

Evolução angiográfica de grande fístula arteriovenosa pulmonar decorrente de cirurgia de Fontan: implicações terapêuticas

Angiographic progression of a large pulmonary arteriovenous fistula resulting from Fontan operation: therapeutic implications

João Reynaldo Abbud Chierice^{1ID}, Rafael Brólio Pavão¹, André Vannuchi Badran¹, André Schmidt², Paulo Henrique Manso³, José Antônio Marin-Neto¹, Jorge Luis Haddad¹

DOI: 10.31160/JOTCI201927A20190009

RESUMO – As derivações cavopulmonares são os procedimentos cirúrgicos de eleição para correção de cardiopatias congênitas com fisiologia univentricular. Infelizmente seus efeitos benéficos são limitados pelo desenvolvimento de complicações, notadamente a formação de fístulas arteriovenosas pulmonares, as quais estão relacionadas com a interrupção do fluxo venoso supra-hepático direcionado para a circulação pulmonar.

Descritores: Fístula arteriovenosa; Técnica de Fontan; Cardiopatias congênitas; Artéria pulmonar

ABSTRACT – Cavopulmonary shunts are the surgical procedures of choice for the correction of congenital heart diseases with univentricular physiology. Unfortunately, its beneficial effects are limited by the development of complications, notably the formation of pulmonary arteriovenous fistulas, which are related to the interruption of suprahepatic venous flow directed to the pulmonary circulation.

Keywords: Arteriovenous fistula; Fontan procedure; Heart defects, congenital; Pulmonary artery/abnormalities

INTRODUÇÃO

As derivações cavopulmonares são os procedimentos cirúrgicos de eleição para o tratamento de doenças cardíacas congênitas com fisiologia univentricular, refletindo-se em melhora da qualidade de vida e aumento da sobrevivência.¹ A cirurgia de Glenn promove a formação de fístulas arteriovenosas pulmonares (FAVP), levando à insaturação arterial sistêmica progressiva, à policitemia e ao risco elevado de trombose.²

Acredita-se que a restauração da drenagem do fluxo venoso supra-hepático para a circulação pulmonar, por meio da cirurgia de Fontan, leve à involução dessas fístulas, que costumam ser múltiplas e pequenas.³

Este artigo descreve os achados de estudos hemodinâmicos e angiográficos sequenciais de um paciente acompanhado por 7 anos, antes e após a cirurgia de Fontan, demonstrando a involução de uma grande fístula arteriovenosa no lobo médio do pulmão direito. A pesquisa foi aprovada pelo Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo (parecer 3.500.684, CAAE 18655119.9.0000.5440).

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, cianótico desde o nascimento, com diagnóstico ecocardiográfico de atresia pulmonar e mitral dado no hospital da cidade de origem, sub-

¹ Laboratório de Hemodinâmica e Cardiologia Intervencionista, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto, SP, Brasil.

² Divisão de Cardiologia, Departamento de Clínica Médica, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto, SP, Brasil.

³ Divisão de Cardiologia Pediátrica, Departamento de Pediatria e Puericultura, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto, SP, Brasil.

Como citar este artigo:

Chierice JR, Pavão RB, Badran AV, Schmidt A, Manso PH, Marin-Neto JA, et al. Evolução angiográfica de grande fístula arteriovenosa pulmonar decorrente de cirurgia de Fontan: implicações terapêuticas. J Transcat Interv. 2019;27:eA20190009. <https://doi.org/10.31160/JOTCI201927A20190009>

Autor correspondente:

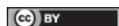
João Reynaldo Abbud Chierice
Avenida Bandeirantes, 3.900
Vila Monte Alegre
CEP: 14049-900
Ribeirão Preto, SP, Brasil
E-mail: joaochiericedm@hotmail.com

Recebido em:

13/5/2019

Aceito em:

27/8/2019



Esta obra está licenciada sob uma Licença Creative Commons Atribuição 4.0 Internacional.

metido a procedimento de anastomose sistêmico-pulmonar no primeiro mês de vida no mesmo hospital. Aos 2 anos de idade, o paciente foi encaminhado para nossa instituição, onde recebeu o diagnóstico ecocardiográfico correto de *situs solitus*, inversão ventricular, conexão atrioventricular univentricular associada à atresia tricúspide, e discordância ventrículo-arterial com defeitos septais ventriculares e atriais. Aos 2 anos e 3 meses de idade, realizaram-se ligadura cirúrgica da anastomose sistêmico-pulmonar e bandagem da artéria pulmonar, seguidas de transecção da artéria pulmonar e anastomose bidirecional de Glenn 6 meses mais tarde. Seis meses após a cirurgia de Glenn, o paciente foi submetido à avaliação hemodinâmica pré-Fontan, que revelou pressão arterial pulmonar de 90×55 (66) mmHg e resistência vascular pulmonar de 7,04UW/m², impedindo a realização da derivação cavopulmonar total. O paciente foi, então, medicado com sildenafil, e a reavaliação foi agendada

para 6 meses depois. Entretanto, a família não compareceu às consultas de acompanhamento, retornando somente 3 anos e 11 meses mais tarde, quando foi aferida pressão pulmonar média de 15mmHg, valor esse compatível com a realização da derivação cavopulmonar total. A cirurgia de Fontan foi realizada empregando-se tubo fenestrado; porém, no nono dia de pós-operatório, a criança desenvolveu instabilidade hemodinâmica intensa, com hipotensão arterial sistêmica e queda da saturação de oxigênio de 88% para 66%. O cateterismo cardíaco revelou estenose acentuada da anastomose da veia cava inferior ao tubo extracardíaco, fenestração patente, múltiplas micro-FAVP em ambos os pulmões, e grande fístula no lobo médio do pulmão direito (Figura 1). A estenose foi dilatada com stent Andra de 39mm (Andramed®) (Figura 2), seguindo-se de aumento da saturação arterial sistêmica para 81% e reversão da hipotensão arterial.

