



Cardiopatias congênitas de apresentação univentricular

Congenital heart defects of univentricular presentation

Cardiopatías congénitas de presentación univentricular

Matheus Borges de Moraes Mangaraviti¹, Emílio Conceição Siqueira¹, Paulo Henrique Cordeiro Bastos¹, Guilherme Marques Nogueira¹, Bárbara Azeredo Felix¹.

RESUMO

Objetivo: Descrever a fisiologia, o diagnóstico e o tratamento da cardiopatia congênita de apresentação univentricular, de modo a elucidar suas principais características e particularidades, com uma visão global para entendimento. **Revisão bibliográfica:** A cardiopatia congênita de apresentação univentricular é um defeito congênito raro e complexo. Se difere das demais cardiopatias congênitas por apresentar um único ventrículo funcional, o que terá impacto direto na maneira como a bomba cardíaca funciona, aqui, tem-se um funcionamento em paralelo e não em série, como em um sistema cardiovascular fisiológico. Tendo seu diagnóstico fundamentado na triagem cardíaca fetal, apresenta singularidades em seus exames de imagem, necessitando uma abordagem mais detalhada e próxima do paciente. Por fim, seu tratamento é particular. Existe uma correção cirúrgica específica para essa patologia, a operação de Fontan, que, apesar de salvar a vida desses pacientes, muitas vezes é capaz de gerar sequelas graves, diminuindo a qualidade de vida dos mesmos. **Considerações finais:** Apesar de sua raridade, é necessário o entendimento em torno das cardiopatias congênitas univentriculares, afim de que o médico esteja capacitado a manejar esses pacientes e oferece-los um melhor desfecho.

Palavras-chave: Cardiopatia congênita, Ventrículo Único, Ultrassom Cardíaco, Cirurgia de Fontan.

ABSTRACT

Objective: To describe the physiology, diagnosis, and treatment of univentricular congenital heart disease in order to elucidate its main characteristics and particularities, with a global view for understanding. **Bibliographic review:** Univentricular congenital heart disease is a rare and complex congenital heart defect. It differs from other congenital heart defects in that it presents a single functional ventricle, which will have a direct impact on the way the heart pump functions; here, the heart pump functions in parallel and not in series, as in a physiological cardiovascular system. Having its diagnosis based on fetal cardiac screening, it presents singularities in its imaging exams, requiring a more detailed and closer approach to the patient. Finally, its treatment is particular. There is a specific surgical correction for this pathology, the Fontan operation, which, despite saving the lives of these patients, is often able to generate severe sequelae, reducing their quality of life. **Final considerations:** Despite its rarity, the understanding of univentricular congenital heart disease is necessary for the physician to be able to manage these patients and offer them a better outcome.

Keywords: Congenital Heart Disease, Single Ventricle, Cardiac Ultrasound, Fontan Surgery.

¹ Universidade de Vassouras (UV), Vassouras – RJ.

RESUMEN

Objetivo: Describir la fisiología, el diagnóstico y el tratamiento de las cardiopatías congénitas univentriculares para dilucidar sus principales características y particularidades, con una visión global para su comprensión. **Revisión bibliográfica:** La cardiopatía congénita univentricular es un defecto congénito raro y complejo. Se diferencia de otras cardiopatías congénitas por presentar un único ventrículo funcional, lo que va a repercutir directamente en el funcionamiento de la bomba cardíaca, aquí hay un funcionamiento en paralelo y no en serie, como en un sistema cardiovascular fisiológico. Al tener su diagnóstico basado en el cribado cardíaco fetal, presenta singularidades en sus exámenes de imagen, requiriendo una aproximación más detallada y cercana al paciente. Por último, su tratamiento es particular. Existe una corrección quirúrgica específica para esta patología, la operación de Fontan, que, a pesar de salvar la vida de estos pacientes, a menudo puede generar graves secuelas, reduciendo su calidad de vida. **Consideraciones finales:** A pesar de su rareza, es necesario entender la cardiopatía congénita univentricular, para que el médico sea capaz de manejar estos pacientes y ofrecerles un mejor resultado.

Palabras clave: Cardiopatía Congénita, Ventrículo Único, Ecografía Cardíaca, Cirugía de Fontan.

