cardiologia, no período de agosto de 2007 até julho de 2020.

3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

1. Analisar descritivamente algumas das características sócio demográficas, clínicas, hemodinâmicas e laboratoriais dos pacientes;
2. Analisar descritivamente o procedimento cirúrgico e os dados do pós-operatório em até trinta dias desses pacientes ou até a alta hospitalar;
3. Analisar descritivamente os resultados de morbimortalidade da cirurgia de Fontan em até trinta dias ou até a alta hospitalar e até o término do seguimento;

4 MÉTODO

Estudo retrospectivo observacional cuja amostra são todos os pacientes submetidos à cirurgia de Fontan no INC entre agosto de 2007 e julho de 2020. Agosto de 2007 foi o momento em que há o primeiro paciente submetido a anastomose cavopulmonar total cadastrado no prontuário eletrônico do hospital. Foram selecionados os pacientes com menos de 18 anos de idade (pacientes pediátricos) no momento da cirurgia de anastomose cavopulmonar total identificados pelo departamento de Planejamento do INC. Foram excluídos os pacientes com 18 anos ou mais de idade no momento da cirurgia e os pacientes submetidos à cirurgia fora do período mencionado.

O banco de dados foi elaborado a partir dos prontuários físicos e eletrônicos dos pacientes do INC, e por meio de consulta ao Portal Extrajudicial de Nascimentos e óbitos do Poder Judiciário do Rio de Janeiro Dados foram coletados por somente uma pessoa, a pesquisadora principal e gerenciados por meio da ferramenta eletrônica de captura de dados para pesquisas REDCap (*Research Electronic Data Capture*), versão 12.5.5. hospedada no Instituto Nacional de Cardiologia.

As variáveis de pré-operatório coletadas foram: nome, sexo, naturalidade, local de moradia, grau de escolaridade paterno e materno, renda familiar, data de nascimento, morfologia anatômica cardíaca de base, presença de cirurgias prévias de outros estágios, data das cirurgias prévias dos outros estágios, saturação de oxigênio, creatinina, hematócrito, peso, altura, classe funcional, função ventricular, fração de ejeção ventricular, presença de regurgitação da valva atrioventricular e pressão média de artéria pulmonar.

Variáveis intra-operatórias coletadas foram: data da cirurgia de Fontan, tipo de técnica utilizada na cirurgia de Fontan, se houve fenestração, tempo de circulação extracorpórea e tempo de clampeamento da aorta, existência de outro procedimento concomitante à cirurgia de Fontan e descrição do mesmo, número e tipo do conduto utilizado no tubo extracardíaco e se houve ou não extubação em sala operatória.

Varáveis pós-operatórias de interesse foram: tempo de intubação orotraqueal, tempo de internação na unidade de terapia intensiva e hospitalar total, tempo de duração da drenagem mediastino pleural, se houve ou não derrame pleural com ou não drenagem invasiva e tempo de duração da drenagem pleural invasiva, presença de complicações: derrames, com necessidade de procedimento invasivos com

duração de tempo de dreno, insuficiência renal, necessidade de diálise, convulsão, acidente vascular cerebral, eventos neurológicos que não convulsão e acidente vascular cerebral, tromboembolismo, sangramento, uso e tempo de permanência de uso de oxigenação por membrana extracorpórea (ECMO), infecções, insuficiência hepática, quilotórax, reabordagens cirúrgicas associadas à cirurgia de Fontan, implante de marcapasso definitivo e alta com uso ou não de anticoagulação.

No seguimento pós operatório foram coletados o tempo e número das readmissões hospitalares registradas no hospital quaternário, a data da última consulta ambulatorial, a data de óbito, se houve realização de transplante cardíaco, as intervenções percutâneas cardíacas realizadas, se houve implante de marcapasso definitivo e conversão do Fontan.

4.1 CONSIDERAÇÕES ÉTICAS

O projeto foi aprovado pela Comissão Científica do Instituto Nacional de Cardiologia em setembro de 2020 e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP), sob o número: 37703420.3.0000.5272. Obteve-se isenção do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) por tratar-se de estudo observacional retrospectivo de revisão de prontuário, e foi confeccionado Termo de Compromisso de Utilização de Dados (TCUD).

4.3 ANÁLISE DOS DADOS

Foram descritos os resultados perioperatórios associados à morbimortalidade em 30 dias e até a alta hospitalar dos pacientes submetidos a cirurgia de Fontan no INC. Os resultados foram divididos em períodos antes (incluindo) e após o ano de 2015, para comparação dos períodos com quantidade de pacientes semelhantes, visando avaliar as mudanças nos desfechos temporalmente.

Para a análise estatística e elaboração dos gráficos foram utilizados o programa Jamovi project, versão 2.3 usando a linguagem estatística R, versão 4.1. O nível de significância adotado foi de 5%. A tabulação foi realizada com Microsoft Word para Mac, versão 16.64.

Foi realizada análise descritiva dos dados. Variáveis numéricas contínuas foram apresentadas como mediana e intervalo interquartil (percentis 25 e 75), ou

média e desvio padrão, dependendo de sua distribuição não normal ou normal, respectivamente. Variáveis categóricas foram apresentadas em frequências e percentagens.

As associações foram calculadas através do Teste t de Student ou do teste U de Mann-Whitney, conforme normalidade ou não respectivamente, após testar a normalidade, por meio do teste Shapiro-Wilk. Já as variáveis categóricas foram comparadas através do teste qui-quadrado e exato de Fisher. Foi utilizado o teste t para amostra independentes.

Foi gerada a curva de Kaplan-Meier apresentando a sobrevida em 30 dias e a sobrevida livre de reinternação por causas associadas à cardiopatia até o final do tempo de acompanhamento, sendo este de no mínimo um ano após a cirurgia do último paciente do estudo.

4.3 DEFINIÇÃO DAS VARIÁVEIS ANALISADAS

4.3.1 Variáveis pré-operatórias

A seguir estão apresentadas a descrição das variáveis pré-operatórias:

- Paciente: menor de 18 anos de idade submetido a cirurgia de Fontan entre 2007 e 2020 no Instituto Nacional de Cardiologia;
- Data de nascimento: data de nascimento do paciente;
- Sexo: masculino ou feminino, ao nascimento, informado no prontuário;
- Idade: idade do paciente no momento da cirurgia, calculada usando a data de nascimento e a data da cirurgia de Fontan;
- Bairro, cidade e estado de residência: nome do bairro, cidade e estado de moradia do paciente;
- Naturalidade com base na cidade e no Estado de nascimento do paciente;
- Grau de instrução do pai, retirado do formulário de Avaliação Social, parte do prontuário do paciente, considerando até três anos para mais e para menos da informação até a data da cirurgia de Fontan: analfabeto, analfabeto funcional, Ensino fundamental incompleto, Ensino fundamental completo, Ensino médio incompleto, Ensino médio completo, Superior incompleto, Superior completo, Pós-Graduação e

não sabe (opção do formulário quando o entrevistado não sabe informar a pergunta sobre escolaridade);

- Grau de instrução da mãe, retirado do formulário de Avaliação Social, parte do prontuário do paciente, considerando até três anos para mais e para menos da informação até a data da cirurgia de Fontan: analfabeto, analfabeto funcional, Ensino fundamental incompleto, Ensino fundamental completo, Ensino médio incompleto, Ensino médio completo, Superior incompleto, Superior completo, Pós-Graduação e não sabe (opção do formulário quando o entrevistado não sabe informar a pergunta sobre escolaridade);

- Idade da mãe: idade da mãe no nascimento do paciente, considerando apenas as mães biológicas;

- Mãe não biológica: sim ou não;

- Renda familiar: valor em salário-mínimo da época do preenchimento do formulário de Avaliação Social, considerando até três anos de diferença para a data da cirurgia de Fontan, foi utilizado a tabela Evolução do salário mínimo (<https://portal.trt3.jus.br/internet/servicos/valores/salario-minimo>);

- Número de filhos: quantidade de irmãos do paciente somado ao número um, o próprio paciente, foram considerados filhos maternos e/ou paternos;

- Número de pessoas que residem a casa: número de pessoas retirado do formulário de Avaliação Social, considerando até três anos para mais e para menos da informação até a data da cirurgia de Fontan;

- Morfologia de base do paciente: conforme ecocardiograma prévio a cirurgia de Fontan: atresia da válvula tricúspide, hipoplasia valvar tricúspide, atresia da válvula mitral, atresia da válvula pulmonar, estenose pulmonar, dupla via de saída do ventrículo direito (DVSVD), dupla via de entrada do ventrículo esquerdo (DVEVED), dupla via de entrada do ventrículo Direito (DVEVD), valva atrioventricular (VAV) única, defeito do septo átrio ventricular total (DSAVT), transposição congenitamente corrigida dos grandes vasos da base (TCCGVVB), transposição dos grandes vasos (TGV), síndrome de hipoplasia do coração esquerdo (SHCE), isomerismo direito e dextrocardia: sim ou não;

- Ventrículo principal: conforme ecocardiograma prévio a cirurgia de Fontan: ventrículo Esquerdo (VE), ventrículo direito (VD), Biventricular e indefinido conforme ecocardiograma prévio a cirurgia de Fontan, sim ou não;

- História patológica pregressa (HPP): campo livre com as comorbidades do paciente no momento da internação para ser submetido à cirurgia de Fontan;
- Cirurgia de Blalock-Thomas-Taussig (BTT) modificada (derivação de uma artéria, geralmente a subclávia, para a artéria pulmonar com uso de enxerto vascular): sim ou não;
 - Data da cirurgia de BTT modificada: dia, mês e ano da cirurgia levantado no prontuário ou data estimada pela idade do paciente no momento da cirurgia de Cirurgia de BTT modificada, registrada a data mais antiga da cirurgia quando havia mais de uma cirurgia de Cirurgia de BTT modificada;
 - Idade do paciente durante a cirurgia de BTT modificada: cálculo da idade do paciente durante a cirurgia, usando a data de nascimento do paciente e a data da Cirurgia de BTT modificada estimada ou não;
 - Data estimada da cirurgia de BTT modificada: sim ou não. Sim quando a data foi baseada na idade do paciente e não no registro do dia de realização da cirurgia;
 - Percentual de datas estimadas da cirurgia de BTT modificada: percentual;
- Cirurgia de Bandagem de artéria pulmonar (BAP): sim ou não;
 - Data da cirurgia de BAP, idade do paciente durante a cirurgia de BAP, data estimada da cirurgia de BAP e percentual de datas estimadas da cirurgia de BAP, conforme descrito para a cirurgia de BTT modificada;
- Data da cirurgia de Glenn (anastomose cavo-pulmonar bidirecional): dia, mês e ano da cirurgia levantado no prontuário ou data estimada pela idade do paciente no momento da cirurgia de Cirurgia de Glenn;
 - Idade do paciente durante a cirurgia de Glenn: cálculo da idade do paciente durante a cirurgia, usando a data de nascimento do paciente e a data da Cirurgia de cirurgia de Glenn modificada estimada ou não;
 - Data estimada da cirurgia de Glenn: sim ou não;
 - Percentual de datas estimadas da cirurgia de Glenn: percentual;
- Data da internação hospitalar: dia, mês e ano da internação hospitalar na qual o paciente foi submetido à cirurgia de Glenn;
- Data da alta hospitalar: dia, mês e ano da internação hospitalar na qual o paciente foi submetido à cirurgia de Glenn;

- Tempo de internação hospitalar após a cirurgia de Glenn: cálculo do número de dias entre a data da cirurgia de Glenn e a data da alta hospitalar após a cirurgia de Glenn;
- Observações sobre procedimentos prévios à cirurgia de Fontan: campo livre com observações sobre procedimentos prévios a cirurgia de Fontan;
- Classe funcional: I,II,III ou IV. Definido de acordo com a classificação da *New York Heart Association* (NYHA), levantado na evolução de admissão hospitalar na qual o paciente foi submetido à cirurgia de Fontan. Classe funcional II e III foram agrupadas para a análise estatística;
- Função do Ventrículo principal: classificada em função ventricular preservada, disfunção leve, disfunção moderada ou disfunção grave conforme descrito em ecocardiograma prévio a cirurgia de Fontan, para análise estatística foram agrupadas em as disfunções ventriculares preservadas ou leves e as funções ventriculares moderadas ou graves.
- Fração de ejeção do ventrículo principal: número percentual conforme descrito em laudo do ecocardiograma prévio à cirurgia de Fontan;
- Regurgitação da valva atrioventricular em: leve, moderada ou grave conforme descrito em laudo do ecocardiograma prévio a cirurgia de Fontan;
- Pressão média da artéria pulmonar (PMAP): número, conforme descrito em laudo do cateterismo cardíaco direito prévio a cirurgia de Fontan;
- Peso do paciente: peso em quilograma descrito no prontuário do paciente previamente à cirurgia de Fontan;
- Altura do paciente: altura em centímetros descrita no prontuário do paciente previamente à cirurgia de Fontan;
- Hematócrito do paciente: o último hematócrito descrito no prontuário do paciente previamente à cirurgia de Fontan na mesma internação;
- Percentual de saturação de oxigênio (SO₂%): número percentual levantado nas evoluções prévias à cirurgia de Fontan durante a internação hospitalar na qual o paciente foi submetido a essa cirurgia, por meio do uso de oxímetro, estando o mesmo em ar ambiente. Utilizado para registro a evolução mais recente antes da cirurgia e durante a internação;
- Creatinina: número levantado no exame laboratorial prévio à cirurgia de Fontan;

4.3.2 Variáveis intra-operatórias

A seguir estão apresentadas a descrição das variáveis intra-operatórias:

- Data da cirurgia: dia, mês e ano no qual o paciente foi submetido a cirurgia de Fontan;
- Tipo de Fontan: conduto extracardíaco, túnel lateral ou Fontan clássico, conforme descrição cirúrgica;
- Tipo de conduto: politetrafluoretileno (PTFE) ou outro. Material do conduto utilizado na cirurgia de Fontan;
- Número do contudo: numeral em milímetros;
- Fenestrado no relato cirúrgico: sim ou não;
- Tempo de Circulação extracorpórea(CEC): tempo em minutos levantado no prontuário físico e eletrônico;
- Tempo de clampeamento da aorta (isquemia cardíaca): tempo em minutos levantado no prontuário físico e eletrônico;
- Existência de outro procedimento concomitante na cirurgia de Fontan: sim ou não;
- Descrição do outro procedimento realizado durante a cirurgia: campo livre, conforme prontuário físico e eletrônico;
- Extubação no centro cirúrgico: sim ou não;
- Tempo de dreno pleural direito, pleural esquerdo e de mediastino após a cirurgia de Fontan: tempo em dias sendo contado do primeiro dia da cirurgia até o dia de retirada do dreno;
- Tempo de dreno maior: entre os tempos de dreno de cada paciente, o que teve maior tempo de duração.

