

FACULDADE DE MEDICINA NOVA ESPERANÇA – FAMENE
CURSO DE RESIDÊNCIA MÉDICA EM PEDIATRIA

VICTOR HUGO PAIVA SIMÕES

**COMPLICAÇÕES CLÍNICAS A LONGO PRAZO EM CRIANÇAS COM
CARDIOPATIA CONGÊNITA SUBMETIDAS À CIRURGIA DE FONTAN:
UMA REVISÃO SISTEMÁTICA**

JOÃO PESSOA - PB
2022

VICTOR HUGO PAIVA SIMÕES

**COMPLICAÇÕES CLÍNICAS A LONGO PRAZO EM CRIANÇAS COM
CARDIOPATIA CONGÊNITA SUBMETIDAS À CIRURGIA DE FONTAN:
UMA REVISÃO SISTEMÁTICA**

Monografia apresentada à Faculdade de Medicina Nova
Esperança como parte dos requisitos exigidos para à
conclusão do curso de Residência Médica em Pediatria.

Orientador: Prof.^a M.^a Maria Alice Feitosa Costa Holanda da Silva

JOÃO PESSOA - PB
2022

S617c

Simões, Victor Hugo Paiva

Complicações clínicas a longo prazo em crianças com cardiopatia congênita submetidas à cirurgia de Fontan: uma revisão sistemática / Victor Hugo Paiva Simões. – João Pessoa, 2022.

32f.; il.

Orientadora: Prof^a. M.^a Maria Alice Feitosa C. H. da Silva

Trabalho de Conclusão de Curso (Residência médica em Pediatria) – Faculdade de Medicina Nova Esperança – FAMENE.

CDU: 616-053.2:612.17

VICTOR HUGO PAIVA SIMÕES

**COMPLICAÇÕES CLÍNICAS A LONGO PRAZO EM CRIANÇAS COM
CARDIOPATIA CONGÊNITA SUBMETIDAS À CIRURGIA DE FONTAN :
UMA REVISÃO SISTEMÁTICA**

Relatório apresentado à Faculdade de Medicina Nova Esperança como parte das exigências para obtenção do título de Pediatra.

João Pessoa, 17 de fevereiro de 2022.

BANCA EXAMINADORA

Maria Alice Feitosa Costa Holanda da Silva
(Coordenadora e Prof.^a M.^a do programa de residência médica em Pediatria - FAMENE)

Zilah de Vasconcelos Bastos
(Prof.^a M.^a . do programa de residência médica em Pediatria - FAMENE)

Dedico esse trabalho à minha esposa, Marília Clara Barbosa Silva Simões, que foi meu maior apoio e incentivo ao longo de minha formação em Pediatria; e à minha filha, Maria Silva Simões, que me inspira todos os dias com seu sorriso e alegria contagiante.

RESUMO

As cardiopatias congênitas são definidas como um conjunto de alterações estruturais do coração ou dos grandes vasos da base, que apresentam significância funcional real ou potencial. Dentre os procedimentos cirúrgicos mais utilizados para tratamento das crianças com cardiopatias congênitas complexas, temos a Cirurgia de Fontan, atualmente mais realizada com a técnica de anastomose cavo-pulmonar total extracardíaca. Tal cirurgia garantiu uma maior sobrevida nessa população de pacientes, no entanto, acompanhada de maior morbidade por complicações pós-operatórias tardias, em resposta às adaptações fisiológicas decorrentes da circulação de Fontan. O intuito do presente trabalho foi descrever por meio de uma revisão sistemática da literatura as principais complicações clínicas a longo prazo de pacientes submetidos à cirurgia de Fontan. Os trabalhos foram buscados no portal de dados "PUBMED", com base nos 4 descritores (DeCS): Fontan, Complicações pós operatórias, Crianças, Cardiopatias Congênitas; contabilizando 21 artigos, que após análise, compuseram uma amostra de 10 artigos. Os trabalhos selecionados foram realizados em período mínimo de busca de 5 meses há um máximo de 6 anos. Foram identificadas como as principais complicações pós-operatórias: arritmias, eventos tromboembólicos, doença hepática, síndrome perdedora de proteínas, bronquite plástica e insuficiência cardíaca congestiva por disfunção ventricular. Atualmente, os pacientes tratados com malformações cardíacas complexas se beneficiam com a cirurgia de Fontan, que vem garantindo uma maior sobrevida nessa população. No entanto, devido a presença de maiores morbidades pós-operatórias à longo prazo, faz-se necessário o aprimoramento do manejo clínico de tais complicações a fim de garantir uma melhor qualidade de vida para essa população.

PALAVRAS-CHAVE: Fontan, Complicações Pós-Operatórias, Crianças, Cardiopatia Congênita.

ABSTRACT

Joint designed heart diseases are designated as an alteration of the heart's structural vessels, which signify a real functional potential. Among the surgical surgeries most used for the treatment of children with conceived heart diseases, we have the need for Fontan, currently more performed with the technique of extracardiac total cavopulmonary anastomosis. This ensured a greater surgical survival of patients, however, corresponding to morbidity from later complications, in other major physiological changes of later Fontan surgeries. The purpose of the review work was described through a systematic literature as long-term clinical complications of patients selected for Fontan surgery. The works were searched in the data portal "PUBMED", based on the 4 descriptors (DeCS): Fontan, Post-Operative Complications, Children, Congenital Heart Diseases; accounting for 2 articles, which after analysis with a sample of 10 articles. The selected works were carried out in the minimum search period of 5 months for a maximum of 6 years. Events such as major complications, thromboembolic events, liver disease, protein wasting syndrome, bronchitis and congestive cardiac dysfunction due to ventricular dysfunction were identified. Currently patients are treated with complex cardiac malformations benefit, in this surgery that comes to patients with major cardiac malformations over life. However, due to the presence of greater long-term postoperative morbidities, it is necessary to improve the clinical management of such complications in order to ensure a better quality of life for this population.

KEYWORDS: Fontan, Postoperative Complications, Children, Congenital Heart Disease.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1 – Ilustração da síndrome do coração esquerdo hipoplásico (características anatômicas)	12
Figura 2 – Comparação entre uma criança com circulação cardíaca normal e outra criança com circulação de Fontan	14
Figura 3 – Síndrome do coração esquerdo hipoplásico (SCEH) após conexões de Glenn e Fontan	15

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO.....	10
2 OBJETIVOS.....	12
2.1 OBJETIVO GERAL.....	12
2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	12
3 REVISÃO DA LITERATURA.....	13
3.1 ASPECTOS ANATÔMICOS E FISIOPATOLÓGICOS DAS PRINCIPAIS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS CANDIDATAS À CIRURGIA DE FONTAN	13
3.2 CIRURGIA DE FONTAN.....	15
3.3 COMPLICAÇÕES PÓS OPERATÓRIAS MAIS PREVALENTES	18
3.3.1 Complicações Cardiovasculares	19
3.3.2 Complicações Hepáticas.....	20
3.3.3 Complicações Linfáticas.....	20
4 METODOLOGIA.....	22
5 DISCUSSÃO	24
6 CONSIDERAÇÕES FINAIS	30
REFERÊNCIAS	31
APÊNDICES	33

1 INTRODUÇÃO

As cardiopatias congênitas são um conjunto de doenças caracterizadas por alterações estruturais no coração que podem gerar repercussões clínicas importantes a depender do tipo de doença. Segundo Mitchell et al (1971), a cardiopatia congênita é ainda definida como uma alteração estrutural do coração ou dos grandes vasos da base, que apresenta significância funcional real ou potencial. Na evolução natural da cardiopatia congênita, a mortalidade é extremamente alta. Cerca de 20% das crianças morrem nos primeiros 12 meses de vida, e a sobrevida em 15 anos é de 77,11%. Doenças como hipoplasia do ventrículo esquerdo e transposição das grandes artérias (TGA) são fatais no 1º ano de vida quando não são tratadas (MIYAGUE et al, 2017).