INTRODUÇÃO

O coração é detentor de suma importância ao que tange toda dinâmica que envolve a vitalidade e funcionamento dos sistemas corpóreos. Em indivíduos saudáveis, garante uma circulação harmônica e em série, cujo fluxo é orientado com objetivo, a priori, de oxigenar o fluido sanguíneo no leito pulmonar e nutrir os demais órgãos e leitos periféricos com uma saturação arterial maior ou igual a 96% (BUIJTENDIJK MFJ, et al., 2020; SURESH K e SHIMODA LA, 2016). Todavia, essa orientação e harmonia de fluxo ocorre devido ao correto desenvolvimento embrionário do sistema cardiovascular, desde a fase dos tubos cardíacos até as últimas consequências sofridas pela adaptação da transição da vida intrauterina para a extrauterina. Nesse sentido, anomalias congênitas, formadas nesse interim, denotam atenção e cuidados específicos para com as assistências diagnósticas desses indivíduos e possíveis minimizações destas (MORTON S e BRODSKY D, 2016; BUIJTENDIJK MFJ, et al., 2020).

Sendo assim, diante de um universo de anomalias congênitas, atentar-se para aquelas, cujas causas cursam com uma miríade de patologias, é importante ao que diz respeito sobre o propósito supracitado. Partindo desse princípio, o ventrículo único ganha destaque, contando com uma série de afecções que se associam, ganham singularidades e, por conseguinte, interpretações diagnósticas e terapêuticas individuais (RAO PS, 2021; GOTTSCHALK I, et al., 2019).

Denominado e descrito como ventrículo único, estão um conjunto de cardiopatias congênitas que possuem apenas um ventrículo único funcionando, tais como: ventrículo esquerdo de dupla entrada, síndrome do coração esquerdo hipoplásico, atresia tricúspide, comunicação interventricular desequilibrada, anomalias de Ebstein e ventrículo esquerdo ou direito com dupla via de saída (RAO PS, 2021; HEATON J e HELLER D, 2022). Desse modo, a anomalia congênita de conformação ventricular única, possui profusos desdobramentos na execução de suas funções, permitindo shunts arteriovenosos, entre a circulação pulmonar e sistêmica. Sendo assim, resultando em reduções da saturação, com valores que variam de 75% à 85%. O que reflete, diretamente, na supressão do bombeamento de fluxo para o leito pulmonar e sistêmico (RAO PS, 2021; HAUCK A, et al., 2017).

Dessa forma, é fundamental a constatação desta anomalia já na via intrauterina, visto que este cenário hipóxico é extremamente lesivo ao desenvolvimento nervoso e cognitivo do feto e corrobora com o surgimento de diversas outras patologias cardiovasculares, algumas com caráter compensatório do ponto de vista da etologia ventricular, mas lesiva a outros sítios. Tudo isso, repercutindo, na elevada morbimortalidade desses pacientes após o nascimento, principalmente, quando se tem um atraso no diagnóstico desta afecção (BRAVO-VALENZUELA N, et al., 2017; GOTTSCHALK I, et al., 2019). Dependendo diretamente do momento do diagnóstico desta anomalia congênita, a sobrevida e morbimortalidade destes pacientes é correlacionado com o bom uso e interpretação dos instrumentos métodos diagnósticos que os profissionais da saúde se

unem. O manejo, por conseguinte, de um pré-natal cauteloso, com o uso, por exemplo, de triagem cardíaca com ultrassonografia, planejamento genético e programação de parto se mostra de grande valia no prognóstico e terapêutica futura desses pacientes (BRAVO-VALENZUELA N, et al., 2017; GOTTSCHALK I, et al., 2019).

Destarte, elencar as nuances que formam a cardiopatia congênita de ventrículo único, desde suas singularidades fisiopatológicas e adaptações cardiovasculares é de extrema importância, a fim de uma correta abordagem terapêutica e diagnóstica. Sobretudo, frente a uma patologia de origem fetal com severos impactos ao indivíduo que a possui, visto que há impactos cardíacos, neurológicos e cognitivos (RAO PS, 2021; SANANES R, et al., 2021).

O objetivo deste artigo foi elencar os defeitos cardíacos congênitos com apenas um ventrículo funcional, descrevendo seu diagnóstico e terapêutica, a fim de possibilitar ao médico um maior entendimento dessa rara alteração cardíaca.

REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

Epidemiologia

As cardiopatias congênitas podem ser definidas como uma série de alterações do coração e dos grandes vasos em quanto o feto ainda está na vida uterina. São consideradas uma das principais causas de morbidade e mortalidade neonatal, contudo, comumente são sub-diagnosticadas ou diagnosticadas tardiamente, o que é capaz de ocasionar importantes desfechos negativos para esse recém-nascido. (JÚNIOR VCP, et al., 2015; BUIJTENDIJK MFJ, et al., 2020).