4.3.3 Varáveis pós-operatórias

A seguir estão apresentadas a descrição das variáveis pós-operatórias, conforme descritas na evolução dos pacientes:

- Tempo de intubação orotraqueal dos pacientes que não foram extubados em sala: tempo em horas, calculado desde a hora da intubação, conforme ficha anestésica até o horário de extubação descrito no prontuário;

- Data da internação hospitalar: dia, mês e ano da internação hospitalar na qual o paciente foi submetido à cirurgia de Fontan;
- Data da alta para enfermaria hospitalar: dia, mês e ano da alta para enfermaria na qual o paciente foi submetido à cirurgia de Fontan;
- Data da alta hospitalar: dia, mês e ano da alta hospitalar na qual o paciente foi submetido à cirurgia de Fontan;
- Tempo de internação hospitalar na unidade intensiva: cálculo do número de dias entre a data da cirurgia de Fontan e a data da alta para enfermaria após a cirurgia de Fontan;
- Tempo total de internação hospitalar prévio à cirurgia de Fontan: cálculo do número de dias entre a data internação hospitalar e a data da cirurgia de Fontan;
- Tempo total de internação hospitalar na cirurgia de Fontan: cálculo do número de dias entre a data da internação hospitalar e a data da alta hospitalar na internação na qual o paciente foi submetido a cirurgia de Fontan;
- Alta para outra instituição hospitalar: sim ou não;
- Uso de anticoagulação (varfarina) na alta hospitalar: sim ou não;
- Tempo de drenagem de cada dreno inserido durante a cirurgia, dividido em dreno de mediastino ,dreno pleura direito e dreno pleural esquerdo: número de dias entre a cirurgia e a retirada de cada dreno;
- Tempo de drenagem mediastinopleural: tempo em dias entre a cirurgia e a retirada do último dreno inserido na cirurgia;
- Derrame pleural no período pós-operatório intra-hospitalar: sim ou não;
- Drenagem pleural direita ou esquerda: sim ou não;
- Tempo de drenagem pleural direita e esquerda: tempo em dias;
- Derrame pericárdico no período pós-operatório intra-hospitalar: sim ou não;
- Drenagem pericárdica: sim ou não;
- Tempo de drenagem pericárdica: tempo em dias;
- Quilotórax no período pós-operatório intra-hospitalar: sim ou não;
- Drenagem invasiva devido ao quilotórax: sim ou não;
- Tempo de drenagem invasiva devido ao quilotórax: tempo em dias;
- Decorticação no período pós-operatório intra-hospitalar: sim ou não;
- Insuficiência renal no período pós-operatório intra-hospitalar: sim ou não, conforme diagnóstico descrito na evolução do paciente pelo médico assistente;

- Diálise no período pós-operatório intra-hospitalar: sim ou não;
- Convulsão no período pós-operatório intra-hospitalar: sim ou não, conforme diagnóstico descrito na evolução do paciente pelo médico assistente;
- Acidente vascular cerebral (AVC) no período pós-operatório intra-hospitalar: sim ou não, conforme diagnóstico descrito na evolução do paciente pelo médico assistente;
- Alteração neurológica (outra que não AVC ou convulsão): sim ou não; , conforme diagnóstico descrito na evolução do paciente pelo médico assistente;
- Tromboembolismo: sim ou não, conforme diagnóstico descrito na evolução do paciente pelo médico assistente;
- Sangramento: sim ou não, conforme diagnóstico descrito na evolução do paciente pelo médico assistente;
- ECMO: utilização do suporte de oxigenação por membrana extracorpórea; sim ou não;
- Infecção (outras) sim ou não, conforme diagnóstico descrito na evolução do paciente pelo médico assistente;
- Classificação da infecção, conforme diagnóstico descrito na evolução do paciente pelo médico assistente: infecção primária da corrente sanguínea (IPCS) clínica ou laboratorial (foram agrupadas na análise estatística IPCS clínica e laboratorial), mediastinite, pneumonia associada a ventilação mecânica (PAV), infecção do trato urinário (ITU), infecção de ferida operatória, infecção sem foco ou pneumonia;
- Insuficiência hepática: sim ou não, conforme diagnóstico descrito na evolução do paciente pelo médico assistente;
- Reabordagem por esternotomia: sim ou não;
- Causa da reabordagem por esternotomia: campo livre, conforme diagnóstico descrito na evolução do paciente pelo médico assistente;
- Arritmia: sim ou não, conforme diagnóstico descrito na evolução do paciente pelo médico assistente;
- Implantação de marcapasso definitivo: sim ou não;
- Observação do pós-operatório: campo livre;

4.3.4 Informações de seguimento após alta hospitalar

A seguir estão apresentadas a descrição das variáveis de intervenções de seguimento após alta hospitalar:

- Implante de marcapasso definitivo: sim ou não;
- Transplante cardíaco: sim ou não;
- Decorticação após alta hospitalar: sim ou não;
- Sangramento: sim ou não;

Em caso de sangramento, classificação do sangramento conforme critério de definição de sangramento BARC (*Bleeding Academic Research Consortium*)⁴⁷: tipo: 2, 3a, 3b, 3c 4 e 5. Tipo 2 é sangramento clinicamente evidente que não seja tipo 3, 4 ou 5; Tipo 3 = com queda do hematócrito $\geq 3g\%$ e/ou comprometimento hemodinâmico e/ou com exigência de transfusão e/ou sangramento intracraniano ou intraocular; Tipo 4 = associado a Cirurgia de Revascularização Miocárdica, e Tipo 5 = Sangramento fatal).

- Obstrução do conduto Fontan: sim ou não;
- Intervenções percutâneas pós Fontan: sim ou não;
- Caso intervenção percutânea pós Fontan: sim, descrita a intervenção em campo livre;
- Conversão do Fontan: sim ou não;
- Data da última consulta ou internação hospitalar: dia, mês e ano da última consulta ou internação hospitalar, sendo possível calcular o tempo de seguimento;
- Óbito: sim ou não;
- Data do óbito: dia, mês e ano
- Tempo entre a cirurgia de Fontan e o óbito: tempo em dias

4.3.5 Seguimento de reinternação

A seguir estão apresentadas a descrição das variáveis de seguimento de reinternação:

- Reinternação no INC: sim ou não;
- Data da internação e data da alta hospitalar: dia, mês e ano;
- Causa da reinternação: Relacionada a Cirurgia/cardiopatia, exame eletivo ou outros;

- Motivo da reinternação: campo livre;

5 RESULTADOS

Foram identificados 78 pacientes com menos de 18 anos (pediátricos) submetidos à cirurgia de Fontan no período entre agosto de 2007 e julho de 2020 no Instituto Nacional de Cardiologia do Rio de Janeiro.

5.1 CARACTERÍSTICAS GERAIS DA POPULAÇÃO

Houve predomínio do sexo feminino (52,6%), e a idade da população no momento da cirurgia de Fontan foi de 12,1(dp±3,2) anos.

O índice de massa corporal (IMC) predominante foi o eutrófico com 32/57 (56,1%) dos pacientes, sendo a desnutrição acentuada identificada em 5/57 (8,8%) e o baixo peso em 7/57 (12,3%) , estes dois últimos, quando agregados, totalizaram 12/57 pacientes (21,1%).

A maior parte dos pacientes, 48/75 (61,5%), havia sido submetida à cirurgia de derivação sistêmica para artéria pulmonar, cirurgia de Blalock-Thomas-Taussig (BTT) modificado.

Apenas 10/78 (12,8%) dos pacientes haviam sido submetidos à cirurgia de bandagem da artéria pulmonar (BAP).

Desse modo, 58/78 (74,3%) dos pacientes haviam sido submetidos previamente a cirurgia de BTT modificado ou à cirurgia de BAP.

Antes da cirurgia de Fontan, os pacientes apresentavam principalmente as classes funcionais agrupadas pré-Fontan NYHA (*New York Heart Association*) II e III totalizando 46/56 (82,1%)

A pressão média da artéria pulmonar (PMAP), foi de 12,7 (dp±3,3) mmHg, sendo o valor mínimo de 4 mmHg e máximo de 20 mmHg, conforme tabela 1.

Todos os pacientes haviam sido submetidos a cirurgia da anastomose cavo-pulmonar bidirecional (cirurgia de Glenn). A mediana de idade ao momento da cirurgia de Glenn foi de 2,3 [1,6; 5,0] anos, conforme tabela 1.

Tabela 1 - Características da população das crianças submetidas à cirurgia de Fontan, Instituto Nacional de Cardiologia, (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020

Característica	n/N	%	Média (dp [*])	Mediana [Q1 [§] ;Q3 [‡]]
Idade no Fontan (anos)	78/78	-	12,1 (±3,2)	-
Sexo Feminino	41/78	52,6 %	-	-
Peso (Kg)	78/78	-	35,5 (±12,1)	-
IMC [†] (kg/m2)	57/78	-	-	16 [14,4; 18,1]
IMC [†] (z escore)			-	-
Desnutrição acentuada	5/57	8,8%	-	-
Baixo peso	7/57	12,3%	-	-
Eutrófico	32/57	56,1%	-	-
Sobrepeso	8/57	14,0%	-	-
Obesidade grave	5/57	8,8%	-	-
Classe funcional pré-Fontan	56/78			
NYHA I	9/56	16,1%		
NYHA II e III	46/56	82,1		
NYHA IV	01/56	1,8%		
Cirurgia prévia	58/78	74,3%		
BTT ^{**} modificada	48/78	61,5%		
BAP ^{††}	10/78	12,8%		
PMAP ^{§§} (mmHg)	76/78	-	12,7 (±3,3)	-
PMAP ^{§§} (>15 mmHg)	22/78	28,9%	-	-
Idade na cirurgia de Glenn (anos)	78/78	-	-	2,3 [1,6; 5,0]
Tempo entre as cirurgias de Glenn e de Fontan (anos)	78/78	-	8,6 (±3,4)	-
Hematócrito pré-Fontan (%)	78/78	-	56,9 (± 5,0)	-
SO2 ^{‡‡} pré-Fontan (%)	76/78	-	78,6 (±7,4)	-
Creatinina pré-Fontan (mg/dL)	78/78	-	0,6 (±0,1)	-

*dp - Desvio padrão; [†]IMC- índice de massa corporal; [§]Q1 – primeiro quartil; [‡]Q3 – terceiro quartil; ^{||}NYHA- *New York Heart Association*; ^{**}BTT- Blalock-Thomas-Taussig; ^{††}BAP- bandagem da artéria pulmonar; ^{§§}PMAP- Pressão média da artéria pulmonar; ^{‡‡}SO2% - percentual de saturação de oxigênio

Os pacientes apresentavam previamente à cirurgia de Fontan predominantemente a função ventricular preservada em 64/76 (84,2%). Não houve registro de paciente com disfunção grave. A morfologia ventricular dominante foi a ventrículo esquerdo em 64/78 (82,1%) dos casos.

A maioria dos pacientes apresentavam a valva atrioventricular sem regurgitação ou com regurgitação leve previamente à cirurgia de Fontan, totalizando

59/63 (93,6%) dos casos. Três pacientes apresentavam regurgitação moderada, sendo dois da valva atrioventricular esquerda e um da valva atrioventricular direita. Um paciente apresentava regurgitação grave da valva atrioventricular esquerda.

Ao ecocardiograma prévio à cirurgia de Fontan, o diagnóstico base predominante foi a atresia valvar tricúspide presente em 43/78 (55,1%) dos pacientes, conforme tabela 2.

Tabela 2 - Características ecocardiográficas da população das crianças submetidas à cirurgia de Fontan, Instituto Nacional de Cardiologia, (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020

Característica	n/N	%	Média (dp*)
Tipo do ventrículo principal	76		
Ventrículo esquerdo	64/76	82,1%	
Ventrículo direito	05/76	6,4%	
Biventricular	08/76	10,3%	
Indeterminado	01/76	1,3%	
Fração de ejeção (%)	40/78		59,8 (±8,6)
Função do Ventrículo principal			
Preservada	64/76	84,2%	
Disfunção Leve	11/76	14,5%	
Disfunção Moderada	01/76	1,3%	
Regurgitação da VAV†			
Sem regurgitação ou Leve	59/63	93,6%	
Moderada ou Grave	4/63	6,4%	
Morfologia de base			
Atresia valvar tricúspide	43/78	55,1 %	
Estenose Pulmonar	34/78	43,6%	
Atresia Pulmonar	21/78	26,9%	
DVEVE‡	12/78	15,4%	
DVSVD§	10/78	12,8%	
Dextrocardia	10/78	12,8%	
VAV† única	7/78	9,0%	
Isomerismo direito	5/78	6,4%	
TCCGB††	3/78	3,9%	
TGV§§	2/78	2,6%	
Hipoplasia valvar tricúspide	2/78	2,6%	
Atresia mitral	2/78	2,6%	
DVEVD¶	1/78	1,3%	
DSAVT**	1/78	1,3%	
SHCE‡‡	1/78	1,3%	

*dp - Desvio padrão; †VAV -valva atrioventricular; ‡DVEVED, dupla via de entrada do ventrículo esquerdo; §DVSVD - dupla via de saída do ventrículo direito; ††TCCGVB - transposição congenitamente corrigida dos grandes vasos da base; §§TGV, transposição dos grandes vasos; ¶DVEVD - dupla via de entrada do ventrículo Direito; **DSAVT- defeito do septo átrio ventricular total; ‡‡SHCE - síndrome de hipoplasia do coração esquerdo.