Entre as cardiopatias congênitas com prognóstico mais reservado, temos a síndrome do coração esquerdo hipoplásico, atresia de tricúspide, dupla via de saída de ventrículo direito (VD), atresia pulmonar e os defeitos do septo atrioventricular, que apresentam em comum a presença de um ventrículo único funcionando cujas opções terapêuticas eram bastante limitadas até a década de 80. No entanto, com o advento de novas técnicas cirúrgicas, atualmente, temos como opção de tratamento a cirurgia de Fontan, também conhecida como Palição de Fontan, que vem garantindo uma maior sobrevida para essa população.

A cirurgia de Fontan sofreu várias adaptações desde a sua forma inicial e atualmente é mais realizada com a técnica de anastomose cavo-pulmonar total extra cardíaca. Tal procedimento cria uma circulação artificial com dois leitos capilares em série, conectando as veias cava superior e inferior às artérias pulmonares. Na circulação final de Fontan, o fluxo sanguíneo transpulmonar é impulsionado por uma pressão venosa central moderadamente elevada, alta o suficiente para superar a resistência vascular pulmonar (LANGE, 2020). Como consequência, teremos uma redução do débito cardíaco, um aumento da pressão venosa central e uma congestão hepática, responsáveis por gerar alterações hemodinâmicas nesses pacientes. Tal terapêutica vem garantindo uma maior sobrevida nesses pacientes. No entanto, acompanhada de maior morbidade por complicações pós-operatórias tardias em resposta às adaptações fisiológicas da nova circulação.

A cirurgia de Fontan é, portanto, uma opção terapêutica paliativa com o objetivo de garantir maior sobrevida e adiar o tratamento definitivo dessas cardiopatias críticas com o transplante cardíaco. É sabido que as adaptações hemodinâmicas de pacientes pós-Fontan geram complicações clínicas a longo prazo, onde as principais complicações pós-operatórias descritas na literatura são as arritmias, eventos tromboembólicos, doença hepática, síndrome perdedora de proteínas e insuficiência cardíaca congestiva.

Dessa forma, podemos compreender que as crianças tratadas com malformações cardíacas complexas se beneficiam da cirurgia de Fontan. No entanto, devido a presença de complicações clínicas a longo prazo, faz-se necessário conhecer melhor as adaptações hemodinâmicas e as morbidades esperadas no pós-operatório desses pacientes, com o objetivo de desenvolver subsídios como a implementação de protocolos que permitam a identificação e o manejo precoce de cada possível complicação, a fim de garantir um olhar atencioso por parte do pediatra e da equipe multidisciplinar na suspeição de tais desordens, cujo desfecho pode ser fatal quando não abordadas precocemente.

2 OBJETIVOS

2.1 GERAL

- ✓ Descrever as principais complicações clínicas no pós-operatório de crianças com cardiopatia congênita submetidas à cirurgia de Fontan.

2.2 ESPECÍFICOS

- ✓ Descrever as principais características anatômicas e fisiopatológicas das cardiopatias congênitas candidatas à cirurgia de Fontan.
- ✓ Descrever as principais abordagens na vigilância das complicações clínicas mais prevalentes em pacientes submetidos à cirurgia de Fontan.

3 REVISÃO DA LITERATURA

3.1 ASPECTOS ANATÔMICOS E FISIOPATOLÓGICOS DAS PRINCIPAIS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS CANDIDATAS À CIRURGIA DE FONTAN.

Entre as cardiopatias congênitas de maior gravidade, daremos ênfase aos pacientes com ventrículos únicos funcionais por serem as principais cardiopatias candidatas ao tratamento com a palição de Fontan.

A prevalência de nascimento de pacientes com ventrículos únicos funcionais é de cerca de 35 por 100.000 nascidos vivos. Antes da cirurgia de Fontan estar disponível, muitos bebês com ventrículos únicos funcionais desenvolviam hipoxemia progressivamente grave, com risco de vida ou choque cardíaco de baixo débito (ALZHRANI et al, 2020).

A anatomia funcional das cardiopatias de ventrículo único compreende um amplo espectro de defeitos anatômicos que resultam na incapacidade das circulações pulmonar e sistêmica funcionarem em paralelo de forma competente. Isso pode ocorrer devido a ausência, hipoplasia ou comprometimento funcional grosseiro de um dos ventrículos (ALZHRANI et al, 2020).

Entre as cardiopatias congênitas, nós daremos destaque nessa revisão à Síndrome do coração esquerdo hipoplásico (SCEH) por ser o defeito cardíaco de ventrículo único mais prevalente (Figura1).

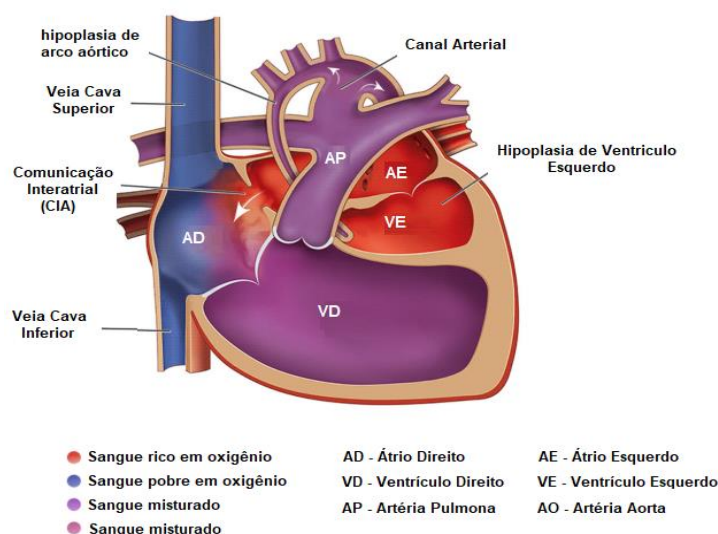


Figura 1 – Ilustração da Síndrome do coração esquerdo hipoplásico (SCEH). Observamos a presença de hipoplasia Das câmaras esquerdas, assim como hipoplasia do arco aórtico devido atresia aórtica. Além disso observamos hipertrofia de VD, que bombeia todo o sangue para a circulação sistêmica e pulmonar através da AP e do canal arterial. Temos ainda uma presença de uma CIA, com mistura de sangue venoso e arterial. (FILES, ARYA, 2018).