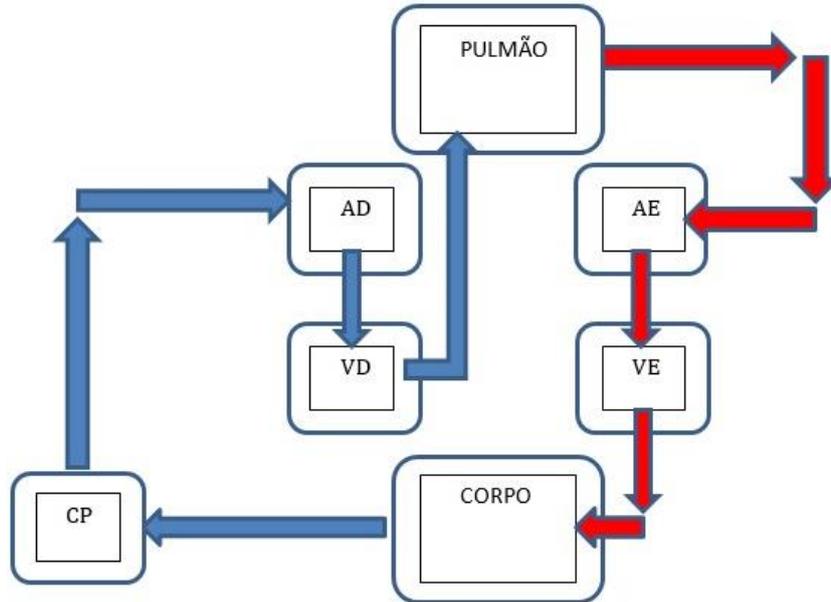
Hoje sabe-se que a ocorrência no Brasil é de 25.757 novos casos por ano, distribuídos em: Norte 2.758; Nordeste 7.570; Sudeste 10.112; Sul 3.329; e Centro-Oeste 1.987. Nota-se um maior número de casos na região sudeste, tal fato se associa ao índice socioeconômico da região, permitindo menores falhas no que diz respeito ao diagnóstico da doença. É importante citar também que o prognóstico da cardiopatia congênita varia de acordo com sua etiologia, portanto, a apresentação clínica e estrutural do paciente terá influência em seu desfecho (HEATON J e HELLER D, 2022; JÚNIOR VCP, et al., 2015). Apesar das cardiopatias congênitas de apresentação uni ventricular representarem 3% de todas as cardiopatias congênitas, documentadamente, são doenças associadas a alta mortalidade, mesmo em comparação com cardiopatias congênitas que não possuem o caráter de um único ventrículo funcionante. Por conseguinte, denotam também um alto grau de atenção médica, para que fatalidades previsíveis não ocorram. (HAUCK A, et al., 2017; RAO PS, 2021).

Elencando as cardiopatias de ventrículo único funcionante mais prevalentes, são: a síndrome do coração esquerdo hipoplásico é a apresentação mais comum, podendo ser vista em cerca de 2 a 3 pacientes para cada 10.000 nascidos vivos; em seguida a atresia tricúspide, com 1 para cada 10.000; a malformação de Ebstein é ainda mais rara, por volta de 0,5 para cada 10.000 nascidos vivos, valendo destacar que, medicamentos à base de lítio na gestação, pode aumentar sua incidência em até 7 vezes. Ventrículo direito ou esquerdo com dupla via de saída apresentam-se em 0,009 a 0,01 para cada 10.000 nascidos vivos e finalizando as etiologias mais comuns de ventrículo único, o defeito do canal atrioventricular ocorrendo em 0,03 a 0,04 por 10.000 nascidos vivos (HEATON J e HELLER D, 2022; HAUCK A, et al., 2017).

Fisiopatologia

Para compreender a fisiologia do ventrículo único é necessário antes, entender o funcionamento de um sistema cardiovascular normal. A circulação fisiológica é em série e segue um fluxo único; sangue chega ao coração pela veia cava e em seguida é despejado no átrio direito (AD), chegando ao ventrículo direito (VD) e, da artéria pulmonar (AP) que se origina no VD será transportado para os pulmões, completando assim, a primeira parte da circulação, circulação pulmonar. Em seguida o sangue venoso será oxigenado e a partir daí, ele é devolvido ao átrio esquerdo, através da veia pulmonar, e chegará ao ventrículo esquerdo, seguindo para artéria aorta, que levará sangue oxigenado para órgãos e tecidos, completando dessa forma, a parte final da circulação sistêmica. A saturação arterial sistêmica resultante é maior ou igual 96%, o sangue é devolvido às veias cavas e o ciclo se reinicia (BUIJTENDIJK MFJ, et al., 2020; HEATON J e HELLER D, 2022; MOORE KL e DALLEY AF, 2014) (**Figura 1**).