A maioria ,74/78 (94,9%), dos indivíduos era natural e morador do estado do Rio de Janeiro, no momento da cirurgia de Fontan sendo quatro naturais e moradores de outros estados: Espírito Santo, Minas Gerais, Paraíba e Alagoas. O local de moradia dos pacientes está dividido conforme as regiões político-administrativas do estado do Rio de Janeiro, de acordo com a tabela 3, sendo que na região metropolitana 37/64 (57,8%) dos pacientes não moravam na cidade do Rio de Janeiro.

Tabela 3 - Regiões político-administrativas do Estado do Rio de Janeiro conforme cidade de moradia das crianças submetidas à cirurgia de Fontan, Instituto Nacional de Cardiologia, (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020

Região	n/N	%
Metropolitana	64/74	86,5%
Serrana	3/74	4,1%
Noroeste Fluminense	1/74	1,4%
Norte Fluminense	2/74	2,7%
Costa Verde	0/74	0,0%
Baixadas Litorâneas	1/74	1,4%
Médio Paraíba	2/74	2,7%
Centro Sul Fluminense	1/74	1,4%

Fonte: CEPERJ - Divisão político-administrativa, segundo as Regiões de Governo e municípios Estado do Rio de Janeiro [Internet]. 2019 [citado em 20 jun. 2022]. Disponível em: <https://www.ceperj.rj.gov.br/wp-content/uploads/2021/08/Divisao-municipal-e-regional-fluminense-2018-CEPERJ.pdf>

Os dados sócio-demográficos dos pacientes estão apresentados na tabela 4. Duas responsáveis maternas não eram mães biológicas, sendo uma avó materna e a outra mãe adotiva.

A mediana de idade das mães no momento da cirurgia de Fontan dos filhos foi de 35,0 [31,0; 43,0]. O número de pessoas que residem na mesma casa com os pacientes teve mediana de 4,0 [4,0; 5,0].

A mediana da renda familiar declarada foi de 1,8 [1,2; 2,6] em salários-mínimos, sendo a menor renda zero e a maior dez salários mínimos. A renda familiar per capita em salários- mínimos foi de 0,4 [0,27; 0,65].

Os responsáveis (incluído biológicos e não biológicos) declararam ter 3 filhos em mediana 3,0 [2,0; 4,0].

Tabela 4 - Dados sócio-demográficos das crianças submetidas à cirurgia de Fontan, Instituto Nacional de Cardiologia, (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020

Característica	N	Mediana [Q1 [§] ;Q3 [‡]]
Idade das mães no parto	73/78	23,3 [18,8; 30,0]
Idade das mães na cirurgia de Fontan	75/78	35,0 [31,0; 43,0]
Renda familiar em salários mínimos	68/78	1,8 [1,2; 2,6]
Renda familiar em salários mínimos per capita	68/78	0,4 [0,27; 0,65]
Número de pessoas que residem na casa	71/78	4,0 [4,0; 5,0]
Número de filhos	72/78	3,0 [2,0; 4,0]

[§]Q1 – primeiro quartil; [‡]Q3 – terceiro quartil;

O grau de escolaridade predominante dos responsáveis declarados no formulário de Avaliação Social foi o ensino fundamental incompleto em 34,4% dos pais e em 44,3% das mães, como apresentado na tabela 5.

Tabela 5 - Escolaridade dos responsáveis das crianças submetidas à cirurgia de Fontan, Instituto Nacional de Cardiologia, (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020

Escolaridade	Paterno		Materna	
	n/N	%	n/N	%
Analfabeto	1/64	1,6%	2/70	2,9%
Analfabeto funcional	1/64	1,6%	0/70	0 %
Ensino fundamental incompleto	22/64	34,4%	31/70	44,3%
Ensino fundamental completo	4/64	6,3%	3/70	4,3%
Ensino médio incompleto	9/64	14,1%	9/70	12,9%
Ensino médio completo	17/64	26,6%	19/70	27,1%
Superior incompleto	0/64	0	3/70	4,3%
Superior completo	1/64	1,6%	1/70	1,4%
Não sabe	9/64	14,1%	2/70	2,9%

5.2 CARACTERÍSTICAS DA CIRURGIA

Características intraoperatórias de crianças submetidas à cirurgia de Fontan, INC/RJ 2007-2020 estão descritos na tabela 6. Todos os pacientes foram submetidos à cirurgia de Fontan com conduto do tipo extracardíaco. Em um paciente, o dado não foi informado.

Todos os condutos dos pacientes foram de politetrafluoroetileno (PTFE). Os números dos condutos utilizados foram 16, 18, 20 e 22, sendo o mais utilizado o número 20 mm em 40/77 (51,9%) dos pacientes.

A maior parte dos pacientes submetidos à cirurgia de Fontan tiveram tubos não fenestrados, 43/77 (55,8%), sendo 34/77 (44,2 %) dos pacientes fenestrados.

Todos os pacientes foram submetidos à circulação extracorpórea, cuja mediana foi de 75 [60; 93] minutos com o mínimo de 30 e máximo de 230 minutos. Desses, 16/77 (20,5%) pacientes necessitaram de tempo de isquemia cardíaca (aorta clampeada), sendo possível levantar o tempo de isquemia cardíaca de todos os pacientes, cuja mediana foi 19,5 [9,0; 31,2] minutos. O percentual de pacientes submetidos a outros procedimentos concomitantes foi de 15,4% (12 pacientes), conforme tabela 7.

O percentual de pacientes extubados dentro do centro cirúrgico foi de 21/77 (27,3%) pacientes.

Tabela 6 - Características intraoperatórias de crianças submetidas à cirurgia de Fontan, Instituto Nacional de Cardiologia, (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020

Característica	n/N	%	Mediana [Q1 [§] ;Q3 [‡]]
Tipo do Fontan: tubo extracardíaco	77/77	100%	-
Tamanho do conduto PTFE* (mm)	77/77	-	-
16 mm	8	10,4%	-
18 mm	23	29,9%	-
20 mm	40	51,9%	-
22 mm	6	7,8%	-
Tempo de CEC [‡] (minutos)	77/78	-	75 [60; 93]
Tempo de CEC [‡] prolongado (>120 minutos)	11/77	14,3%	-
Presença de tempo de isquemia	16/77	20,8%	-
Tempo de isquemia (aorta clampeada)	16/16	-	19,5 [8,998; 31,250]
Fenestração	34/77	44,2%	-
Procedimento concomitante	12/78	15,4%	-
Tipos de procedimentos concomitantes			
Atriosseptomia	7	58,3%	-
Plastia de artérias pulmonar	4	33,3%	-
Plastia de valva AV [¶]	3	25,0%	-
Ressecção subaórtica	2	16,7%	-
Extubação em sala operatória (%)	21/77	27,3%	-

[§]Q1 – primeiro quartil; [‡]Q3 – terceiro quartil; *PTFE- politetrafluoretileno, valva átrio ventricular única;

[‡]CEC- circulação extracorpórea; [¶]AV – Atrioventricular

5.3 CARACTERÍSTICAS PÓS-OPERATÓRIAS INTRA-HOSPITALARES

Considerando o tempo de intubação prolongado como maior que 24 horas, 35/50 (70,0%) dos pacientes tiveram tempo de intubação prolongado.

O tempo de dreno pleuromediastinal, considerando o dreno que foi o último a ser retirado, teve mediana de 6,0 [4,0; 11,0] dias.

Considerando como tempo de drenagem prolongado aquele maior que 10 dias, 19/70 (27,1%) dos pacientes tiveram tempo de drenagem prolongado.

Evoluíram com derrame pleural 51/ 78 (65,4%) pacientes, sendo necessária a re-drenagem pleural em 23/51 (45,1%). A drenagem pleural a direita foi realizada em 19/51 (37,3%) pacientes e a esquerda em oito 8/51 (15,7%) pacientes.

Quatro pacientes apresentaram derrame pericárdico, e em nenhum deles foi necessário fazer drenagem invasiva.

Seis pacientes evoluíram com quilotórax, sendo necessária a drenagem pleural invasiva em dois pacientes, sendo um à direita, com duração de 11 dias, e outro à esquerda, com duração de cinco dias. Três pacientes foram submetidos à decorticação, sendo em todos à direita, conforme tabela 7.

Tabela 7 - Características pós-operatórias intra-hospitalares de crianças submetidas à cirurgia de Fontan, Instituto Nacional de Cardiologia, (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020.

Característica	n/N	%	Mediana [Q1[§];Q3[‡]]
Tempo de intubação (horas)	50/56	-	26,5 [13,2; 50,0]
Tempo de drenagem (dias)*	70/78	-	6,0 [4,0; 11,0]
Percentual de intubação prolongada **	35/50	70,0%	-
Percentual de drenagem prolongada ***	19/70	27,1%	-
Derrame pleural na UTI ^{§§}	51/78	65,4%	-
Re-drenagem invasiva pleural	23/51	45,1%	-
Re-drenagem invasiva pleural direita	19/51	37,3%	-
Re-drenagem invasiva pleural esquerda	8/51	15,7%	-
Tempo de re-drenagem pleural direita	19/51	-	10,0 [7,5; 15,5]
Tempo de re-drenagem pleural esquerda	8/51	-	6,0 [3,0; 35,5]
Derrame pericárdico na UTI ^{§§}	4/77	5,2%	-
Quilotórax na UTI ^{§§}	6/77	7,8%	-
Drenagem pleural por quilotórax	2/6	33,3%	-
Decorticação	3/77	3,9%	-

[§]Q1 – primeiro quartil; [‡]Q3 – terceiro quartil; *Tempo de drenagem (dias): tempo do dreno de maior duração; **Intubação prolongada: intubação com mais de 24 horas de duração; *** drenagem prolongada: duração maior que 10 dias; ^{§§}UTI: Unidade de tratamento intensivo

Tiveram arritmias durante o período pós-operatório 5/77 (6,5%) dos pacientes, tais como: taquicardia sinusal, taquicardia atrial não sustentada e flutter atrial. Precisou de implante de marcapasso definitivo na mesma internação 1/ 77 (1,3 %) dos pacientes, por bloqueio átrio ventricular total; esse paciente havia sido submetido à ressecção de membrana subaórtica.

Evoluíram com insuficiência renal 10/77 (13,0%), sendo que 8/10 (80%) deles necessitaram de diálise. Considerando todos os casos, a necessidade de diálise foi de 8/78 (10,3%). Um dos volumes de um prontuário não estava no arquivo técnico e por isso os dados intra-hospitalares de uma paciente não foram levantados; essa paciente foi a óbito intra-hospitalar e foi possível observar que ela foi submetida à diálise.

Apresentaram convulsão 2/77 (2,6%) dos pacientes durante o período de internação hospitalar pós operatória, 3/77 (3,9%) dos pacientes sofreram acidente vascular cerebral e 7/77 (9,1%) tiveram outras complicações neurológicas: ausência

de reflexo de tronco, evoluindo ao óbito, comatoso com eletroencefalograma apresentando silêncio elétrico cerebral sem sinais clínicos de morte encefálica, morte encefálica, disfasia com tomografia de crânio normal, lesão do plexo braquial esquerdo com dor neuropática, delirium e cefaleia holocraniana.

Evoluíram com sangramento 10/77 (13,0%) dos pacientes por diversas causas como hemorragia digestiva, hemotórax, sangramento pela ferida operatória, discrasia, hemorragia pulmonar, hemorragia após decorticação com necessidade de reabordagem.

Tromboembolismo ocorreu em 2/77 (2,6%) pacientes, um com trombose no tubo Fontan, com dilatação e implante de Stent percutâneo na mesma internação, 15 dias após a cirurgia. Um paciente teve uma imagem de trombo no átrio direito detectada no ecocardiograma transesofágico em sala operatória, mas que desapareceu durante a cirurgia; neste paciente, foi realizada a busca e dissecação da região femoral para a retirada do trombo, mas ele evoluiu com vasculite importante de membros inferiores, indo a óbito por choque cardiogênico.

Nenhum paciente foi submetido ao suporte cardiopulmonar com oxigenação por membrana extracorpórea (ECMO). O primeiro registro de ECMO no INC, data, no livro institucional, de 01/07/2010, sendo este caso inclusive de paciente pediátrico.

Tiverem algum tipo de infecção 27/77 (35,1%) dos pacientes conforme tabela 8, e a pneumonia representou 40,7% do total, sendo a principal causa de infecção conforme diagnóstico das evoluções médicas no prontuário.

O paciente que evoluiu com mediastinite foi a óbito por sepse em sete dias de pós-operatório.

Três pacientes evoluíram com insuficiência hepática, conforme diagnóstico das evoluções médicas.

Precisaram de reabordagem por esternotomia 2/77 (2,6%) dos pacientes, um por sangramento e coágulos e outro por hematoma. Um paciente precisou ficar com o tórax aberto ao término da cirurgia, sendo este fechado em segundo tempo, no terceiro dia de pós-operatório.