Tal cardiopatia é definida como uma síndrome por ser composta por uma série de anomalias associadas. Em sua forma mais comumente encontrada, a SCEH se apresenta com atresia das valvas mitral e aórtica, além de apresentar uma cavidade ventricular esquerda (VE) hipoplásica ou inexistente. Na circulação fetal, o ventrículo direito (VD) acaba fornecendo todo o débito cardíaco por meio da artéria pulmonar e do canal arterial, com as circulações cerebral e coronária perfundidas por fluxo aórtico retrógrado. Assim, ocorre uma dilatação compensatória do VD, pois ele supre todo o débito cardíaco em oposição a 55–60% do débito cardíaco que ele supriria na circulação fetal típica. A fração de ejeção do VD (FE) fica aumentada, mas o débito cardíaco total diminui em relação ao débito cardíaco do VD / VE em uma circulação fetal normal. Ao nascimento, essa circulação depende da persistência do canal arterial e o choque circulatório pode ocorrer se o canal arterial se fechar. Além disso, a resistência vascular pulmonar cai drasticamente nas primeiras horas e dias após o nascimento. Nessa circulação precária, desenvolve-se um padrão de fluxo sanguíneo pulmonar excessivo às custas da perfusão sistêmica, com necessidade de intervenção neonatal precoce (FILES, ARYA, 2018).

Em resumo, na SCEH, os RN apresentam ao nascimento uma queda da resistência vascular pulmonar, aumento da resistência sistêmica, fechamento do canal arterial e, conseqüentemente, o ventrículo esquerdo hipoplásico não será suficiente para manter o débito cardíaco. O resultado será choque circulatório, acidose metabólica e óbito. A manutenção da vida desses pacientes depende, então, da permeabilidade do canal arterial; por isso, o diagnóstico precoce é vital. (MIYAGUE et al, 2017).

Segundo Alzahrani et al (2020), além da Síndrome do coração esquerdo hipoplásico, outras cardiopatias congênitas também possuem como tratamento base a palição de Fontan. Em relação às patologias definidas como *univentriculares*, temos como exemplo a dupla via de entrada de ventrículo esquerdo e a dupla via de entrada de ventrículo direito. Também podemos ter patologias definidas como *biventriculares*, onde essas patologias podem apresentar uma conexão átrio ventricular esquerda ausente, como na atresia mitral com síndrome do coração esquerdo hipoplásico (SCEH); ou apresentarem uma conexão átrio ventricular direita ausente, como na atresia tricúspide.

Dessa forma, as cardiopatias com ventrículo único funcional mais comumente encontradas são a Síndrome do coração esquerdo hipoplásico, atresia tricúspide, Dupla via de entrada do ventrículo esquerdo e defeitos do septo átrio ventricular (AV).

3.2 CIRURGIA DE FONTAN.

DR François Fontan (1929-2018) foi um dos pioneiros no campo da cirurgia cardíaca congênita. O procedimento cirúrgico que leva seu nome sofreu várias modificações técnicas desde o seu início e agora oferece melhores resultados e esperança em todo o mundo para crianças nascidas com cardiopatias de ventrículo único funcional (ING et al, 2020).

A cirurgia de Fontan cria uma circulação artificial com dois leitos capilares em série, conectando as veias cava superior e inferior às artérias pulmonares (fig. 2). Na circulação final de Fontan, o fluxo sanguíneo intrapulmonar é impulsionado por uma pressão venosa central moderadamente elevada, alta o suficiente para superar a resistência vascular pulmonar. Os elementos mais importantes da circulação Fontan incluem: redução do débito cardíaco, aumento da pressão venosa central, congestão hepática não pulsátil e fibrose/cirrose hepática (LANGE, 2020).

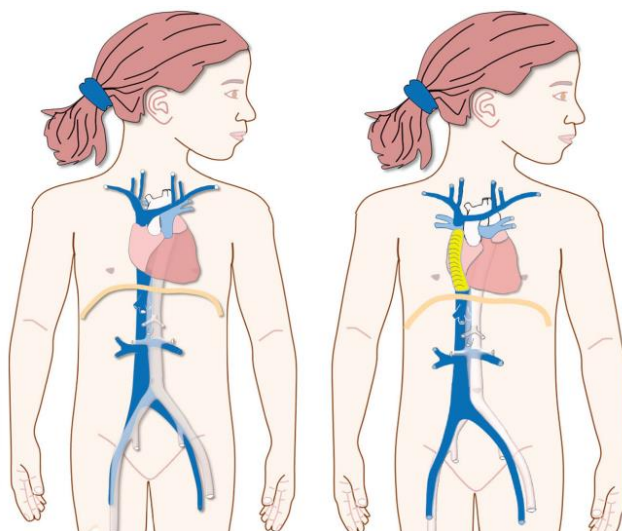


Figura 2 – Comparação entre uma criança com circulação cardíaca normal e outra criança com circulação de Fontan. À esquerda, o coração normal com circulação pulmonar e arterial em paralelo. À direita, a circulação de Fontan representada por uma menina com conexão cavo pulmonar total com conduto extracardíaco (em amarelo), onde as circulações pulmonar e arterial são seriadas e contornam o ventrículo direito. A veia cava inferior está aumentada devido ao aumento da pressão venosa central (LANGE, 2020).

O objetivo desse procedimento é criar uma circulação em série onde o retorno venoso sistêmico, através das veias cava superior e inferior, alcança o leito vascular pulmonar sem a pressão de bombeamento do ventrículo direito. Dessa forma, o retorno do sangue venoso sistêmico é impulsionado pelo aumento da pressão venosa central (LANGE, 2020). Ainda segundo Lange (2020), a circulação de Fontan pode ser

classificada como um tratamento paliativo, e o transplante cardíaco – o único tratamento curável para uma falha na circulação de Fontan – tem implicações importantes para a sobrevivência desses pacientes.

No caso específico da SCEH, os procedimentos cirúrgicos são feitos em etapas. Inicialmente, os RN são submetidos à cirurgia de Norwood, que redireciona o VD para bombear sangue para as circulações sistêmica e pulmonar em paralelo, onde é realizada uma reconstrução complexa do arco aórtico. Em seguida, por volta dos 3-6 meses de vida, esses pacientes passam por uma segunda etapa cirúrgica através do procedimento de Glenn, onde o sangue venoso sistêmico oriundo da veia cava superior é redirecionado para a artéria pulmonar, através de conexão direta com a mesma. Por fim, o terceiro tempo cirúrgico será a cirurgia de Fontan com a realização de uma anastomose cavo-pulmonar total, onde é realizada a conexão da veia cava inferior com a artéria pulmonar. Nessa revisão, focaremos na cirurgia de Fontan, estágio final da palição dos pacientes com SCEH (fig. 3).