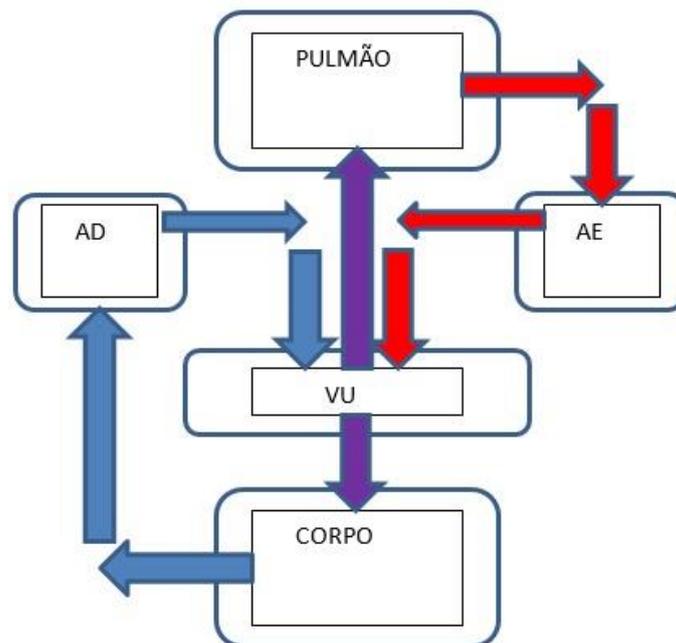
Figura 1 – Circulação cardiovascular fisiológica.



Legenda: AD = átrio direito; VD= ventrículo direito; CP= circulação periférica; AE= átrio esquerdo; VE= ventrículo esquerdo; azul= sangue venoso; vermelho= sangue arterial. **Fonte:** Mangaraviti MBM, et al., 2023. Fundamentado em: Moore KL e Dalley AF, 2014; Buijendijk MFJ, et al., 2020; Heaton J e Heller D, 2022.

Em contrapartida, indivíduos com um único ventrículo funcional, há a mistura de sangue proveniente da circulação sistêmica e pulmonar, o que por consequência diminui os níveis de oxigênio presente no sangue ofertado para órgãos e tecidos. Dessa maneira, o ventrículo único é responsável por fornecer tanto o fluxo sanguíneo da circulação sistêmica quanto a pulmonar (HEATON J e HELLER D, 2022; RAO PS, 2021) (**Figura 2**).

Figura 2 – Circulação cardiovascular no ventrículo único.



Legenda: VU= ventrículo único; AD= átrio direito; AE= átrio esquerdo; azul= sangue venoso; vermelho= sangue arterial; roxo= sangue misto. **Fonte:** Mangaraviti MBM, et al., 2023. Fundamentado em: Rao PS, 2021; Rao PS, 2021; Heaton J e Heller D, 2022.

Essa mistura entre sangue venoso e arterial na câmara única, gera sangue com saturações de O_2 variantes entre 75% e 85%, dependente da quantidade de sangue que chegará aos pulmões e da relação fluxo pulmonar/sistêmico. Em indivíduos normais o fluxo sanguíneo pulmonar sempre é proveniente da artéria pulmonar e o fluxo sanguíneo sistêmico, da artéria aorta. Porém, na patologia uni ventricular, por se tratar de um coração com 3 câmaras e não 4, não será desse modo (HEATON J e HELLER D, 2022; RAO PS, 2021).

O fluxo pulmonar deriva-se ou do ventrículo único funcional ou de derivações anômalas, como através da persistência do canal artéria, estrutura fetal vascular, que normalmente se fecha nos primeiros dias de vida e aqui persiste por diferenças pressóricas resultantes do fluxo anormal. Já o fluxo sistêmico pode se encontrar obstruído ou desobstruído, o que dependerá da morfologia da via de saída sistêmica. A partir daí, esses pacientes podem ser estratificados e isso implicará no tratamento a eles oferecidos (HEATON J e HELLER D, 2022; RAO PS, 2021).