Tabela 8 - Complicações pós-operatórias intra-hospitalares de crianças submetidas à cirurgia de Fontan, Instituto Nacional de Cardiologia, (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020

Característica	n/N	%
Arritmias	5/77	6,5%
Implante de marcapasso definitivo	1/77	1,3%
Convulsão	2/77	2,6%
AVC*	3/77	3,9%
Neurológico	7/77	9,1%
Insuficiência hepática	3/77	3,9%
Insuficiência renal	10/77	13,0%
Submetidos à diálise	8/78	10,3%
Tromboembolismo	2/77	2,6%
Sangramento	10/77	13,0%
Reabordagem por esternotomia	2/77	2,6%
Infecções	27/77	35,1%
ICPS Clínica ou laboratorial	5	18,5%
Mediastinite	1	3,7%
PAV [‡]	1	3,7%
ITU [§]	1	3,7%
Infecção de ferida operatória	2	7,4%
Infecção sem foco	6	22,2%
Pneumonia	11	40,7%

*AVC, acidente vascular cerebral; ^{||}ICPS, infecção primária da corrente sanguínea; [‡]PAV, pneumonia associada a ventilação mecânica; [§]ITU, infecção do trato urinário

O tempo de internação hospitalar teve mediana de 24,5 [17,8; 36,5] dias. A mediana do tempo entre a internação hospitalar e a cirurgia foi de 6,0 [2,3; 9,8] dias. Apresentaram tempo de internação prolongado (maior que 14 dias), calculado desde de o dia da internação até o dia da alta hospitalar, 56/68 (82,4%) pacientes, conforme tabela 9.

Tabela 9 - Características pós-operatórias intra-hospitalares de crianças submetidas à cirurgia de Fontan, Instituto Nacional de Cardiologia, (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020

Característica	n/N	%	Mediana [Q1 [§] ;Q3 [‡]]
Alta hospitalar com anticoagulação	63/68	92,6%	-
Tempo entre a internação e a cirurgia (dias)	78/78	-	6,0 [2,3; 9,8]
Tempo entre a cirurgia e a alta UTI (dias)	68/78	-	7,0 [4,0; 12,0]
Tempo de internação hospitalar pós operatória (dias)	68/78	-	17,0 [11,8; 27,0]
Tempo de internação hospitalar total (dias)	68/78	-	24,5 [17,8; 36,5]
Tempo de internação hospitalar total prolongado [¶]	56/68	82,4%	-
Óbito intra-hospitalar	10/77	13,0%	-
Tempo entre a cirurgia e óbito	11/78	-	4,5 [8,0; 17,5]

[§]Q1 – primeiro quartil; [‡]Q3 – terceiro quartil; [¶]UTI – Unidade de tratamento intensivo; tempo de internação prolongado: maior que 14 dias, considerado desde a internação até a alta hospitalar

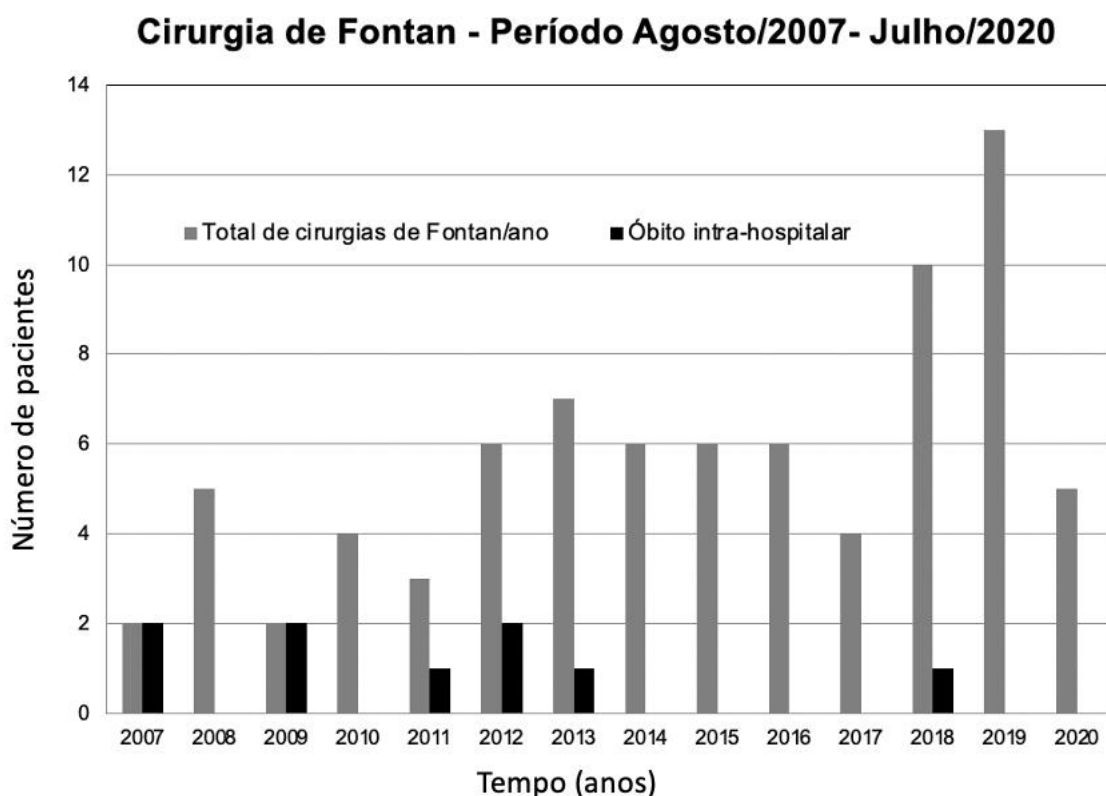


Gráfico 1 – Número de óbitos e número de pacientes submetidos à Cirurgia de Fontan por ano, no período de Agosto/2007 – Julho/2020

O Gráfico em barras mostra a quantidade de pacientes submetidos à cirurgia de Fontan por ano e os que foram a óbito intra hospitalar. Período de agosto de 2007 a julho de 2020 no Instituto Nacional de Cardiologia, Rio de Janeiro, RJ.

O gráfico 1 mostra a quantidade de pacientes submetidos à cirurgia de Fontan por ano no período da pesquisa e os que foram a óbito intra-hospitalar por ano. Há um aumento ao longo dos anos de cirurgias por ano e redução da mortalidade intra-hospitalar. Um total de 39 pacientes foram submetidos à cirurgia de Fontan até 2015 (inclusive) e , após 2015, 38 pacientes foram submetidos à cirurgia de Fontan, dessa forma houve um aumento de cirurgias por ano ao longo do tempo, nesse primeiro período de 8,4 anos (Agosto/2007-2015) foram 4,6 cirurgias por ano e no segundo período de 5,6 anos (2016-2020) foram 6,8 cirurgias por ano.

A mortalidade no período da pesquisa foi de 11/77 (14,3%), sendo que em dez pacientes o óbito foi intra-hospitalar e em menos de 30 dias (10/77, ou 13,0%); as causas dos óbitos estão apresentadas na tabela 10, sendo o choque cardiogênico a principal causa de óbito relatada nos prontuários 4/10 (40%). Em um paciente do estudo não foi possível definir a evolução para óbito após a alta hospitalar por perda de seguimento (mudou para outro estado).

Tabela 10 - Causas de óbito intra-hospitalar do pós-operatório das crianças submetidas à cirurgia de Fontan no Instituto Nacional de Cardiologia, (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020

Causa	n/N	%
Choque cardiogênico	4/10	40,0%
Choque séptico ou sepse	2/10	20,0%
Choque refratário	2/10	20,0%
Disfunção orgânica múltipla de órgãos	1/10	10,0%
Choque vasoplégico	1/10	10,0%

O gráfico 2 mostra a curva de sobrevida em 30 dias (percentual) das crianças submetidas à cirurgia de Fontan.

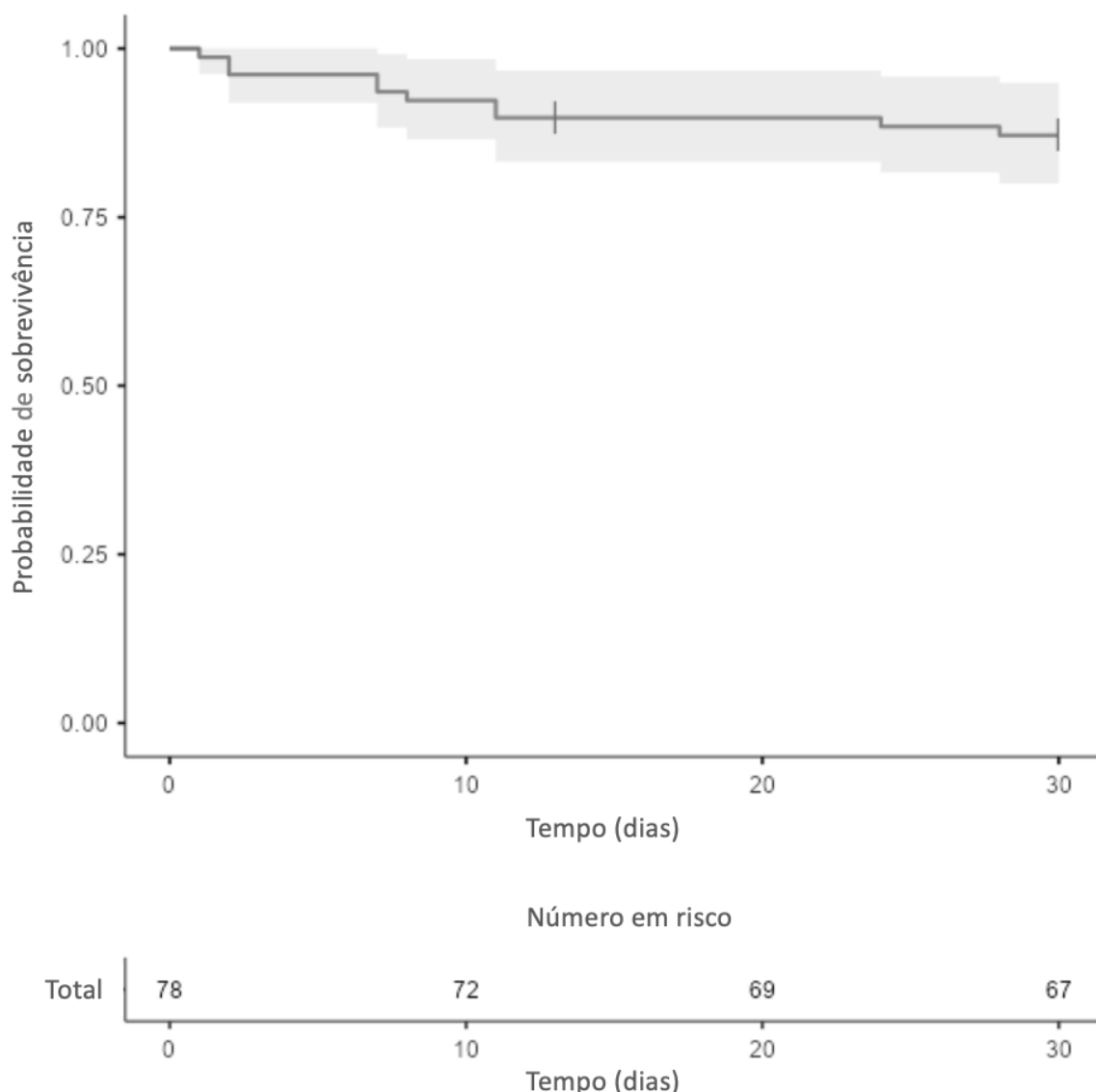


Gráfico 2 – Curva de sobrevivência em 30 dias (percentual) das crianças submetidas à cirurgia de Fontan, Instituto Nacional de Cardiologia, Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020

5.4 CARACTERÍSTICAS DO SEGUIMENTO TARDIO DO PÓS OPERATORIO

O seguimento foi possível em 67/68 (98,5%) pacientes que tiveram alta hospitalar e teve duração mediana de 4,7 anos (1721 dias), com mínimo de 322 dias e máximo de 13,6 anos (4971 dias). Um paciente recebeu alta com 13 dias de internação e foi encaminhado para seu estado de origem, ficando sem seguimento após a alta hospitalar.

No seguimento do pós-operatório um paciente 1/67 (1,5%) necessitou de implante de marcapasso definitivo, com menos de 30 dias de alta hospitalar. Um paciente foi submetido a transplante cardíaco 2723 dias após a cirurgia. Esse paciente

está assintomático em consulta em fevereiro de 2022. Um paciente necessitou ser submetido à decorticação pulmonar.

Tiveram sangramento durante o período de seguimento 7/67 (10,4%), sendo seis BARC 2 e um BARC 3b.

Três pacientes evoluíram com obstrução do tubo de Fontan. Cinco pacientes necessitaram de intervenções percutâneas durante o seguimento: três deles submetidos a implante de Stent no tubo Fontan (por obstrução, um por oclusão de duas colaterais aorto pulmonares de grande calibre e outro por oclusão de fístula artério venosa pulmonar e da fenestra do Fontan).

Ressalta-se que o mesmo paciente submetido à decorticação pulmonar, também evoluiu com sangramento BARC 2, obstrução do tubo Fontan com colocação de Stent evoluindo com choque séptico e óbito, segmento de 3990 dias.

Nenhum paciente foi submetido à conversão do Fontan.