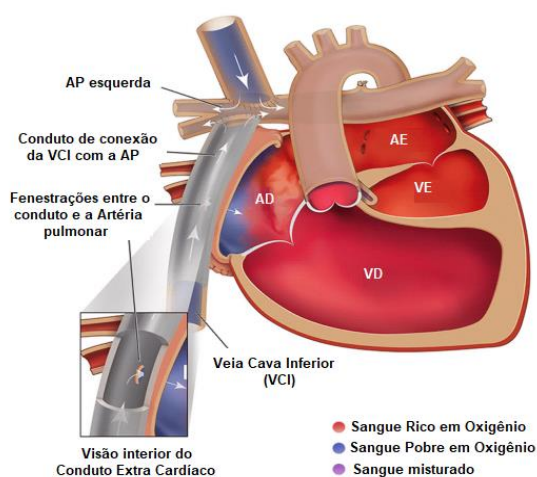


Figura 3 – Síndrome do coração esquerdo hipoplásico (SCEH) após conexões de Glenn e Fontan. Na técnica mais comumente encontrada, a veia cava inferior é conectada às artérias pulmonares por meio de um conduto sintético extracardíaco e uma pequena fenestração é colocada para “explodir” a pressão no átrio. (FILES, ARYA, 2018).

Na cirurgia de Fontan, ou anastomose cavo-pulmonar total, o sangue da parte inferior do corpo é redirecionado diretamente para a circulação pulmonar. O VD bombeia sangue oxigenado para a circulação sistêmica e, em seguida, para a circulação pulmonar em série, antes que o sangue retorne ao coração. Após a conclusão de Fontan, todo o retorno venoso sistêmico entra na circulação pulmonar passivamente, sem uma bomba, e as saturações de oxigênio costumam ficar em torno de 90%. Em algumas técnicas, ainda

pode ser realizado um shunt da direita para a esquerda a partir de uma fenestração colocada cirurgicamente ou em pequenas colaterais venosas (FILES, ARYA, 2018).

Para que possamos compreender as complicações clínicas que potencialmente ocorrem nesses pacientes, é necessário que entendamos a fisiopatologia inerente às adaptações hemodinâmicas do circuito de Fontan.

Segundo Ing et al (2020), as crianças que apresentam a circulação de Fontan desenvolvem, com o passar do tempo, um declínio da sua capacidade funcional devido a consequente elevação sustentada da pressão venosa central (PVC) observada em pacientes com ventrículo único submetidos ao procedimento. Na configuração anatômica normal de dois ventrículos em pacientes eutróficos, uma função primária do ventrículo direito é manter uma PVC baixa, prevenindo o edema periférico e, por meio da contração sistólica do ventrículo direito, aumentar a pressão da artéria pulmonar para aumentar o fluxo sanguíneo para os pulmões. Em contraste, o paciente de Fontan desenvolve um aumento da PVC e o fluxo sanguíneo pulmonar ocorre com uma pressão média na artéria pulmonar não pulsátil, mais baixa do que em pacientes normais que possuem dois ventrículos. Assim, a diminuição do fluxo sanguíneo cavo-pulmonar é o principal contribuinte para os efeitos nocivos do circuito de Fontan.

O sucesso a longo prazo do circuito de Fontan depende da força contrátil residual do ventrículo sistêmico para atingir a perfusão pulmonar adequada. Com o passar do tempo, a PVC mais alta nesses pacientes demonstrou ter efeitos nocivos nos pulmões, fígado e circulação esplâncnica e renal. Além disso, a resistência vascular pulmonar (RVP) pode aumentar na maioria dos casos, mas não em todos os pacientes de Fontan, devido à progressiva disfunção do endotélio pulmonar influenciada pela falta de fluxo sanguíneo pulsátil. Ao decorrer do processo, o ventrículo sistêmico único frequentemente desenvolve disfunção diastólica e sistólica progressiva (ING et al, 2020).

Segundo Ing et al (2020), uma das consequências da PVC elevada é a congestão hepática devido às anormalidades na perfusão anterógrada. O fígado é afetado precocemente e, mais recentemente, se constatou que isso ocorre em 100% dos pacientes, mesmo em crianças e adolescentes assintomáticos. Assim, pacientes pediátricos submetidos à circulação de Fontan desenvolvem fibrose hepática, podendo evoluir ainda para cirrose e até mesmo para carcinoma hepatocelular, afetando significativamente a

sobrevida a longo prazo destes que acabam por se tornar candidatos ao transplante cardíaco.

Vale destacar que, ao direcionar todo o retorno venoso diretamente para os pulmões, tal procedimento permite que pacientes com corações univentriculares atinjam níveis de oxigenação sanguínea comparáveis aos de pacientes com anatomia cardíaca normal, à custa de um aumento constante da congestão venosa central. A PVC mais alta leva a um estado crônico de hipertensão venosa sistêmica. Após a cirurgia de Fontan, a circulação arterial pulmonar não pulsátil acaba dilatando, tornando-se um compartimento venoso estendido. Progressivamente, há um aumento gradual da RVP por causa da dilatação vascular pulmonar prejudicada e do fluxo sanguíneo não pulsátil (ING et al, 2020). Consequentemente, devido ao estado de baixo fluxo venoso central, a circulação de Fontan apresentará um risco aumentado de tromboembolismo pulmonar.

Ao entender as principais adaptações hemodinâmicas em resposta ao procedimento de Fontan, iremos agora discutir com mais detalhes as principais complicações relatadas na literatura.

3.3 COMPLICAÇÕES PÓS OPERATÓRIAS MAIS PREVALENTES

A compreensão das adaptações fisiológicas e previsão das principais complicações em pacientes com palição de Fontan são um desafio na prática médica atual, visto que a maioria dos pacientes que foram submetidos a esse procedimento só agora estão entrando na idade adulta.

É evidente que o caráter não fisiológico da circulação de Fontan gera consequências a longo prazo. Sabemos que o fluxo sanguíneo pulmonar é amplamente dependente da resistência vascular pulmonar, bem como da função ventricular sistólica e diastólica preservada. A fisiologia da circulação de Fontan resulta numa congestão venosa com pressões venosas elevadas e pré-carga ventricular reduzida com um estado de baixo débito cardíaco crônico. Isso pode levar à redução da tolerância ao exercício, danos aos órgãos-alvo e, consequentemente, inúmeras complicações incluindo insuficiência ventricular, doença hepática associada a Fontan, insuficiência renal, arritmias, eventos tromboembólicos, bronquite plástica e enteropatia perdedora de proteínas (KVERNELAND et al, 2017).

3.3.1 Complicações cardiovasculares

Tromboembolismo

Existe uma ampla prevalência de trombose e tromboembolismo em pacientes com Fontan. As razões para as variações nessa prevalência incluem as diferenças no tempo de seguimento desses pacientes, os meios de avaliação de trombose/tromboembolismo e administração de agentes antitrombóticos (GNANAPPA et al, 2016).

Segundo Windsor et al (2017), os principais eventos tromboembólicos ocorrem a nível pulmonar. Esses pacientes têm um risco aumentado de eventos tromboembólicos devido ao seu estado contínuo de fluxo venoso lento e disfunção ventricular. Essas crianças parecem ter um aumento da lesão endotelial, ativação plaquetária e fibrinólise prejudicada.

Microtrombos cerebrovasculares podem contribuir para déficits neuropsicológicos e anomalias cerebrais estruturais observadas em muitos pacientes. Eles também parecem ter comprometimento da perfusão cerebral causada pela rigidez arterial (WINDSOR et al, 2018).