Recompilando, há mistura de sangue venoso e arterial, o que leva a uma diminuição da saturação sanguínea, o fluxo sistêmico e pulmonar passam a funcionar concomitantemente, e não em série como deveria ocorrer, que por consequência causará hipóxia, devido ao baixo nível de oxigênio presente no sangue. Portanto, a anomalia possui uma grande marca, que seria sangue misto circulando em todo corpo (SURESH K e SHIMODA LA, 2016; HEATON J e HELLER D, 2022).

Em suma, todas cardiopatias congênitas com apenas um ventrículo funcional compartilham da fisiopatologia supracitada, contudo é necessário enumerar, de forma simplificada, certas singularidades existentes nas principais doenças congênitas que compartilham dessa mesma apresentação ventricular. Segue uma breve descrição das anomalias mais comuns (HEATON J e HELLER D, 2022; SYAMASUNDAR RP, 2009).

Na síndrome do coração esquerdo hipoplásico: assim como indica o nome, há uma hipoplasia do lado esquerdo do coração. As estruturas: válvula aórtica e mitral, juntamente ao ventrículo esquerdo se apresentam hipoplasiados, ou seja, mal desenvolvidos. Essa hipoplasia pode ser resultante de qualquer perturbação do fluxo sanguíneo para dentro ou fora do ventrículo esquerdo, que fisiologicamente na vida fetal, se dá pelo forame oval (FEINSTEIN JÁ, et al., 2012; CONNOR JÁ e RAVI T, 2007).

Na atresia tricúspide: o mecanismo é mais simples, a válvula não se desenvolve corretamente e, por conseguinte, gerará uma hipoplasia ventricular direita, visto que a válvula tricúspide se encontra entre átrio e ventrículo direito. Vale a pena destacar que a mesma possui a função de controlar o fluxo sanguíneo no lado direito do coração (BUIJTENDIJK MFJ, et al., 2020; RAO PS, 2021).

A anomalia de Ebstein: possui características mais particulares, diferentemente da atresia tricúspide, que como a própria palavra denota, seria um fechamento anormal da válvula, aqui ocorre um mal desenvolvimento do folheto que forma a válvula tricúspide. Por sua vez, essa malformação prejudicará a morfologia e funcionalidade da bomba cardíaca, apresentando problemas estruturais e de condução elétrica (YUAN SM, 2016; HOLST KA, et al., 2019).

O ventrículo esquerdo ou direito com dupla via de saída: possuem a mesma fisiopatologia, o que mudará é o ventrículo acometido. A artéria aorta e pulmonar sairão de um dos ventrículos e, em vista disso, o ventrículo oposto ficará mal desenvolvido (RAO PS, 2021; HEATON J e HELLER D, 2022).

O ventrículo esquerdo de dupla entrada: segue uma lógica oposta à anomalias de saída. Aqui, o que resultará em apenas um ventrículo funcional, é o fato de ambos os átrios se ligarem ao ventrículo esquerdo, como consequência disso, teremos uma hipoplasia ventricular direita, já que o mesmo não receberá sua parte do fluxo, logo, o ventrículo único funcional será o esquerdo (RAO PS, 2021; HEATON J e HELLER D, 2022).

No defeito do canal átrio ventricular: ocorre quando há uma mal formação do septo ventricular ou atrial. Essa comunicação permitirá shunts arteriovenosos, gerando mistura de sangue na cavidade. Outra possibilidade é em relação ao tamanho do septo, podendo se tornar grande o suficiente para que praticamente não exista maneiras de diferenciar ambos os ventrículos do ponto de vista do fluxo sanguíneo, originando assim a patologia univentricular (RAO OS e HARRIS AD, 2018; HEATON J e HELLER D, 2022).

Diagnóstico

A doença cardíaca congênita é a maior causa de morte infantil por defeito congênito, dessa maneira é fundamental o seu diagnóstico o mais rápido possível, para que medidas possam ser tomadas a fim de garantir vida para esses pacientes. Falando especificamente da cardiopatia de ventrículo único, essa não se difere das demais cardiopatias congênitas no que se diz respeito ao seu diagnóstico, portanto, sua identificação será possível através de exames de triagem cardíaca de rotina no pré-natal (BRAVO-VALENZUELA NJ, et al., 2018; HEATON J e HELLER D, 2022).