Tabela 11 - Características do seguimento de crianças submetidas à cirurgia de Fontan no Instituto Nacional de Cardiologia (INC), (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020

Característica	n/N	%
Sangramento	7/67	10,4%
Intervenções percutâneas pós Fontan	5/67	7,5%
Obstrução do tubo Fontan	3/67	4,5%
Implante de marcapasso definitivo	1/67	1,5%
Decorticação	1/67	1,5%
Transplante cardíaco	1/67	1,5%
Livre de readmissão relacionada a cardiopatia congênita e cirurgia de Fontan	48/67	71,6%
Livre de readmissão hospitalar no INC	43/67	64,2%
Readmissão relacionada a cardiopatia congênita e cirurgia de Fontan no INC	40/51	78,4%
Readmissão para exame eletivo no INC	6/51	11,8%
Readmissão por outros motivos no INC	5/51	9,8%

O gráfico 3 mostra a curva de Kaplan Meier percentual para readmissão relacionada à cardiopatia congênita e cirurgia. As causas de readmissão relacionadas à cardiopatia congênita ou à cirurgia foram diversas: sangramento com ou sem alargamento de INR (cinco pacientes), derrame pleural e/ou pericárdico (dois

pacientes), arritmias (três pacientes: um com diagnóstico de Síndrome de Wolf Parkinson White, um com instabilidade elétrica supraventricular e um para implante de marcapasso definitivo por disfunção do nó sinusal sintomática), síndrome edemigêmica e alargamento de INR (um paciente), oclusão de duas colaterais aortopulmonares com *coil* (um paciente), transplante cardíaco com plastia de artéria pulmonar (um paciente), cateterismo terapêutico por obstrução do tubo Fontan com implante de Stent (um paciente), oclusão de fístula arteriovenosa com fenestração de tubo Fontan (um paciente), rotura de aorta ascendente com tamponamento cardíaco (um paciente), e endocardite de válvula aórtica com necessidade de troca cirúrgica (um paciente) e correção de fístula linfática em região inguinal (um paciente)

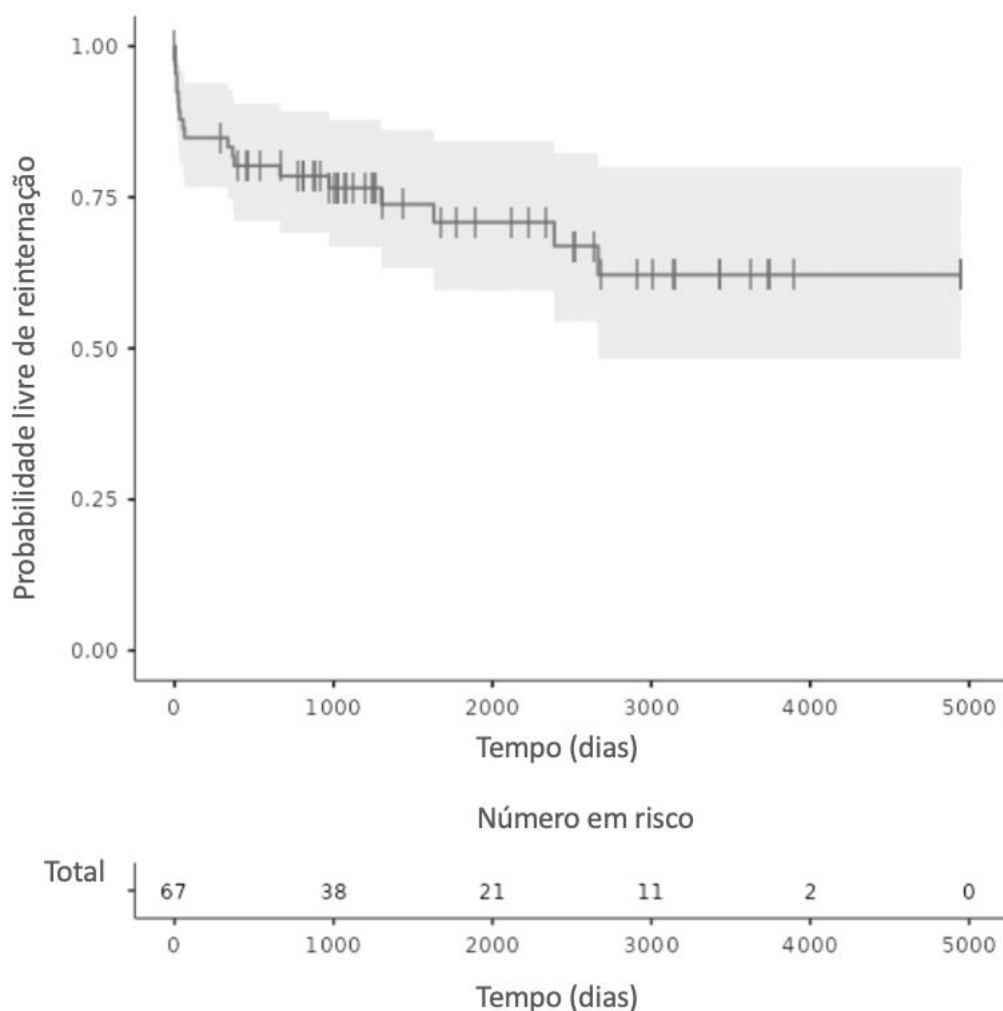


Gráfico 3 – Curva livre de reinternação (probabilidade) relacionada à cardiopatia congênita e cirurgia vs. tempo em dias em 67 crianças submetidas à cirurgia de Fontan, INC, 2007-2020

As readmissões em 30 dias foram 7/67 (10,5%), dois por sangramento com alargamento de INR, um por implante de marcapasso definitivo, dois por derrame pleural com tratamento conservador, um por correção de fístula linfática em região inguinal e outro por rotura de aorta ascendente com tamponamento.

Um paciente foi a óbito por choque séptico 3990 dias após a cirurgia, tendo tido 13 readmissões, duas para exames eletivos, uma por outras causas e todas as outras readmissões relacionadas à cirurgia ou à cardiopatia congênita.

O gráfico 4 mostra a curva de sobrevida (percentual) até o final do seguimento das crianças submetidas à cirurgia de Fontan.

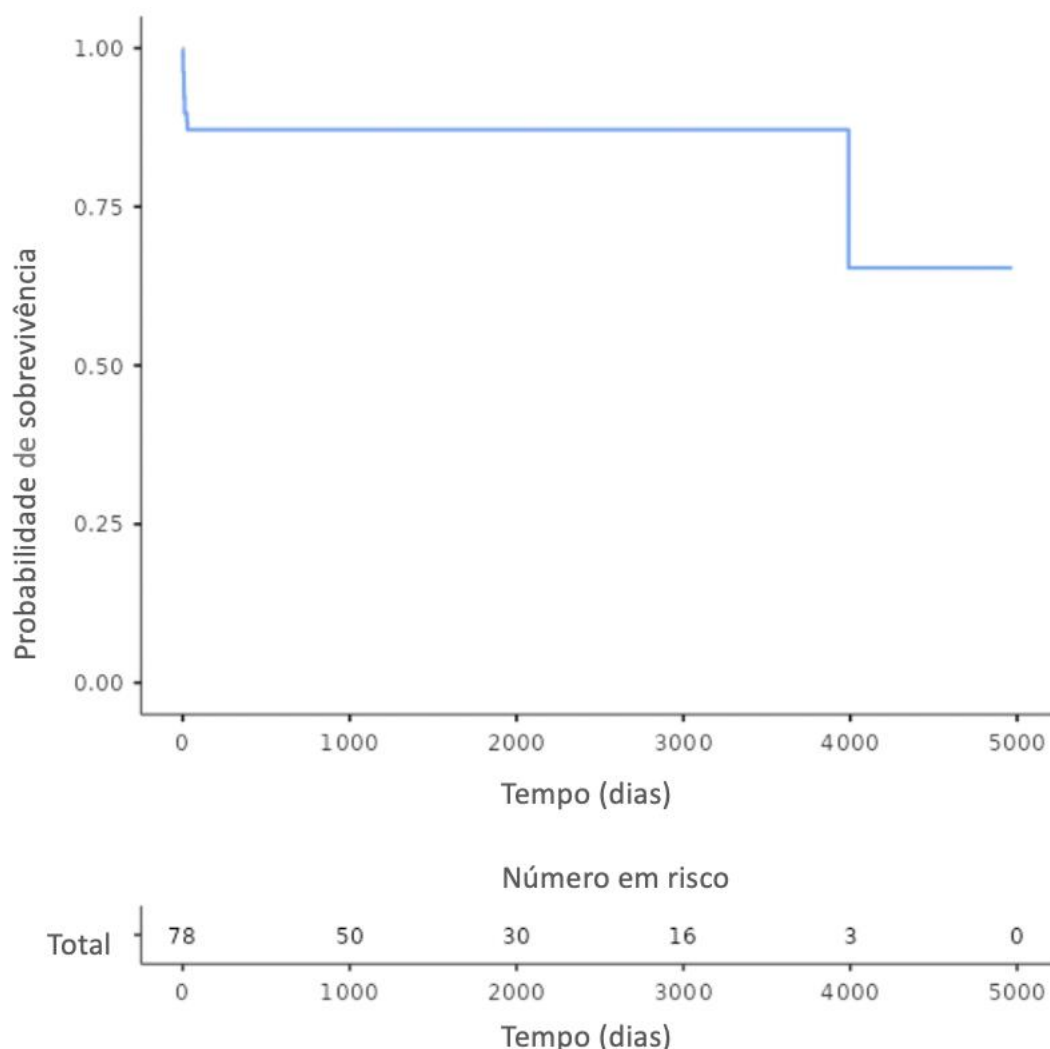


Gráfico 4 – Curva de sobrevida percentual até o final do seguimento vs. tempo em dias em 78 crianças submetidas à cirurgia de Fontan, INC, 2007-2020

5.5 TESTES DE ASSOCIAÇÃO ENTRE VARIÁVEIS RELACIONADAS À CIRURGIA DE FONTAN

Foram feitas comparações entre os pacientes que foram a óbito intra-hospitalar e os que não foram com relação a idade do paciente, renda familiar em salário mínimo e per capita, SO₂ maior ou igual a 75%, presença de disfunção do VU, presença de insuficiência da valva AV, hematócrito, creatinina basal, PMAP $\geq$ 15 mmHg, tempo entre a cirurgia de Fontan e a cirurgia de Glenn, idade do paciente no momento da cirurgia de Glenn, tempo de CEC, se foi utilizado tubo fenestrado ou não no relato cirúrgico e eventos intra-hospitalares pós-operatórios: AVC, convulsão, tromboembolismo, insuficiência hepática, arritmias, pneumonia, sangramento e reabordagem por esternotomia, porém não houve diferença significativa entre essas variáveis.

No entanto, 6/9 (66,7%) dos pacientes que evoluíram com insuficiência renal no período pós-operatório intra-hospitalar foram a óbito intra-hospitalar e 4/67 (6,0%) dos pacientes que evoluíram com insuficiência renal no período intra-hospitalar não foram a óbito; dessa forma houve diferença significativa entre esses grupos ($p < 0,001$). O mesmo ocorreu para o grupo de pacientes que necessitaram de diálise no período intra-hospitalar : foram a óbito intra-hospitalar 6/10 (60%) dos que fizeram diálise, versus 2/68 (3,0%), que não foram a óbito ($p < 0,001$).

Eventos neurológicos intrahospitalares ocorreram em 3/9 (33,3%) dos que foram a óbito, comparados a 4/67 (59,7%) dos que não foram a óbito intra-hospitalar, o que também teve diferença significativas ($p = 0,032$).

Observamos que os pacientes que tiveram tempo de intubação prolongado, (maior que 24 horas), também tiveram tempo de drenagem prolongado, sendo considerado maior que 10 dias, ($p = 0,027$) e quem teve PMAP $\geq$ a 15 mmHg também teve tempo de drenagem prolongada ($p = 0,026$), conforme tabela 12.

A comparação entre os pacientes submetidos a fenestração e os não fenestrados mostrou que não houve diferença entre o tempo de drenagem prolongada ($p = 0,661$), conforme tabela 12.

Houve diferença entre o tempo de intubação prolongado ou não quando comparando com o tempo prolongado de drenagem ($p = 0,027$) e todos os pacientes que tiveram tempo de internação prolongada (maior que 14 dias) , tiveram tempo de drenagem prolongado, conforme tabela 12.

Tabela 12 - Comparação entre as variáveis intra-operatórias e a drenagem prolongada em crianças submetidas à cirurgia de Fontan no Instituto Nacional de Cardiologia, (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020

Variáveis	Drenagem prolongada*		
	Sim	Não	p
Ventrículo principal: VD [†]	2 (10,5%)	3(5,9%)	0,608 [§]
Ventrículo principal: diferente do VD [†]	17 (89,5%)	48 (94,1%)	
SO ₂ [‡] menor que 75%	4 (22,2%)	12 (24,0%)	1,00 [§]
SO ₂ [‡] maior ou igual a 75%	14 (77,8%)	38 (76,0%)	
PMAP maior ou igual 15 mmHg	9 (47,4%)	10 (20,4%)	0,026 ^{**}
PMAP menor 15 mmHg	10 (52,6%)	39 (79,6%)	
Tempo de CEC ^{††} prolongado ^{§§}	3 (15,8%)	7 (13,7%)	1,00 [§]
Tempo de CEC ^{††} não prolongado	16 (84,2%)	44 (86,3%)	
Tubo Fontan não Fenestrado	11 (57,9%)	26 (52,0%)	0,661 ^{**}
Tubo Fontan Fenestrado	8 (42,1%)	24 (48,0%)	
Tempo de intubação prolongado ^{‡‡}	12(85,7%)	23 (65,7%)	0,294 [§]
Tempo de intubação não prolongado	2 (14,0%)	12 (34,0%)	
Tempo de internação prolongado	18(100,0%)	37 (75,5%)	0,027 [§]
Tempo de internação não prolongado	0 (0,0%)	12 (24,5%)	

*Drenagem prolongada: mais que dez dias de duração; [†]VD: ventrículo direito; [§] Teste exato de Fisher
[‡]SO₂% - percentual de saturação de oxigênio; ^{||}PMAP - pressão média da artéria pulmonar; ^{**} Teste qui-quadrado; ^{††}CEC: circulação extracorpórea; ^{§§}Tempo de CEC^{††} prolongado: tempo de circulação extracorpórea prolongada (maior que 120 minutos); ^{‡‡}Tempo de intubação prolongado: maior que 24 horas de duração; ^{|||}Tempo de internação prolongado: maior que 14 dias de duração

Houve diferença entre o tempo de internação prolongado quando comparando com o tempo de intubação prolongado, (p=0,024) conforme tabela 13.

Não houve diferença no tempo de intubação prolongado ou não, quando comparado com percentual de saturação maior ou igual a 75% e menor que 75%, PMAP, maior ou igual a 15 mmHg ou menor que 15 mmHg e o tempo de CEC prolongado (maior que 120 minutos) ou não, conforme tabela 13.