Insuficiência Ventricular

Entre as maiores preocupações em relação ao desempenho a longo prazo da circulação de Fontan está o declínio da função ventricular sistólica e diastólica sistêmica, além do aumento da resistência vascular pulmonar. A insuficiência ventricular é causa predominante de morte tardia (KVERNELAND et al, 2017).

Ainda segundo Kverneland et al (2017), as causas da insuficiência ventricular podem estar associadas às condições que antecedem o procedimento de Fontan, como características individuais da própria malformação cardíaca, presença de cianose crônica e sobrecarga de volume resultando em fibrose miocárdica. Já em relação às causas relacionadas à palição de Fontan, incluímos a restrição de pré-carga ventricular sistêmica permanente e as múltiplas intervenções cirúrgicas, que resultam no comprometimento da função ventricular sistólica e diastólica.

Arritmias

Tanto a anatomia da cardiopatia congênita de ventrículo único quanto o tipo de cirurgia realizada representam fatores de risco para arritmia, que ocorre em cerca de 41% dos pacientes após Fontan. As arritmias estão associadas ao aumento da mortalidade e morbidade. Dentre as arritmias, a disfunção do nó sinusal é predominante em crianças com conduto extracardíaco. (LANGE, 2020)

Segundo Alzahrani et al (2020), os fatores de risco para o desenvolvimento das arritmias incluem a maior duração do circuito de Fontan (quanto mais tempo o paciente permanecer com esse circuito, maiores são as alterações anatômicas do coração que predisõem o desenvolvimento de arritmias), a baixa hemodinâmica de Fontan, as síndromes de heterotaxia e a presença de dextrocardia. É importante ainda destacar que a presença de arritmia pós-operatória precoce não prediz o início de arritmias tardias.

3.3.2 Complicações hepáticas

Segundo Lange (2020), a doença hepática associada a Fontan é considerada como uma complicação inevitável nesses pacientes jovens. Embora a lesão hepática causada por disfunção cardíaca tenha sido reconhecida há muito tempo nesses pacientes, estudos confirmaram que a elevação crônica da PVC, o transbordamento linfático e o estresse sinusoidal induzido por hipóxia são os principais responsáveis pelo desenvolvimento de fibrose/cirrose hepática, com características especiais onde os mecanismos fisiopatológicos ainda não são totalmente compreendidos.

A fibrose pode ser observada nos primeiros 5 anos após a conclusão de Fontan e se desenvolve em diferentes fases durante a adolescência/idade adulta até a doença hepática crônica em estágio terminal, onde ocorre a maioria das complicações, como hipertensão portal com sangramento de varizes esofágicas, ascite, encefalopatia hepática e carcinoma hepatocelular (LANGE, 2020).

Ainda segundo Lange, os marcadores sorológicos hepáticos costumam ser normais ou apenas ligeiramente alterados, com aumento nas transaminases, glutamilttransferase e bilirrubinas. No entanto, com poucos achados clínicos até estágios mais avançados ou desenvolvimento de carcinoma hepatocelular.

A hipertensão venosa simula uma obstrução da saída hepática e dá origem à arterialização do fluxo sanguíneo hepático com presença de nódulos hipervasculares. Outros tipos de nódulos se desenvolvem com ou sem sinais de cirrose, com carcinoma hepatocelular relatado em 1,3% dos pacientes de Fontan com 12 anos de idade (LANGE, 2020).

3.3.3 Complicações linfáticas

As principais complicações clínicas de congestão venosa crônica induzidas pela insuficiência linfática são a enteropatia perdedora de proteínas (EEP) e a bronquite plástica.

Na EPP, há uma perda patológica de proteínas entéricas devido à sobrecarga linfática hepática. A EPP, quando descompensada, manifesta-se com hipoalbuminemia e estado edematoso. Até 12% dos pacientes de Fontan podem ser afetados por essa complicação (ALZHRANI, 2020).

Segundo Ing et al (2020), os pulmões também são afetados em resposta à congestão linfática nas crianças com Fontan. As complicações mais comuns incluem congestão pulmonar, derrame pleural, quilotórax e bronquite plástica. A bronquite plástica caracteriza-se pelo extravasamento de líquido linfático rico em material proteico para as vias aéreas, causando expectoração intermitente de cilindros brônquicos (ALZHRANI, 2020). Como consequência, o paciente pode desenvolver uma obstrução aguda das vias aéreas.

Ainda segundo Ing et al (2020), estudos têm demonstrado a presença de citocinas pró-inflamatórias nos brônquios desses pacientes, sugerindo que a bronquite plástica é também exacerbada pela ativação da cascata inflamatória.

4 METODOLOGIA

Com base no conhecimento adquirido, a metodologia conforme citado por Minayo (1999) destina-se a relacionar as bases teóricas que foram utilizadas na análise e avaliação dos dados observados, com o conjunto de técnicas, métodos e procedimentos de estudos adotados pelo pesquisador. Sendo a função da metodologia de viabilizar a obtenção de dados que foram estudados, servindo para o enriquecimento dos conhecimentos científicos. Para tanto, o modelo metodológico adotado deve ser capaz de abranger os fenômenos observados no mundo empírico, e assim, descrever e explicar esses fenômenos.

Desta forma, a presente pesquisa possuiu um processo de construção tendo como objetivo principal gerar conhecimentos, corroborando ou não com outros saberes. Caracterizando-se como uma revisão sistemática de literatura, apresentando caráter descritivo, exploratório e documental, onde revisamos as principais complicações clínicas no pós-operatório de pacientes com cardiopatia congênita submetidos à cirurgia de Fontan, assim como o manejo de cada uma delas.

Tal pesquisa é considerada descritiva, pois segundo Andrade (2009), numa pesquisa descritiva os fatos são observados, registrados, analisados, classificados e interpretados, não havendo interferência do pesquisador, sendo os fenômenos estudados sem a manipulação do mesmo. Uma das características desse tipo de pesquisa é que a técnica de coleta de dados é padronizada. Ainda nessa perspectiva, Lakatos e Marconi (2008) acrescentam que a pesquisa é chamada de documental porque procura os documentos de fonte primária, provenientes de órgãos públicos ou particulares que realizaram as ações, e é importante porque analisa e interpreta fatos já existentes tentando solucionar um problema presente.

Sendo assim, o presente estudo foi desenvolvido através da observação de todos os artigos publicados no período de 2016 a 2021, disponíveis no portal de dados “PUBMED”. A escolha dos trabalhos através do PUBMED deu-se devido à disponibilidade de publicações atuais com relação ao tema supracitado. Além disso, estudos adicionais foram realizados por meio de pesquisa manual de bibliografias em publicações relevantes. Para busca direcionada, elegeu-se 4 descritores (DeCS) para ordenar a escolha dos artigos os quais façam-se saber: **Fontan, Complicações pós operatórias, Crianças, Cardiopatias congênitas**. Os trabalhos selecionados foram realizados em período mínimo de busca de 5 meses há um máximo de 6 anos. Após a

busca inicial com um total de 21 artigos, todos foram revisados para tal fim, revisando trabalho a trabalho, lendo-os e selecionando aqueles que tinham como objeto ou área de estudo principal ou relacionada a “*Complicações clínicas no pós operatório da cirurgia de Fontan em pacientes com cardiopatia congênita*”, considerando para seleção final o respeito aos critérios de inclusão e exclusão para a pesquisa (Quadro 1). Após a aplicação de tais critérios e da exclusão de artigos duplicados, a seleção final compôs uma amostra de 10 artigos.