Quando identificado precocemente, estudos mostram uma probabilidade menor de morte para esses recém-nascidos em cirurgias planejadas e para que esse diagnóstico ocorra, tem se disponível a utilização de ultrassom para visualização ainda em vida uterina. A triagem cardíaca fetal por ultrassonografia realizado de forma ideal entre 18 e 22 semanas de idade gestacional tem a capacidade de detectar grande parte dos casos de cardiopatias congênitas e quando observada alguma alteração nesse exame, há a indicação de encaminhamento para ecocardiograma fetal detalhada, para maior compreensão do quadro (BRAVO-VALENZUELA NJ, et al., 2018; HEATON J e HELLER D, 2022).

Após o nascimento, caso não identificado a anomalia congênita, inevitavelmente o recém-nascido apresentará sintomas como: cianose, dispneia e fadiga, principalmente durante a amamentação e choros. Uma técnica simples que vem ganhando força na identificação de alteração cardíaca fetal, usada depois do nascimento é a oximetria de pulso. Facilmente acessível, barata, não invasiva e de uso à beira leito, em 2011 passou a ser adicionada a triagem cardíaca fetal (CHAMSI-PASHA MA e CHAMSI-PASHA H, 2016; BRAVO-VALENZUELA NJ, et al., 2018).

Um oxímetro de pulso com níveis de saturação de oxigênio abaixo de 95% indica ao médico uma possível alteração. A sensibilidade da oximetria de pulso na detecção de cardiopatia congênita é alta, com uma especificidade de até 99% e com uma taxa de falso-positivo muito baixa, tornando-se uma importantíssima ferramenta. Se positivo, as investigações de acompanhamento incluem ecocardiogramas e encaminhamentos para cardiologistas pediátricos, para que uma investigação mais detalhada seja feita, lembrando que a oximetria de pulso não fecha diagnóstico e não define qual cardiopatia o paciente possui (CHAMSI-PASHA MA e CHAMSI-PASHA H, 2016; PLANA MN, et al., 2018).

Achados do ultrassom em patologias univentriculares

A síndrome do coração esquerdo hipoplásico pode ser detectável através de uma câmera ecogênica e disfuncional, por meio de uma visão ultrassonográfica. O ventrículo esquerdo hipoplasiado está diretamente ligado há uma atresia aórtica também visualizada no exame de imagem e durante a gestação, há uma visão de quatro câmaras marcadamente anormal, sem fluxo sanguíneo para o ventrículo esquerdo (BRAVO-VALENZUELA NJ, et al., 2018; CARVALHO JS, et al., 2013).

Na atresia tricúspide a ultrassonografia é capaz de mostrar uma valva tricúspide ecogênica e imóvel, sem fluxo na válvula tricúspide ao Doppler colorido durante a diástole cardíaca e um ventrículo direito hipoplásico com ou sem comunicação interventricular. Dessa maneira, o diagnóstico de atresia tricúspide no pré-natal é facilmente feita pelo ultrassom e estes pacientes necessitarão de acompanhamento sequencial, para confirmação de possíveis complicações do caso (BRAVO-VALENZUELA NJ, et al., 2018; CARVALHO JS, et al., 2013).

A anomalia de Ebstein é definida pela falta de mobilidade e deslocamento para baixo das cúspides septais e posterior a válvula tricúspide. Ocorrerá suspeita diagnóstica quando em uma triagem cardíaca o átrio direito estiver aumentado e as cúspides espessadas da válvula tricúspide são deslocadas para baixo e presas na superfície septal. Se a anomalia de Ebstein for identificada no pré-natal, o feto deve ser monitorado, visto que há um risco aumentado de progressão da insuficiência tricúspide, disfunção cardíaca e óbito. A ecocardiografia fetal seriada é fundamental e deve ser realizada principalmente no terceiro trimestre de gestação. (BRAVO-VALENZUELA NJ, et al., 2018; CARVALHO JS, et al., 2013). As vias de saída do ventrículo esquerdo e direito podem ser observadas através da visão de quatro câmaras ultrassonográficas; deslizando o equipamento em direção a cabeça do feto é possível a visualização das grandes artérias. A partir daí será possível observar o fluxo de saída do ventrículo direito e o fluxo sanguíneo no tronco pulmonar,

originando-se do ventrículo direito. Girando o transdutor em direção ao ombro direito, torna possível a visualização do ventrículo esquerdo e de seus fluxos, dessa maneira, habilitando a visualização de eventuais defeitos septais e estruturais nas vias de saída. (BRAVO-VALENZUELA NJ, et al., 2018; CARVALHO JS, et al., 2013). No defeito de septo atrioventricular, o diagnóstico pode ser feito através do exame de ultrassom durante a vida fetal. Os melhores achados para suspeitas diagnósticas são: a ausência de crux do coração (ponto de encontro dos sulcos posteriores cardíacos), presença da comunicação interatrial e a ausência do offset usual das valvas atrioventriculares. Pelo mapeamento de doppler colorido, é possível identificar precisamente os defeitos estruturais e fechar o diagnóstico (BRAVO-VALENZUELA NJ, et al., 2018; CARVALHO JS, et al., 2013).