Tabela 13 - Comparação entre as variáveis intra-operatórias e o tempo de intubação prolongado em crianças submetidas à cirurgia de Fontan no Instituto Nacional de Cardiologia, (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020

Variáveis	Tempo de intubação prolongado*		
	Sim	Não	p
SO ₂ [†] menor que 75%	8 (23,5%)	2 (14,3%)	0,701 [§]
SO ₂ [†] maior ou igual a 75%	26 (76,5%)	12 (85,7%)	
PMAP [‡] maior ou igual 15 mmHg	12 (36,4%)	4 (26,7%)	0,742 [§]
PMAP [‡] menor 15 mmHg	21 (63,6%)	11 (73,3%)	
Tempo de CEC prolongado**	7 (20,0%)	0 (0,0%)	0,087 [§]
Tempo de CEC não prolongado	28 (80,0%)	15 (100,0%)	
Tubo Fontan não Fenestrado	15 (44,1%)	9 (60,0%)	0,305 ^{††}
Tubo Fontan Fenestrado	19 (55,9%)	6 (40,0%)	
Tempo de internação prolongado ^{§§}	31 (93,9%)	10 (66,7%)	0,024 [§]
Tempo de internação não prolongado	2 (6,1%)	5 (33,3%)	

*Tempo de intubação prolongado: maior que 24 horas de duração; [†]SO₂% - percentual de saturação de oxigênio; [§] Teste exato de Fisher; [‡]PMAP - pressão média da artéria pulmonar; ^{||}CEC: circulação extracorpórea; ** Tempo de CEC^{††} prolongado: tempo de circulação extracorpórea prolongada (maior que 120 minutos); ^{††}Teste qui-quadrado; ^{§§}Tempo de internação prolongado: maior que 14 dias de duração

Houve diferença de mortalidade em 30 dias entre os pacientes submetidos a cirurgia de Fontan até 2015 (inclusive) e depois de 2015 ($p = 0,037$), e houve também diferença no percentual de pacientes extubados entre esses dois períodos ($p = 0,001$), conforme tabela 14. Houve diferença na comparação entre os pacientes que evoluíram com insuficiência renal ou não com relação ao período em que foram operados, antes ou após 2015 o mesmo ocorreu com os pacientes que necessitaram de diálise, conforme tabela 14.

Não houve diferença significativa entre as variáveis quando foram feitas comparações entre os pacientes que foram submetidos a cirurgia antes ou após 2015: idade do paciente, IMC, renda familiar em salário mínimo e per capita, SO₂ maior ou igual a 75%, presença de disfunção do ventrículo único, presença de insuficiência da valva AV, hematócrito, creatinina basal, PMAP ≥ 15 mmHg, tempo entre a cirurgia de Fontan e a cirurgia de Glenn, idade do paciente no momento da cirurgia de Glenn, tempo de CEC, utilização de tubo fenestrado ou não no relato cirúrgico e eventos intra-

hospitalares pós-operatórios AVC, convulsão, outros eventos neurológicos, tromboembolismo, pneumonia, sangramento e reabordagem por esternotomia.

Tabela 14 - Comparação entre as variáveis óbito, extubação, insuficiência renal, diálise e tempo de drenagem nos períodos até 2015 e após 2015 em crianças submetidas à cirurgia de Fontan no Instituto Nacional de Cardiologia, (N=78), Rio de Janeiro, RJ, 2007-2020

Variáveis	Período até 2015		
	Sim	Não	p
Óbito em 30 dias	8 (22,9%)	2 (4,8%)	0,037*
Vivos no mínimo até 30 dias	27 (77,1%)	40 (95,2%)	
Extubação no centro cirúrgico	1 (2,9%)	20 (47,6%)	<0,001*
Não extubação no centro cirúrgico	34 (97,1%)	22 (52,4%)	
Insuficiência renal pós operatória	8 (22,9%)	2 (4,8%)	0,037*
Sem insuficiência renal pós operatória	27 (77,1%)	40 (95,2%)	
Diálise pós operatória	7 (19,4%)	1 (2,4%)	0,021*
Sem diálise pós operatória	29 (80,6%)	41 (97,6%)	
Tempo de drenagem (dias) [†]	4,0 [7,0; 10,8]	5,0 [4,0; 11,0]	0,858 [§]

* Teste exato de Fisher; [†]Tempo de drenagem (dias): tempo do dreno de maior duração

[§] Teste U de Mann-Whitney

O cálculo da regressão de Cox para óbito mostrou para eventos intra-hospitalares HR de 34,4 (IC 95% 7,056 - 167,7; p<0,0001) para insuficiência renal, HR de 16,8 (IC 95% 4,666 – 60,51; p<0,0001) para necessidade de diálise, e HR de 5,829 (IC 95% 1,452 – 23,4; p=0,0129) para eventos neurológicos. Na análise multivariada encontramos HR de 65,05 (IC 95% 7,923– 534,1; p=0,0001) para insuficiência renal pós-operatória intra-hospitalar.

6 DISCUSSÃO

A revisão sistemática elaborada por Kverneland, Kramer e Ovroutski que abrangeu os artigos publicados entre os anos 1971 e 2016 sobre a cirurgia de Fontan, alcançou 9390 pacientes, e incluiu 31 artigos publicados por mais de 40 centros predominantemente de economias desenvolvidas. A distribuição geográfica desses centros foi nos continentes da América do Norte, Europa, Ásia e Oceania, não havendo nenhum artigo cuja publicação procedeu das Américas Central e do Sul e da África⁵. Sendo assim, a presente pesquisa contribuiu para diminuir a lacuna geográfica no conhecimento sobre a cirurgia de Fontan na América do Sul. Vale ressaltar que Caneo et al publicaram resultados da cirurgia de Fontan no Brasil em 2017, um ano após a abrangência de publicações da metanálise mencionada⁷.

Foi possível analisar o perfil dos 78 pacientes identificados com menos de 18 anos (pediátricos) submetidos à cirurgia de Fontan no período entre agosto de 2007 e julho de 2020 no Instituto Nacional de Cardiologia do Rio de Janeiro.

A idade média da população estudada no momento da cirurgia de Fontan foi de 12,1(DP $\pm$ 3,2) anos, corroborando a constatação de Caneo et al. em centro brasileiro, em que a mediana de idade foi de 8 [6-12] anos, de que a indicação tardia para completar a circulação Fontan ainda é comum no sistema de saúde brasileiro. Devido a isso, sofreremos consequências do não aproveitamento das vantagens da abordagem estagiada da cirurgia de Fontan⁷, realizada em idades inferiores, como descrita em muitos países desenvolvidos: Mutsuga et al. (Canadá, entre os anos 2004 e 2010 e n=97) mostrou média de idade de 3,9 anos (dp $\pm$ 2,2)⁴⁴, Ovroutski et al. (Alemanha, entre os anos 1995 e 2011 e n=140) com mediana de 3,8 [1,3-37] anos²⁸; Akintoye et al. (Estados Unidos, entre anos 2001 e 2014 e n=15934) com mediana de idade de 3 [2-4] anos⁴⁸.

O risco associado da idade do paciente submetido à cirurgia de Fontan com a mortalidade intra-hospitalar como desfecho primário foi avaliado por Akintoye et al., utilizando o sistema nacional dos Estados Unidos de pacientes internados, com 3319 registros, nos anos de 2001 a 2014. Os dados encontrados mostram que embora a cirurgia de Fontan naquele país seja mais comumente realizada em pacientes com dois anos de idade, a idade de três anos é a que está mais associada a menor mortalidade intra-hospitalar. A taxa de risco ajustada para a idade de 3 anos foi de 0,93% [IC de 95%=0,23% - 1,6%], essa taxa para outras idades (em ordem crescente)

foi de 1.4% [0.24%-2.5%] para 4 anos, 1.5% [0.77%-2.1%] para 2 anos, 2.1% [0.19%-4.1%] para um ano, e 6.1% [3.3%-9.0%] para menores de um ano. Foi observado que com o aumento da idade após os três anos há aumento da taxa de risco ajustada para a mortalidade intra-hospitalar, com valores de 2,6% até 8,4% para procedimentos realizados após os 10 anos⁴⁹.

Nesse contexto, podemos notar também que em nosso estudo, os pacientes foram submetidos à cirurgia de Glenn na idade mediana de 2,3 [1,6; 5,0] anos e que o tempo entre a cirurgia de Glenn e a cirurgia de Fontan foi de 8,6 ($\pm 3,4$) anos. Ono et al. em estudo com 434 pacientes submetidos à cirurgia de Fontan entre 1994 e 2015 em centro único na Alemanha, relataram que a mediana de idade dos pacientes quando submetidos à conexão parcial cavo-pulmonar foi de 0,5 [0,3-1,1] anos e o intervalo entre essa cirurgia e a cirurgia de Fontan teve mediana de 1,5 [1,2-2,2] anos⁵⁰. Portanto, os pacientes de nosso estudo foram submetidos à cirurgia de Glenn tardiamente e houve um longo período até a confecção da anastomose cavo-pulmonar total (cirurgia de Fontan). Isto se deveu à questões intrínsecas ao serviço de Pediatria, em que se preconizava retardar a realização do procedimento, assim como, em parte, referenciamento tardio dos pacientes a nosso instituto.

Desse modo, os pacientes permaneceram por longos anos com baixa saturação de O₂. Vale ressaltar que a média da saturação de O₂ dos pacientes em nosso estudo antes da cirurgia de Fontan foi de 78,6 ($\pm 7,4$)%, inferior a publicada por Mery et al. com 610 pacientes submetidos a cirurgia de Fontan em um centro único nos Estados Unidos, cuja saturação sistêmica teve média de 85 ($\pm 5,0$)%²².

Embora o índice de massa corporal (IMC) predominante dos pacientes tenha sido o eutrófico, com 32/57 (56,1%), cabe ressaltar que a desnutrição acentuada 5/57 (8,8%) e o baixo peso 7/57 (12,3%) quando agregadas totalizaram 12/57 (21,1%). Baldini et al. concluíram que a desnutrição é um problema em qualquer estágio da vida da criança com ventrículo único, resultando em maior tempo de internação hospitalar, maior mortalidade e maior risco de adversidade no neurodesenvolvimento e no crescimento⁵¹. Desse modo, há uma oportunidade de melhorar esses desfechos em nosso centro, visto que os parâmetros nutricionais são fatores pré-cirúrgicos passíveis de intervenções. Jeffrey et al. concluíram que baixo z-escore de peso para a idade (menor que -2) é associado a altas taxas de infecções pós-operatórias no paciente submetido à cirurgia de Fontan, tais como bacteremia, mediastinite, infecção do trato urinário com cultura positiva, gastroenterite com cultura positiva e

pneumomia⁵². Contudo, não demonstramos associação entre baixo peso e desnutrição com pior desfecho em nosso estudo, possivelmente pelo pequeno número de nossa amostra.

Os valores de IMC foram encontrados em apenas 57/78 (73,1%) dos prontuários dos pacientes. Os dados de altura dos pacientes durante a internação para cirurgia de Fontan não foram encontrados nos prontuários, enquanto foram identificados 100% dos pesos dos pacientes. Essa realidade já foi detectada por Baldini et al. que relatou que vários estudos demonstraram dados antropométricos não mensurados durante os diferentes estágios cirúrgicos, ressaltando que a composição corporal pode ajudar a entender o status nutricional e definir melhores estratégias nutricionais⁵¹.

A obesidade grave foi encontrada em 5/57 (8,8%) e sobrepeso em 8/57 (14,0%) totalizando 13/57 (22,8%). Esses dados sugerem que esses pacientes sofrem dos mesmos problemas da população geral, já que de alguma forma o cuidado com uma doença prevenível como a obesidade não foi realizado. Vale salientar que a *American Heart Association* na declaração científica para avaliação e manejo de crianças e adultos com circulação Fontan menciona a obesidade como fator de risco modificável para o desenvolvimento de fibrilação atrial e disfunção diastólica¹¹. Em nosso estudo, não foi possível identificar pior desfecho em crianças obesas.

Os pacientes foram submetidos à cirurgia de Fontan com PMAP de 12,7 ($\pm 3,3$) mmHg, sendo que 22/76 (28,9%) dos pacientes estavam com PMAP com valores de 15 mmHg ou mais, conforme descrito, esses valores configuram 90% de especificidade para desfechos desfavoráveis: duração de derrame pleural, tempo de internação hospitalar prolongado e morte intra-hospitalar²⁵. De fato, observamos que os pacientes que tiveram PMAP maior ou igual a 15 mmHg também tiveram um tempo de drenagem prolongada ($p = 0,026$), conforme tabela 12.

Em estudo multicêntrico nos Estados Unidos, com 323 pacientes submetidos à cirurgia de Fontan, menos que 17% dos pacientes foram classificados como abaixo do nível de pobreza federal (nível mínimo de renda considerado adequado em cada país)⁶. Em nosso estudo, a renda familiar per capita em salários-mínimos foi de 0,4 [0,27; 0,65] e 26,5% dos pacientes apresentaram renda per capita abaixo de 0,29 (o nível de renda adequado no Brasil, de acordo com o Banco Mundial, é de 1,9 dólar por dia, considerando o salário mínimo como 1045 reais e um dólar = 5,36 reais, ambos referente a julho de 2020). Desse modo, observamos que há um percentual

elevado de pacientes abaixo do nível de pobreza em nosso estudo. Por um lado, se evidencia que há acesso desses pacientes ao serviço de saúde pública, já que o hospital atende totalmente por meio do Sistema Único de Saúde (SUS); por outro lado, se antecipa a dificuldade dos pacientes e seus responsáveis no cuidado do paciente submetido à cirurgia de Fontan. Cabe ressaltar que, além das internações cirúrgicas, é necessário comparecer a consultas e exames de forma periódica, sendo que 37/78 (47,4%) dos pacientes do estudo moravam em municípios da região metropolitana do Rio de Janeiro, mas não na capital, no momento da cirurgia, conferindo maior investimento em deslocamento até o instituto na capital.