Quadro 1 – Descrição dos critérios de inclusão e exclusão utilizados para seleção amostral dos artigos. João Pessoa, PB (Outubro/2021).

CRITÉRIOS UTILIZADOS PARA SELEÇÃO AMOSTRAL	
Crítérios de Inclusão	Crítérios de Exclusão
Tema principal ou relacionado a complicações pós-operatórias de pacientes com cardiopatia congênita submetidos à cirurgia de Fontan.	Não ter relação com o tema. Artigos repetidos.
Trabalhos que apresentavam estimativas de sobrevivência a longo prazo e frequência de complicações relevantes.	Trabalhos que não apresentavam estimativas de mortalidade e complicações a longo prazo.
Ano de publicação de 2016-2021.	Anterior a 2016 ou após 2021.
Trabalhos em língua inglesa.	Trabalhos não publicados na língua inglesa.

Após a seleção dos artigos, foi realizada a leitura de cada um deles com a análise bibliométrica. Dentro dessa análise, foi elaborada uma ficha específica (Apêndice 1) para cada artigo contendo as seguintes variáveis: título do artigo, autores, ano da publicação e localidade de realização do estudo.

Após a coleta, os resultados obtidos foram analisados, sendo realizada a distribuição dos dados de forma descritiva expondo os resultados em frequências simples e relativas, com intuito de analisar possíveis associações ilustrando e discutindo essas informações obtidas.

O presente trabalho foi desenvolvido com dados secundários e dados que não podem de forma alguma prejudicar, produzir malefícios ou desconforto aos indivíduos, portanto respeita os princípios éticos da Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de

Saúde (CNS) que regulamenta as pesquisas envolvendo seres humanos, uma vez que o objeto principal do estudo é a literatura, mesmo que esta retrate dados provindos inicialmente de indivíduos pesquisados.

DISCUSSÃO

A partir do levantamento da literatura, podemos concluir que vários fatores de risco para mortalidade precoce e tardia nesses pacientes já estão bem documentados, no entanto, ainda não existe um consenso único sobre critérios para admissão ou recusa do procedimento de Fontan. Segundo Kverneland et al (2017), a presença de fatores como pressão arterial pulmonar elevada, resistência vascular pulmonar elevada, função ventricular comprometida e regurgitação valvar atrioventricular significativa têm sido consistentemente associados a resultados precoces e tardios inadequados.

Da mesma forma, evidenciamos que não há um consenso universal em relação às estratégias de identificação precoce e abordagem específica em cada uma das complicações descritas. Isso se dá devido à dificuldade de se realizar grandes ensaios clínicos randomizados em consequência do pequeno número de pacientes, da diversidade na anatomia e apresentação de cada cardiopatia congênita, assim como devido às modificações de técnicas cirúrgicas empregadas desde a criação da primeira cirurgia de Fontan.

Nesta revisão sistemática, identificamos as principais complicações clínicas a longo prazo de pacientes com ventrículo único submetidos à palição de Fontan, assim como revisamos as principais abordagens tanto na vigilância, quanto na conduta das principais complicações já citadas.

Em relação aos *eventos tromboembólicos*, identificamos que a tromboprolifaxia é uma prática comum nos pacientes pós palição de Fontan. No entanto, atualmente, carecemos de estudos que comprovem a superioridade de algum tipo de anticoagulante. Segundo Gnanappa et al (2016), a partir de análises prospectivas, as taxas de tromboembolismo foram mais baixas em pacientes que fizeram uso de wafarina ou aspirina (AAS) em relação aos pacientes que não aderiram a nenhuma terapia profilática. Todavia, nesse mesmo estudo, é relatada a ausência de superioridade da varfarina em relação a aspira.

No tocante ao monitoramento desses pacientes em relação a eventos tromboembólicos, os estudos apontam a importância de triagem com ecocardiograma transesofágico nos primeiros dois anos após a cirurgia de Fontan. Em geral, esse controle é realizado com 3 meses, 6 meses, 1 ano e 2 anos após Fontan, mas não existe um protocolo universalmente definido. Segundo Gnanappa et al (2016), após dois anos da conclusão de Fontan, não houve diferença na prevalência de trombose ou tromboembolismo com uso de varfarina ou aspirina.

A partir do exposto, nós concluímos a importância da adesão da tromboprolifaxia com AAS ou warfarin, de acordo com a experiência clínica de cada serviço. Destacamos ainda que segundo Windsor et al (2017), em uma análise secundária e comparativa da adesão à varfarina ou aspirina, descobriu-se que o uso de varfarina subterapêutica era mais perigoso do que um regime consistente de aspirina sozinho, resultando em ampla variação da prática clínica. As limitações no uso da varfarina estão associadas à dificuldade no controle laboratorial do INR e a necessidade de dietas mais restritivas, o que não é necessário com o uso do AAS.

Em relação à *Insuficiência Cardíaca*, vale destacar que as funções ventriculares sistólica e diastólica são relativamente preservadas nas primeiras décadas após a conclusão de Fontan, mas diminuem com o tempo. A disfunção sistólica está presente em 40-60% dos pacientes considerados para transplante cardíaco (LANGE, 2020). Windsor et al (2017) relata ainda a importância das adaptações atualmente empregadas na técnica cirúrgica de Fontan que têm como objetivo aumentar o volume ventricular a partir da criação de uma fenestração entre o conduto do túnel lateral e o átrio direito. Essa modificação se tornou popular entre os cirurgiões, pois além de melhorar a pré-carga ventricular também reduz a pressão no circuito de Fontan e diminui o tempo de internação pós-operatória. Isso ajuda a manter o enchimento ventricular, sendo uma tentativa de reduzir ou adiar a progressão para insuficiência cardíaca, visto que uma das causas dessa complicação é a presença de um baixo débito cardíaco.

Em relação à terapia medicamentosa, Files et al (2018) relata a falta de uma terapia padrão na insuficiência cardíaca de pacientes com Fontan e enfatiza a escassez de terapias médicas bem estudadas. No entanto, uma grande maioria desses pacientes acabam sendo tratados com inibidores da enzima conversora de angiotensina (IECAS), provavelmente devido a boas respostas dessas medicações em outras formas de insuficiência cardíaca.

Até o momento, contudo, não existem dados conclusivos que apoiam o uso de IECAS nos pacientes pós Fontan.

Uma outra opção terapêutica se dá com o uso de vasodilatadores pulmonares, como o Sildenafil. Gnanappa et al (2016) descreve um estudo onde é observada uma melhora na capacidade de tolerância aos exercícios, além de melhores medidas de eficiência ventilatória, como ventilação minuto e frequência respiratória. Embora os ensaios clínicos de curto prazo sejam promissores, ainda não há estudos de longo prazo que sustentem o uso rotineiro de vasodilatadores pulmonares em pacientes com Fontan (GNANAPPA et al, 2016).