Em síntese, fica claro a existência de meios efetivos para a realização diagnóstica das cardiopatias congênitas. Essas representam um desafio para a vida do paciente e quanto mais cedo identificadas maiores as chances de sobrevivência desses pacientes. Dessa forma fica evidente a necessidade de uma boa triagem cardíaca, a utilização de ultrassom se mostra fundamental e análises de saturação usando o oxímetro, também possui grande importância nesse contexto, principalmente em suspeita de não identificação do problema em vida uterina (HEATON J e HELLER D, 2022; CHAMSI-PASHA MA e CHAMSI-PASHA H, 2016).

Tratamento da cardiopatia congênita univentricular

O tratamento das cardiopatias congênitas de ventrículo único é cirúrgico e atualmente a cirurgia de escolha usada para tratar esse defeito é denominada cirurgia de Fontan. A operação de fontan é o procedimento definitivo para pacientes com fisiologia univentricular funcional e seus objetivos são a eliminação da hipóxia, através de um shunt direito-esquerdo no coração e eliminação de sobrecarga de volume para o ventrículo sistêmico funcional (GEWILLIG M e BROWN SC, 2016; MA J, et al., 2020).

Realizada pela primeira vez em 1968, a cirurgia de Fontan, também conhecida como conexão Cavo pulmonar total consiste em fazer uma ligação da veia cava inferior com a artéria pulmonar. Dessa maneira, há o desvio do fluxo sanguíneo vindo do corpo, que será drenado diretamente para o pulmão. O ventrículo único passa a bombear exclusivamente sangue oxigenado para o corpo e o restante da circulação passa a ocorrer de forma passiva. A técnica de Fontan possibilitou que portadores de cardiopatias congênitas complexas tivessem uma sobrevivência muito maior e mudou o prognóstico desses pacientes (MA J, et al., 2020; OHUCHI H, 2016).

O sistema cardiovascular normal consiste em dois circuitos, pulmonar e sistêmico, conectados em série. Na circulação Fontan, não há bomba para impulsionar o sangue para as artérias pulmonares, uma vez que as veias sistêmicas estão diretamente conectadas às artérias pulmonares. A energia pós-capilar restante é aproveitada para conduzir o sangue pelos pulmões. No entanto, a impedância pulmonar dificulta o retorno venoso através do leito vascular pulmonar levando a congestão. A maioria das doenças clínicas e fisiológicas em um circuito de Fontan são devidas a essa congestão venosa e a saída diminuída do novo fluxo sanguíneo criado (GEWILLIG M e BROWN SC, 2016; OHUCHI H, 2016). Contudo, infelizmente, o resultado final da cirurgia ainda é indeterminado, havendo pacientes que passam a viver normalmente e outros que apresentam inúmeras complicações advindas do ato cirúrgico. Frequentemente, não se consegue identificar onde a gestão diferiu para alterar criticamente o resultado final do procedimento e os regimes de tratamento atuais não preveem se o resultado pós-operatório será bom ou ruim (GEWILLIG M e BROWN SC, 2016; MA J, et al., 2020).

O próprio procedimento cirúrgico é capaz de prejudicar a funcionalidade de vários sistemas do corpo e a longo prazo, possíveis complicações surgirão nesses pacientes, diminuindo sua qualidade de vida. As principais complicações são: Insuficiência cardíaca e falência da circulação de Fontan, arritmias, tromboembolismo, enteropatia perdedoras de proteína e bronquite plásica (GEWILLIG M e BROWN SC, 2016; MA J, et al., 2020). Dessa forma, é fundamental um acompanhamento rigoroso e próximo para esses pacientes, a fim de reconhecer precocemente possíveis complicações da cirurgia e conseguir garantir um bom tratamento a esses pacientes. Entretanto, mesmo sendo passível de complicações, é importante enfatizar o grau de sucesso do procedimento, que vem aumentando ao longo dos anos, salvando milhares de vidas (GEWILLIG M e BROWN SC, 2016; MA J, et al., 2020).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A cardiopatia congênita de apresentação univentricular, possui um alto grau de complexidade em todos os seus âmbitos. Entender o funcionamento da bomba cardíaca nessa patologia é fundamental para a compreensão dos sintomas que esses pacientes podem apresentar, saber as particularidades de seu método diagnóstico, auxilia médico e paciente, visto que permite um atendimento mais rápido e preciso, diminuindo assim a mortalidade ao nascimento. Por fim, o conhecimento sobre a cirurgia de Fontan ajudará um melhor manejo desses pacientes, além de também permitir uma antecipação de possíveis complicações geradas pela cirurgia, possibilitando uma maior individualização ao atender portadores de cardiopatias congênicas de apresentação univentricular.