A mortalidade foi de 11/77 (14,3%), sendo que em dez pacientes o óbito foi intra-hospitalar e em menos de 30 dias (10/77, ou 13,0%), sendo o choque cardiogênico a principal causa relatada nos prontuários 4/10 (40%). Houve diferença de mortalidade em 30 dias entre os pacientes submetidos a cirurgia de Fontan até o ano de 2015 (22,9%) e depois de 2015 (4,8%), conforme teste de comparação ($p=0,037$), indicando tendência em melhoria de resultados na mortalidade precoce ao longo dos anos dos pacientes submetidos a cirurgia de Fontan, em consonância com a revisão sistemática em cinco décadas da cirurgia de Fontan elaborada por Kverneland, Kramer e Ovroutski⁵.

É importante notar que em nosso estudo não houve diferença entre os grupos antes e depois de 2015 em relação a sua idade ou parâmetros de gravidade, como disfunção ventricular, saturação de oxigênio, PSAP e creatinina pré operatória. Notamos diferença nos desfechos pós operatórios, como menos disfunção renal e maior frequência de extubação precoce após 2015. Por outro lado, Caneo et al. relataram mortalidade precoce de 11% em centro brasileiro com 420 pacientes no período entre 1984 e 2014, mas mostraram que ao dividir em três eras houve aumento da mortalidade no período mais recente partindo de 6,5%, passando por 4,7% sendo a mortalidade da última de 9,3%, Caneo et al. concluíram que esse aumento na mortalidade foi proveniente de uma seleção dos pacientes inadequada associada a uma ampla indicação cirúrgica⁷.

Mutsuga et al., estudaram 97 pacientes submetidos à cirurgia de Fontan entre 2004 e 2010, comparando extubação na sala operatória (grupo A), a chamada estratégia de extubação rápida (*fast-track extubation*), extubação na unidade de tratamento intensivo, um grupo em menos de 24 horas (grupo B) e os chamados pacientes com extubação prolongada (grupo C), cuja extubação foi após 24 horas.

Além de concluir que a estratégia de extubação rápida é possível de ser executada, o artigo mostrou que houve melhora em parâmetros pós-operatórios hemodinâmicos, de retirada de drenos e menor tempo de internação na unidade intensiva e hospitalar. Mutsuga et al. encontraram a mediana de dias para a retirada do último dreno de 8 [4,62], 9 [2,44], e 14 [5,45], respectivamente, para grupos A, B e C ($p < 0,001$)³⁷. Em nossa pesquisa, a mediana do tempo de drenagem foi de 6,0 [4,0; 11,0] dias, sendo inferior até mesmo ao grupo de pacientes extubados em sala operatória quando comparado ao estudo de Mutsuga et al⁴⁴.

A instituição que comparou o período pré e pós implementação do protocolo PORTLAND encontrou a mediana do número de dias de drenagem mediastinal menor nos pacientes pós-protocolo (6 vs. 11 dias, $p < 0,001$); em nosso estudo, o tempo de drenagem foi semelhante ao encontrado no manejo pós-implantação do protocolo no estudo mencionado, e inferior ao manejo pré-implantação do protocolo de PORTLAND³⁰.

Ovroutski et al. consideraram o tempo de drenagem um desfecho de morbidade para 140 pacientes submetidos à cirurgia de Fontan com conduto extracardíaco, período de 1995 a 2011, estudo na Alemanha, consideraram como tempo prolongado de drenagem a duração maior que 10 dias. O mesmo estudo demonstrou que um tempo prolongado de circulação extracorpórea maior que 120 minutos foi um fator de risco para derrame pleural prolongado. Em nosso estudo não observamos diferença entre o tempo de circulação extracorpórea acima de 120 min com tempo prolongado de drenagem com ($p = 1,00$), tabela 12. Ovroutski et al. encontraram 40,7% dos pacientes com tempo de drenagem prolongada²⁸, nosso estudo encontrou um percentual menor, 27,1% dos pacientes com esse critério.

Mery et al. mostraram um percentual semelhante ao nosso estudo de tempo de drenagem prolongada 160/610 (26%) após a cirurgia de Fontan entre os anos 1995 e 2016, em centro único no Texas, nos Estados Unidos da América. Porém eles definiram o tempo de drenagem prolongada da seguinte forma: duração maior que 14 dias ou que tenha tido necessidade de drenagem cirúrgica ou percutânea²². Desse modo, como a nossa definição de drenagem prolongada foi menos ampla e obteve percentual semelhante ao do estudo no Texas, podemos considerar que nosso percentual de drenagem prolongada foi mais alta em comparação com o estudo de Mery et al. Cabe acrescentar que 51/78 (65,4%) dos pacientes em nosso estudo evoluíram com derrame pleural, sendo necessário uma nova drenagem invasiva em

23/51 (45,1%) dos pacientes, havendo dessa forma um percentual significativo de pacientes submetidos a tempos prolongados de drenagem (mediana do tempo da re-drenagem pleural direita 10,0 [7,5; 15,5] dias e mediana do tempo da re-drenagem pleural esquerda 6,0 [3,0; 35,5] dias.

Em nosso estudo, a mediana do tempo de internação na unidade de tratamento intensivo (UTI) foi de 7,0 [4,0; 12,0] dias, sendo maior quando comparada ao grupo de pacientes extubados na sala operatória (grupo A), conforme estudo de Mutsuga et al., descrito anteriormente, a mediana do tempo de permanência na UTI foi de 2[1-70], 9[1-2] e 10 [3-208] respectivamente para grupos A, B (extubação em menos de 24 horas) e C (extubação prolongada), ($p < 0,001$)⁴⁴. Mery et al., encontraram mediana de 3 [1-144] dias de internação na UTI em estudo com 610 pacientes submetidos à cirurgia de Fontan, mesmo no subgrupo com pacientes que tiveram falência aguda do Fontan (criação de fenestração, oclusão de colateral e reabordagem na artéria pulmonar), cuja mediana do tempo de internação na UTI foi de 6 [2-44] dias²².

A mediana do tempo de internação hospitalar total encontrado em nosso estudo foi de 24,5 [17,8; 36,5] dias. Mery et al. encontrou uma mediana de 10[4-85] dias de internação hospitalar pós- operatória, porém no subgrupo com pacientes que tiveram falência aguda do Fontan, a mediana foi de 27 [6-85] dias. Ravishankar et al. estudou pacientes submetidos à cirurgia de Fontan em 15 centros distribuídos na América do Norte e encontrou a mediana de 11 [9-18] dias de internação hospitalar pós operatória⁶. O tempo mediano de internação hospitalar pós-operatório em nosso estudo foi de 17,0 [11,8; 27,0] dias. Cabe ressaltar que em nosso estudo, a mediana do período entre a admissão hospitalar e a cirurgia foi de 6,0 [2,3; 9,8] dias, desse modo podemos concluir que em nossa instituição há potencial para diminuir o tempo de internação pré e pós operatório.

Ovroutski et al. em estudo realizado com 140 pacientes submetidos à cirurgia de Fontan identificaram a fenestração como fator de risco para derrame pleural prolongado, maior que 10 dias, (OR= 3,6 (1,7-7,8); IC 95%; $p < 0,001$) e explicou esse achado pelo fato de que a fenestração foi realizada em um subgrupo com fatores hemodinâmicos desfavoráveis²⁸. No entanto, em nosso estudo não houve diferença entre os pacientes submetidos ou não à fenestração quando comparados com o tempo de derrame pleural prolongado ($p = 0,661$); podemos concluir, desse modo, que a fenestração pode ser benéfica, mas não necessariamente precisa ser realizada em todos os pacientes.

Quando analisamos as variáveis associadas ao desfecho óbito intra-hospitalar, encontramos diferença significativa entre os pacientes que evoluíram com insuficiência renal e também os que necessitaram de diálise (em ambos $p < 0,001$); essa análise é concordante com Cardoso et al. que mencionaram que a injúria renal aguda gera aumento significativo de risco de morte intra-hospitalar ³⁶.

Em nossa avaliação houve, diferença no percentual de pacientes extubados no centro cirúrgico entre os períodos pré e pós 2015, respectivamente 2,9% e 47,6% ($p = 0,001$). Kintrup et al. mencionaram em seu estudo que a extubação em sala reduziu a necessidade do uso de antibióticos, explicando que isso ocorreu provavelmente pelo menor número de infecções nas vias aéreas⁴³. Não houve nenhuma mudança formalizada em protocolo pelo instituto para essa mudança significativa dos pacientes extubados no centro cirúrgico ou não; acreditamos que houveram iniciativas individuais dos cirurgiões, anestesiólogistas e perfusionistas que contribuíram para essa expressiva mudança, bem como o ganho de experiência do manejo do Fontan com o aumento concomitante do número de cirurgias por ano, conforme apresentado no gráfico 1.

7 PERSPECTIVAS FUTURAS

Os dados levantados, gerenciado por meio da ferramenta eletrônica de captura de dados para pesquisas REDCap, hospedada no INC, bem como as análises dessa pesquisa, estarão disponíveis para que a o corpo clínico e direção desse instituto utilizem as informações levantadas nas mais diversas áreas como gestão hospitalar, serviço social, terapia ocupacional, psicologia, assistência médica e de enfermagem, fisioterapia, ensino e pesquisa. Havendo interesse, será possível manter o banco de dados atualizado, fazendo inclusão prospectiva de dados e propondo alterações e melhorias e novas análises estatísticas.

Os resultados e análises desse estudo servirão como substrato para orientar o texto que está em elaboração do protocolo institucional para pacientes submetidos à cirurgia de Fontan. Esses dados também poderão ser utilizados como controle após a implantação desse protocolo institucional de forma comparativa entre os resultados.

Os dados serão submetidos à publicação em revista científica visando contribuir de forma ampla para toda a comunidade científica que trata de pacientes pediátricos portadores de cardiopatias congênitas, especialmente no contexto de um país localizado na América do Sul.

8 LIMITAÇÕES

Os dados do estudo são relativos a um único centro em um país na América do Sul, podendo os resultados não serem generalizáveis.

Por tratar-se de um estudo retrospectivo, não havendo padronização de dados de exames levantados, de diagnósticos relatados nos prontuários e de terapêuticas usadas. Sendo a metodologia de levantamento de prontuário, há as limitações desse método, tais como perda de informações clínicas e laboratoriais por registros inadequados ou incompletos nos prontuários dos pacientes.

Foram avaliadas reinternações apenas no INC. A não inclusão de internações em outras instituições pode subestimar tanto o número de internações como as complicações levantadas.

O número de pacientes foi de 78, e dessa forma foi possível calcular algumas associações utilizando análise univariada. A análise de regressão de Cox e análise multivariada apresentada possui intervalos de confiança amplos uma vez que há poucos eventos para cada varável.

9 CONCLUSÕES

No Instituto Nacional de Cardiologia, entre o período de agosto de 2007 e julho de 2020, um total de 78 pacientes pediátricos foram submetidos à cirurgia de Fontan do tipo conduto extracardíaco, com idade média de 12,1(dp±3,2) anos. A maior parte dos pacientes, 48/75 (61,5%) havia sido submetida à cirurgia de BTT modificada e 10/78 (12,8%) à cirurgia de BAP. Todos os pacientes haviam sido submetidos a cirurgia da anastomose cavo-pulmonar bidirecional (cirurgia de Glenn). A apresentação morfológica predominante foi atresia da valva tricúspide seguida de atresia pulmonar e estenose pulmonar. Hematócrito médio pré Fontan foi de 56,9 (± 5,0) % e saturação média de 78,6 (±7,4)%. O grau de escolaridade predominante dos responsáveis foi o ensino fundamental incompleto e a renda familiar mediana foi menor que dois salários mínimos, evidenciando o baixo poder sócio econômico dessa população assistida em nosso centro.

A maior parte dos pacientes submetidos à cirurgia de Fontan não foram fenestradas 43/77 (55,8%). Os pacientes com PMAP maior ou igual a 15 mmHg tiveram tempo de drenagem prolongada, mas não houve diferença entre o tempo de drenagem prolongada entre pacientes fenestrados ou não. Dois terços dos pacientes evoluíram com derrame pleural, e menos de 10% com quilotórax. Infecção ocorreu em pouco mais de um terço dos pacientes no pós operatório, sendo a mais frequente a pneumonia.

O tempo de internação hospitalar foi longo. A taxa de extubação no centro cirúrgico foi pequena, mas aumentou ao longo do tempo.

Foi elevada a taxa de reinternações relacionadas a cardiopatia congênita e cirurgia de Fontan no INC, evidenciando a morbidade desses pacientes.

A mortalidade no período da pesquisa foi de 11/77 (14,3%), sendo a maioria intra-hospitalar e por choque cardiogênico e diminuiu evolutivamente, comparando-se o período antes de 2015 e após 2015. Houve relação de insuficiência renal aguda e necessidade de diálise pós-operatórios com o óbito intra-hospitalar.

Embora a média de idade do paciente durante a cirurgia de Fontan tenha sido elevada, houve decréscimo da mortalidade precoce ao longo do tempo e aumento do número de pacientes extubados no centro cirúrgico, evidenciando um melhor manejo desses pacientes na instituição, de forma concomitante ao aumento do número de cirurgias por ano.