Em relação à monitorização do desenvolvimento da insuficiência ventricular, Lange (2020) traz o ecocardiograma transtorácico como primeira escolha na avaliação anatômica e funcional desses pacientes. No entanto, é um exame operador dependente, dando destaque para a ressonância magnética (RM) cardíaca que atualmente é o exame padrão para uma avaliação serial confiável do desempenho ventricular, função da válvula e dados de fluxo, com a possibilidade adicional de uma visão geral da anatomia cardíaca.

A angiotomografia cardíaca é especialmente importante para a visualização da artéria coronária e em crianças com dispositivos incompatíveis com RM ou que não são clinicamente capazes de se submeter a uma ressonância magnética cardíaca (LANGE, 2020). Um outro exame que garante uma avaliação hemodinâmica mais específica é o cateterismo cardíaco, que além de garantir uma avaliação hemodinâmica direta, nos dá a possibilidade de realizar procedimentos intervencionistas para aliviar e otimizar a pressão venosa central na estenose da artéria pulmonar. No entanto, muitos centros preferem a ressonância magnética cardíaca porque não é invasiva, não possui radiação ionizante, fornece informações morfológicas importantes adicionais e medidas volumétricas mais confiáveis do que a ecocardiografia (LANGE, 2020).

Por fim, segundo Kverneland et al (2017), conforme essa população vai envelhecendo com conseqüente insuficiência cardíaca, o transplante cardíaco acaba se tornando necessário. As indicações mais atuais da realização ao transplante cardíaco incluem não apenas a insuficiência cardíaca, mas também a insuficiência hemodinâmica refratária, como na enteropatia perdedora de proteínas resistente à terapia, ou seja, naqueles pacientes que estão evoluindo com falha do Fontan.

Em relação às *arritmias*, a literatura destaca a taquicardia atrial de reentrada como a mais prevalente. As opções de tratamento incluem medicações antiarrítmicas e ablação cardíaca por cateter, diferentes modos de estimulação ou, em casos específicos, desfibrilação através de um cardioversor implantável (LANGE, 2020).

Como destaca Alzahrani et al (2020), o desenvolvimento da taquiarritmia atrial frequentemente marca o declínio geral na fisiologia circulatória de Fontan, com altos índices de morbidade após o primeiro evento de arritmia. Uma vez que a primeira arritmia se desenvolve, a incidência de morte e transplante nos próximos 10 a 15 anos é de 68% e 63%, respectivamente (ALZAHIRANI et al, 2020).

O tratamento agressivo de taquiarritmias de início agudo é vital, pois a disfunção ventricular sistêmica costuma ser um problema concomitante observado à medida que esses pacientes envelhecem. O controle da resposta ventricular no paciente estável pode ser alcançado com um bloqueador dos canais de cálcio, como o *diltiazem* (deve ser usado com cuidado em pacientes com disfunção ventricular). A *procainamida* e *amiodarona* também podem ser usados em curto prazo como uma ponte para a terapia crônica ou, esperançosamente, para conversão para ritmo sinusal. Pacientes em condições instáveis e com resposta inadequada à terapia médica devem ser submetidos a cardioversão elétrica. Pacientes submetidos à cardioversão elétrica guiada por ecocardiografia transesofágica de suas taquiarritmias atriais crônicas podem ter uma melhora de até 10% na fração de ejeção. Alguns pacientes com disfunção do nó sinoatrial podem necessitar de marcapassos temporários e subsequentes permanentes após o início da terapia para suprimir o atrial ectópico automaticidade (WINDSOR et al, 2017).

Assim, em relação às arritmias, concluímos que são complicações bastante prevalentes e que favorecem desfechos sombrios em pacientes pós-fontantes, sendo necessária uma maior atenção para identificação de alterações no ritmo cardíaco, principalmente no pós operatório imediato. Intervenções precoces resultam em desfechos mais favoráveis.

A *doença hepática* é outra complicação que merece atenção especial por meio da equipe assistencial de pacientes pós-Fontan. Trata-se de uma complicação inevitável e todos os pacientes desenvolvem complicações hepáticas a longo prazo. A literatura levantada destaca a necessidade de monitoramento radiológico periodicamente para todos os pacientes, no intuito de identificar fibrose, cirrose e presença de carcinoma

hepatocelular a longo prazo. Como destaca Ing et al (2020), qualquer mudança repentina nos valores dos parâmetros hepáticos deve indicar uma avaliação hemodinâmica mais específica. Segundo Lange (2020), o monitoramento do desenvolvimento de doenças hepáticas é importante para otimizar o tratamento médico intervencionista e identificar o ponto de tempo ideal para o transplante cardíaco em pacientes que evoluam com falência hepática.

Em relação ao acompanhamento desses pacientes, a ultrassonografia tem sido a primeira escolha de investigação, muito embora seja um exame operador dependente e que apresenta algumas limitações como a dificuldade na detecção de alterações fibróticas, além de em alguns casos não identificar a presença de nódulos hepáticos, que apresentam-se frequentemente isoecóicos em relação ao parênquima hepático. A imagem de USG pode, no entanto, identificar as fases iniciais da hepatopatia congestiva e fornecer informações hemodinâmicas sobre o fluxo hepático, importante para a avaliação seriada do desenvolvimento de fibrose / cirrose (LANGE, 2020).

Ainda segundo Lange (2020), a tomografia computadorizada e a ressonância magnética fornecem informações complementares mais detalhadas e precisas sobre a estrutura e morfologia do tecido hepático, além da caracterização dos nódulos hepáticos em diferentes fases vasculares. O papel da biópsia hepática como rotina no estadiamento da fibrose/cirrose atualmente ainda está em debate. Embora seja considerado o padrão ouro no diagnóstico de cirrose, é um procedimento caro e invasivo, com riscos de complicações e erros de amostragem devido à distribuição heterogênea neste tipo de doença hepática.

De maneira geral, conforme descreve Ing et al (2020), alguns centros recomendam a monitorização periódica com consultas ambulatoriais regulares a cada 6-12 meses com USG abdominal de triagem, teste ergométrico a cada 2-3 anos em crianças e 1-2 anos em adolescentes/adultos. A ressonância magnética cardíaca (RM) é recomendada a cada 3 anos em crianças e a cada 2-3 anos em adolescentes e adultos. A biópsia hepática, dependendo de quaisquer testes anormais do fígado, pode ser recomendada 10 anos após a palição inicial de Fontan para avaliar a extensão da lesão.

Em relação à *enteropatia perdedora de proteínas* (EPP), a literatura aponta uma prevalência média de 3-18% nessa população. Trata-se de uma doença grave com risco potencial de vida resultante da associação de congestão venosa/linfática com um estado

inflamatório, como descrito anteriormente. O diagnóstico é dado a partir da dosagem da α 1-antitripsina fecal, que se encontrará elevada, associado com uma hipoalbuminemia sérica e achados clínicos como estado edematoso (ascite, edema de tecidos moles) e diarreia. Segundo Alzahrani et al (2020), nós diagnosticamos a EPP quando a α 1-antitripsina fecal é > 54 mg/dL ou o clearance de α 1-antitripsina é > 27 mL/24 horas sem diarreia e > 56 mL/24 horas com diarreia.