REFERENCIAS

1. BUIJTENDIJK MFJ, et al. Development of the human heart. *American journal of medical genetics*, 2020; 184(1): 7–22.
2. BRAVO-VALENZUELA NJ, et al. Prenatal diagnosis of congenital heart disease: A review of current knowledge. *Indian Heart J.*, 2018; 70(1): 150-164.
3. CARVALHO JS, et al. *International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology.*, 2013; 41(3):348-59.
4. CHAMSI-PASHA MA e CHAMSI-PASHA H. Critical congenital heart disease screening. *Avicenna J Med.*, 2016; 6(3): 65-8.
5. CONNOR JA e THIAGARAJAN R. Hypoplastic left heart syndrome. *Orphanet J Rare Dis.*, 2007; 11: 2-23.
6. FEINSTEIN JA, et al. Hypoplastic left heart syndrome: current considerations and expectations. *J Am Coll Cardiol.*, 2012; 59(5):544.
7. GEWILLIG M e BROWN SC. The Fontan circulation after 45 years: update in physiology. *Heart.*, 2016; 102(14): 1081–1086.
8. GOTTSCHALK I, et al. Prenatal diagnosis, associated findings and postnatal outcome of fetuses with double outlet right ventricle (DORV) in a single center. *J Perinat Med.*, 2019; 47(3):354-364.
9. HAUCK A, et al. The Pulmonary Circulation in the Single Ventricle Patient. *Children (Basel).*, 2017; 4(8): 71.
10. HEATON J e HELLER D. Single Ventricle. *Stat Pearls.*, 2022.
11. HOLST KA, et al. Ebstein's Anomaly. *Methodist DeBakey Cardiovasc J.*, 2019; 15(2): 138-144.
12. JÚNIOR VCP, et al. Epidemiologia da cardiopatia congênita no Brasil. *Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery*, 2015; 30(2): 219-24.
13. MA J, et al. Complications and management of functional single ventricle patients with Fontan circulation: From surgeon's point of view. *Front Cardiovasc Med.*, 2022; 1-15.
14. MORTON SU e BRODSKY D. Fetal Physiology and the Transition to Extrauterine Life. *Clin Perinatol.*, 2016; 43(3): 395-407.
15. MOORE KL e DALLEY AF. *Anatomia orientada para a clínica*. 7 ed. Rio De Janeiro: Guanabara Koogan S.A., 2014; 84p.
16. OHUCHI H. Adult patients with Fontan circulation: What we know and how to manage adults with Fontan circulation? *J Cardiol.*, 2016; 68(3):181-9.
17. PLANA MN, et al. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects. *Cochrane Database Syst Rev.*, 2018; 1-74.
18. RAO PS. Diagnosis and management of cyanotic congenital heart disease: part II. *Indian J Pediatr.*, 2009; 76(3): 297-308.
19. RAO PS. Single Ventricle-A Comprehensive Review. *Children (Basel).*, 2021; 8(6): 441.
20. RAO PS e HARRIS AD. Recent advances in managing septal defects: ventricular septal defects and atrioventricular septal defects. *F1000Res.*, 2018; 7: F1000 Faculty Rev-498.
21. SANANES R, et al. Six-Year Neurodevelopmental Outcomes for Children with Single-Ventricle Physiology. *Pediatrics.*, 2021; 147(2): e2020014589.
22. SURESH K e SHIMODA LA. Lung Circulation. *Comprehensive Physiology.*, 2016; 6(2): 897-943.
23. YUAN SM. Ebstein's Anomaly: Genetics, Clinical Manifestations, and Management. *Pediatr Neonatol.*, 2017; 58(3): 211-215.