REFERÊNCIAS

1. Collins JLG, Law MA, Borasino S, Erwin WC, Cleveland DC, Alten JA. Routine Sildenafil Does Not Improve Clinical Outcomes After Fontan Operation. *Pediatr Cardiol.* 2017;38(8):1703-8.
2. Kouchoukos NT, Blackstone EH, Hanley FL, Kirklin JK. Kirklin/Barratt-Boyes cardiac surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications 4. ed. Philadelphia, PA – ELSEVIER, 2013 p. 1507-1574
3. Rao PS. Single Ventricle-A Comprehensive Review. *Children (Basel).* 2021 May 24;8(6):441.
4. Rajab TK, Jaggars J. Extracardiac Fontan Operation: How I Teach It. *Ann Thorac Surg.* 2020;110(4):1119-22.
5. Kverneland LS, Kramer P, Ovroutski S. Five decades of the Fontan operation: A systematic review of international reports on outcomes after univentricular palliation. *Congenit Heart Dis.* 2018;13(2):181-193.
6. Ravishankar C, Gerstenberger E, Sleeper LA, Atz AM, Affolter JT, Bradley TJ, et al. Factors affecting Fontan length of stay: Results from the Single Ventricle Reconstruction trial. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2016 Mar;151(3):669-675.e1.
7. Caneo LF, Turquetto ALR, Neirotti RA, Binotto MA, Miana LA, Tanamati C, Penha JG, Silveira JBD, Alexandre E Silva TM, Jatene FB, Jatene MB. Lessons Learned From a Critical Analysis of the Fontan Operation Over Three Decades in a Single Institution. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2017 May;8(3):376-384.
8. Gewillig M, Brown SC. The Fontan circulation after 45 years: update in physiology. *Heart.* 2016;102(14):1081-6.
9. Instituto Nacional de Cardiologia [homepage na internet]. Sobre o Instituto [acesso em 23 maio 2022]. Disponível em <https://inc.saude.gov.br>
10. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax.* 1971; 26(3): 240-8.
11. Rychik J, Atz AM, Celermajer DS, Deal BJ, Gatzoulis MA, Gewillig MH, et al. Evaluation and Management of the Child and Adult With Fontan Circulation: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation.* 2019;140(6):e234-84
12. Barron DJ. Cavo-pulmonary Shunts and the Fontan Circulation In: Barron DJ. Core Topics in Congenital Cardiac Surgery. 2a ed. Nova York,NY: Cmbridge University Press ;2018. p. 96-100.
13. Santos CCL, Figueira FAMS, Moraes F. Conexão atrioventricular univentricular. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM.

Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2a ed. São Paulo:Roca;2012. p. 725-48.

14. Jonas RA. Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease. 1. ed. London, UK - FSC, 2004.
15. Mohammad Nijres B, Murphy JJ, Diab K, Awad S, Abdulla RI. Routine Cardiac Catheterization Prior to Fontan Operation: Is It a Necessity? *Pediatr Cardiol.* 2018;39(4):818-23.
16. VV Viegas M, Diaz-Castrillon CE, Castro-Medina M, Da Fonseca Da Silva L, Morell VO. Bidirectional Glenn Procedure in Patients Less Than 3 Months of Age: A 14-Year Experience. *Ann Thorac Surg.* 2020;110(2):622-9.
17. GG Gewillig M. The Fontan circulation. *Heart.* 2005;91(6):839-46.
18. BB Bernstein HS, Brook MM, Silverman NH, Bristow J. Development of pulmonary arteriovenous fistulae in children after cavopulmonary shunt. *Circulation.* 1995;92(9 Suppl):li309-14.
19. KKKartik SV, Sasidharan B, Gopalakrishnan A, Kurup HKN, Krishnamoorthy KM, Sasikumar D, et al. A Comparative Study of Invasive Modalities for Evaluation of Pulmonary Arteriovenous Fistula after Bidirectional Glenn Shunt. *Pediatr Cardiol.* 2021;42(8):1818-25.
20. CC Choussat A, Fontan F, Besse P, et al. Selection criteria for Fontan's procedure. In: Anderson RH, Shinebourne EA, editors. *Pediatric cardiology.* Edinburgh: Churchill Livingstone; 1978. p. 559–66.
21. Kotani Y, Chetan D, Zhu J, Saedi A, Zhao L, Mertens L, et al. Fontan Failure and Death in Contemporary Fontan Circulation: Analysis From the Last Two Decades. *Ann Thorac Surg.* 2018;105(4):1240-7
22. Mery CM, De León LE, Trujillo-Diaz D, Ocampo EC, Dickerson HA, Zhu H, et al. Contemporary Outcomes of the Fontan Operation: A Large Single-Institution Cohort. *Ann Thorac Surg.* 2019;108(5):1439-46.
23. Lo Rito M, Al-Radi OO, Saedi A, Kotani Y, Ben Sivarajan V, Russell JL, et al. Chylothorax and pleural effusion in contemporary extracardiac fenestrated fontan completion. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018;155(5):2069-77.
24. Cho S, Kim WH, Choi ES, Kwak JG, Chang HW, Hyun K, et al. Outcomes after extracardiac Fontan procedure with a 16-mm polytetrafluoroethylene conduit. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2018;53(1):269-75.
25. Rogers LS, Glatz AC, Ravishankar C, Spray TL, Nicolson SC, Rychik J, et al. 18 years of the Fontan operation at a single institution: results from 771 consecutive patients. *J Am Coll Cardiol.* 2012;60(11):1018-25.

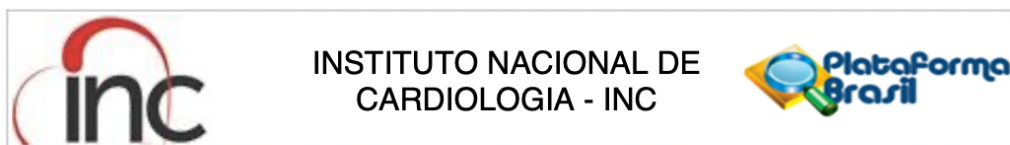
26. Manica JL, Bodini AL, Machado PR, Borges MS, Rossi Filho RI. Tratamento Percutâneo de Lesões Residuais e Complicações em Condutos de Pacientes Submetidos a Cirurgia de Circuito do Tipo Fontan. *Rev Bras Cardiol Invasiva*. 2010;18(4):435-42.
27. Ono M, Beran E, Burri M, Cleuziou J, Pabst von Ohain J, Röhlig C, et al. Outcomes of a total cavopulmonary connection in patients with impaired ventricular function. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2018;54(1):55-62.
28. Ovroutski S, Sohn C, Barikbin P, Miera O, Alexi-Meskishvili V, Hübler M, Ewert P, Hetzer R, Berger F. Analysis of the risk factors for early failure after extracardiac Fontan operation. *Ann Thorac Surg*. 2013 Apr;95(4):1409-16.
29. Kim SJ, Kim WH, Lim HG, Lee JY. Outcome of 200 patients after an extracardiac Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2008;136(1):108-16.
30. Sunstrom RE, Muralidaran A, Gerrah R, Reed RD, Good MK, Armsby LR, et al. A defined management strategy improves early outcomes after the Fontan procedure: the PORTLAND protocol. *Ann Thorac Surg*. 2015;99(1):148-55.
31. Talwar S, Paidi A, Sreenivas V, Dutt Upadhyay A, Das S, Choudhary SK. Comparison of pleural effusion between fenestrated and nonfenestrated extracardiac Fontan: A prospective randomized study. *J Card Surg*. 2020;35(10):2688-94.
32. Daley M, d'Udekem Y. In patients undergoing Fontan completion, does a younger age at operation result in better long-term exercise capacity and prognosis? *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2019;28(2):301-5.
33. Iyengar AJ, Winlaw DS, Galati JC, Celermajer DS, Wheaton GR, Gentles TL, et al. Trends in Fontan surgery and risk factors for early adverse outcomes after Fontan surgery: the Australia and New Zealand Fontan Registry experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2014;148(2):566-75.
34. Lacour-Gayet F, Clarke D, Jacobs J, Comas J, Daebritz S, Daenen W, et al. The Aristotle score: a complexity-adjusted method to evaluate surgical results. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2004;25(6):911-24.
35. Rochelson E, Richmond ME, LaPar DJ, Torres A, Anderson BR. Identification of Risk Factors for Early Fontan Failure. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 2020;32(3):522-8.
36. Cardoso B, Laranjo S, Gomes I, Freitas I, Trigo C, Fragata I, et al. Acute kidney injury after pediatric cardiac surgery: risk factors and outcomes. Proposal for a predictive model. *Rev Port Cardiol*. 2016;35(2):99-104.
37. Esch JJ, Salvin JM, Thiagarajan RR, Del Nido PJ, Rajagopal SK. Acute kidney injury after Fontan completion: Risk factors and outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2015;150(1):190-7.

38. Goetzinger KR, Shanks AL, Odibo AO, Macones GA, Cahill AG. Advanced Maternal Age and the Risk of Major Congenital Anomalies. *Am J Perinatol*. 2017;34(3):217-22.
39. Best KE, Rankin J. Is advanced maternal age a risk factor for congenital heart disease? *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2016;106(6):461-7.
40. Barros TL, Dias Mde J, Nina RV. Congenital cardiac disease in childhood x socioeconomic conditions: a relationship to be considered in public health? *Rev Bras Cir Cardiovasc*. 2014;29(3):448-54.
41. Ohuchi H. Where Is the "Optimal" Fontan Hemodynamics? *Korean Circ J*. 2017;47(6):842-57.
42. Alsaied T, Alsidawi S, Allen CC, Faircloth J, Palumbo JS, Veldtman GR. Strategies for thromboprophylaxis in Fontan circulation: a meta-analysis. *Heart*. 2015;101(21):1731-7.
43. Kintrup S, Malec E, Kiski D, Schmidt C, Brünen A, Kleinerüschkamp F, et al. Extubation in the Operating Room After Fontan Procedure: Does It Make a Difference? *Pediatr Cardiol*. 2019;40(3):468-76.
44. Mutsuga M, Quiñonez LG, Mackie AS, Norris CM, Marchak BE, Rutledge JM, et al. Fast-track extubation after modified Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2012;144(3):547-52.
45. Di Maria MV, Brown DW, Cetta F, Ginde S, Goldberg D, Menon SC, et al. Surveillance Testing and Preventive Care After Fontan Operation: A Multi-Institutional Survey. *Pediatr Cardiol*. 2019;40(1):110-115.
46. Kogon BE, Oster ME, Wallace A, Chiswell K, Hill KD, Cox ML, et al. Readmission After Pediatric Cardiothoracic Surgery: An Analysis of The Society of Thoracic Surgeons Database. *Ann Thorac Surg*. 2019;107(6):1816-23.
47. Mehran R, Rao SV, Bhatt DL, Gibson CM, Caixeta A, Eikelboom J, et al. Standardized bleeding definitions for cardiovascular clinical trials: a consensus report from the Bleeding Academic Research Consortium. *Circulation*. 2011;123(23):2736-4
48. Akintoye E, Miranda WR, Veldtman GR, Connolly HM, Egbe AC. National trends in Fontan operation and in-hospital outcomes in the USA. *Heart*. 2019;105(9):708-14
49. Akintoye E, Veldtman GR, Miranda WR, Connolly HM, Egbe AC. Optimum age for performing Fontan operation in patients with univentricular heart. *Congenit Heart Dis*. 2019;14(2):138-9.
50. Ono M, Kasnar-Samprec J, Hager A, Cleuziou J, Burri M, Langenbach C, et al. Clinical outcome following total cavopulmonary connection: a 20-year single-centre experience. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2016;50(4):632-41

51. Baldini L, Librandi K, D'Eusebio C, Lezo A. Nutritional Management of Patients with Fontan Circulation: A Potential for Improved Outcomes from Birth to Adulthood. *Nutrients*. 2022;14(19).
52. Anderson JB, Kalkwarf HJ, Kehl JE, Eghtesady P, Marino BS. Low weight-for-age z-score and infection risk after the Fontan procedure. *Ann Thorac Surg*. 2011;91(5):1460-6.

ANEXOS

ANEXO A – PARECER CONSUBSTANCIADO DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA (CEP) DO INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA (INC) – CEP/INC



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: CIRURGIA DE FONTAN: ESTUDO RETROSPECTIVO DE CASOS NO INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA ANOS 2007-2020

Pesquisador: RENATA MEDINA DOS SANTOS

Área Temática:

Versão: 2

CAAE: 37703420.3.0000.5272

Instituição Proponente: Instituto Nacional de Cardiologia - INC

Patrocinador Principal: Instituto Nacional de Cardiologia - INC

DADOS DA NOTIFICAÇÃO

Tipo de Notificação: Envio de Relatório Parcial

Detalhe:

Justificativa: Segue relatório parcial do Projeto de Pesquisa.

Data do Envio: 19/04/2021

Situação da Notificação: Parecer Consubstanciado Emitido

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 4.660.267

Apresentação da Notificação:

Relatório parcial de desenvolvimento do projeto.

Objetivo da Notificação:

Relatório parcial de desenvolvimento do projeto.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

N/A

Comentários e Considerações sobre a Notificação:

Projeto em desenvolvimento com dados de prontuário já coletados.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

N/A

Endereço: Rua das Laranjeiras 374 - 5º andar

Bairro: Laranjeiras

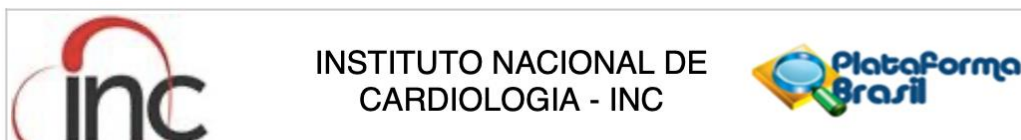
CEP: 22.240-006

UF: RJ

Município: RIO DE JANEIRO

Telefone: (21)3037-2307

E-mail: cepinclaranjeiras@gmail.com



Continuação do Parecer: 4.660.267

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Não há inadequações.

Considerações Finais a critério do CEP:

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Envio de Relatório Parcial	Relatorio_Parcial_FONTAN2020_Renata_Medina.pdf	19/04/2021 18:38:55	RENATA MEDINA DOS SANTOS	Postado

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Avaliação da CONEP:

Não

RIO DE JANEIRO, 20 de Abril de 2021

Assinado por:
Eduardo Vera Tibiriçá
(Coordenador(a))

Endereço: Rua das Laranjeiras 374 - 5º andar

Bairro: Laranjeiras

CEP: 22.240-006

UF: RJ

Município: RIO DE JANEIRO

Telefone: (21)3037-2307

E-mail: cepinclaranjeiras@gmail.com