As estratégias de tratamento da EPP se concentram no controle da ingesta hídrica, otimização hemodinâmica, suporte nutricional e controle anti-inflamatório intestinal. Recentemente, a intervenção linfática cirúrgica ou através de procedimentos hemodinâmicos com cateterismo têm sido praticados com efeito promissor (ALZHRANI et al, 2020).

No tocante à investigação, Lange (2020) destaca o uso crescente de linfografia por RM com base em sequências de T2, onde os padrões da arquitetura vascular linfática no tórax e no abdome são delineados. Quando realizada após a conclusão de Fontan, a RM pode prever o resultado das possibilidades de associação com EPP, assim como a bronquite plástica.

Por fim, em relação à *bronquite plástica*, é sabido que também se trata de uma complicação com risco de vida, pois a mesma pode resultar em hipóxia devido a presença de depósitos proteicos na parede alveolar em regiões mais inferiores das vias aéreas (VA), com conseqüente obstrução de VA. A broncoscopia rígida e flexível pode ser utilizada na abordagem desses pacientes, no entanto, com risco de complicações. Assim como na EPP, a vigilância é feita através de radiologia intervencionista com RM e intervenções de embolização percutânea do sistema linfático através do cateterismo que tem mostrado resultados promissores.

5 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Muito embora a cirurgia paliativa de Fontan tenha garantido uma maior sobrevivência para os pacientes com cardiopatias congênitas complexas, sabemos que essas crianças apresentarão um maior risco de complicações de potencial morbi-mortalidade a longo prazo. Dessa forma, todas as crianças que são submetidas ao estágio final da palição de Fontan devem receber acompanhamento com uma equipe médica multiassintencial por toda a vida, com destaque para acompanhamento regular com pediatra, cardiologista pediátrico, hepatologista pediátrico e equipe de hemodinâmica.

Os efeitos nos órgãos-alvos estão se apresentando cada vez mais conhecidos à medida que essa população envelhece, permitindo assim prever as possíveis alterações cardíacas, linfáticas e hepáticas em resposta à circulação de Fontan. Desta forma, é possível traçar estratégias de monitoramento a partir de técnicas radiológicas que nos orientam quanto ao momento ideal da abordagem de cada possível complicação, assim como da identificação da falha no circuito de Fontan, com indicação de tratamento definitivo a partir do transplante cardíaco.

Por fim, concluímos que se faz necessário expandir o conhecimento em relação à fisiopatologia das principais cardiopatias congênitas críticas e às mudanças hemodinâmicas em resposta ao tratamento com a cirurgia de Fontan, a fim de que possamos aprimorar o manejo clínico dessas crianças e garantir uma melhor qualidade de vida para essa população.

REFERÊNCIAS

ALZHRANI, A. *et al.* The Adult Patient with a Fontan. **Cardiol Clin.** v. 38, n. 3, p. 379-401, 2020. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32622492/>. Acesso em: 01 out. 2021.

ANDRADE, M. M. **Introdução à Metodologia do Trabalho Científico.** 9. ed. São Paulo, Atlas 2009.

BACKER, C. L. Rescuing the Late Failing Fontan: Focus on Surgical Treatment of Dysrhythmias. **Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.** v. 20, p.33-37, 2017. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28007062/>. Acesso em: 01 out. 2021.

DE LANGE, C. Imaging of complications following Fontan circulation in children - diagnosis and surveillance. **Pediatric Radiology.** v. 50, n. 10, p. 1333-1348, 2020. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32468285/>. Acesso em: 01 out. 2021.

DILLMAN, J. R. *et al.* Imaging of Fontan-associated liver disease. **Pediatr Radiol.** v. 50, n. 11, p. 1528-1541, 2020. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32809067/>. Acesso em: 01 out. 2021.

EMAMAULLEE, J. *et al.* Fontan-Associated Liver Disease: Screening, Management, and Transplant Considerations. **Circulation.** v. 142, n. 6, p. 591-604, 2020. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32776846/>. Acesso em: 01 out. 2021.

FILES, M. D.; ARYA, B. Pathophysiology, adaptation, and imaging of the right ventricle in Fontan circulation. **Am Jour. Physiol Heart Circ Physiol.** v. 315, n. 6, p. 1779-1788, 2018 Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30239235/>. Acesso em: 01 out. 2021.

GNANAPPA, G. K. *et al.* The Long-Term Management of Children and Adults with a Fontan Circulation: A Systematic Review and Survey of Current Practice in Australia and New Zealand. **Pediatr Cardiol.** v. 38, n. 1, p. 56-69, 2016. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27787594/>. Acesso em: 01 out. 2021.

ING, R. J. *et al.* Anesthetic Considerations for Fontan-Associated Liver Disease and the Failing Fontan Circuit. **Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia.** v. 34, n. 8, p. 2224-2233, 2020. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32249074/>. Acesso em: 01 out. 2021.

KVERNELAND, L. S.; KRAMER, P.; OVROUTSKY, S. Five decades of the Fontan operation: A systematic review of international reports on outcomes after univentricular palliation. **Congenital Heart Disease,** v. 13, n. 2, p. 181-193, 2018. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29372588/>. Acesso em: 01 out. 2021.

LAKATOS, E. M.; MARCONI, M. A. **Metodologia Científica.** 5. ed. São Paulo: Atlas, 2008.

MINAYO, M.C.S. **O desafio do conhecimento: pesquisa qualitativa em saúde**. 6.ed. São Paulo: Hucitec, 1999.

MITCHELL, S.C; KORONES, S.B.; BERENDES, H.W. **Congenital heart disease in 56,109 births. Incidence and natural history**. *Circulation*, n. 43, p. 323-32, 1971.

MIYAGUE, N. I.; BINOTTO, C. N.; MATEUS, S. M. C. **Reconhecimento e conduta das cardiopatias congênitas**. *Tratado de Pediatria: Sociedade Brasileira de Pediatria*. 4 ed. Bueri, SP: Manole, 2017.

WINDSOR, J. *et al.* Fontan Palliation for Single-Ventricle Physiology: Perioperative Management for Noncardiac Surgery and Analysis of Outcomes. **Jour. Cardiothorac Vasc Anesth.** v. 31, n. 6, p. 2296-2303, 2017. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29275964/>. Acesso em: 01 out. 2021.

**APÊNDICE A – FICHA ESPECÍFICA PARA FICHAMENTO DOS RESUMOS/
TRABALHOS**

**FACULDADE DE MEDICINA NOVA ESPERANÇA
CURSO DE RESIDÊNCIA MÉDICA EM PEDIATRIA**

**COMPLICAÇÕES CLÍNICAS À LONGO PRAZO EM CRIANÇAS COM
CARDIOPATIA CONGÊNITA SUBMETIDAS À CIRURGIA DE FONTAN**

<p>FICHA ESPECÍFICA PARA FICHAMENTO DOS ARTIGOS</p>
<p>Título do Artigo:</p>
<p>Autores:</p>
<p>Ano de publicação:</p>
<p>País de origem da pesquisa:</p>