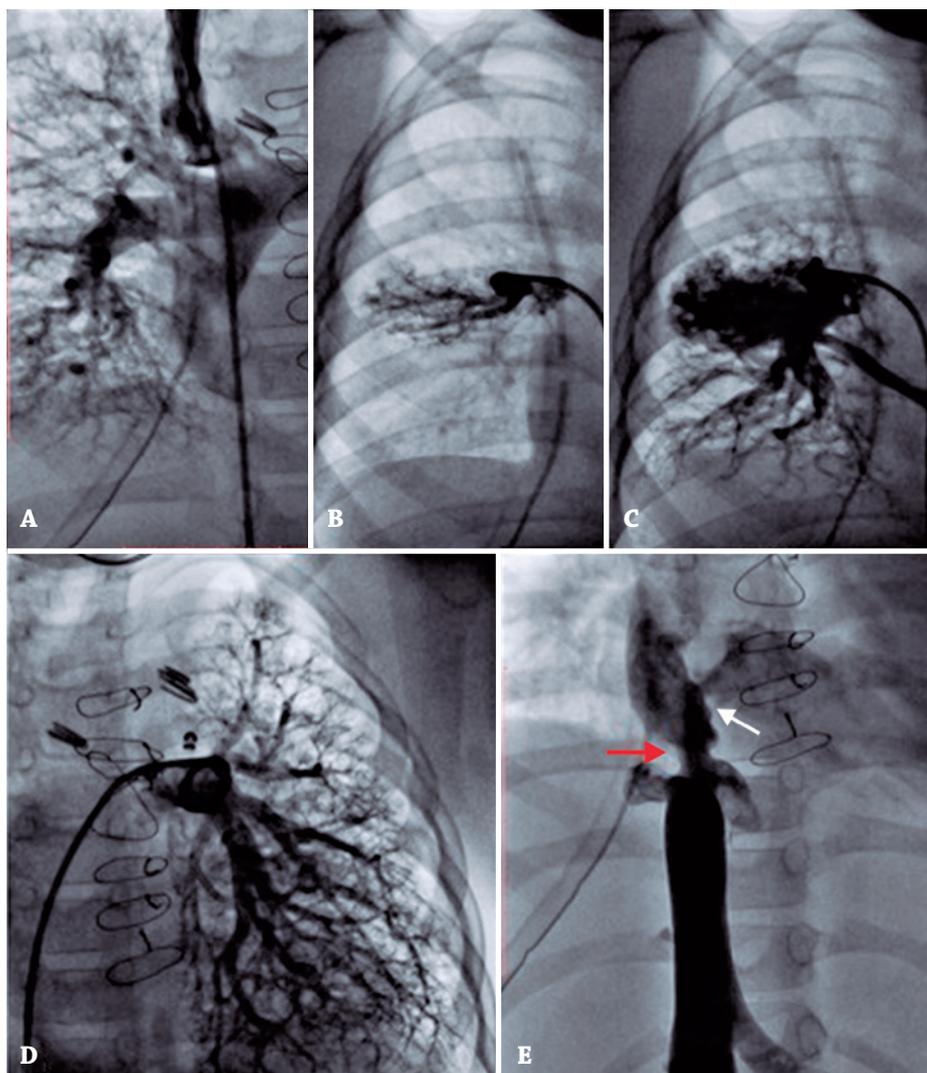


Figura 1. Angiografia 3 anos após Glenn e 9 dias após Fontan. (A) Injeção na veia cava superior demonstrando microfistulas arteriovenosas pulmonares no pulmão direito. (B e C) Imagens sequenciais de injeção seletiva na artéria do lobo médio do pulmão, evidenciando grande fístula arteriovenosa pulmonar. (D) Microfistulas arteriovenosas pulmonares no pulmão esquerdo. (E) Obstrução da anastomose do tubo extracardíaco com a veia cava superior (seta vermelha) e fenestração do tubo extracardíaco (seta branca).

Ao longo dos 3 anos seguintes, observaram-se queda progressiva da saturação arterial (de 81% para 70%) e policitemia com concentração de hemoglobina de 18,1g/dL. A ecocardiografia revelou persistência da fenestração, indicando-se sua oclusão percutânea. Durante o procedimento, a resolução das FAVP, incluindo a grande fístula no lobo pulmonar direito, foi confirmada por arteriogramas seletivos de ambos os ramos pulmonares (Figura 3). A fenestração foi ocluída com oclusor ductal Amplatzer de 5×6mm (Amplatzer

Duct Occluder II, AGA Medical Corporation®), observando-se ausência de fluxo residual no controle angiográfico (Figura 4) e aumento da saturação arterial para 92%.

A não implantação dos dispositivos de oclusão na ocasião do diagnóstico e a perda temporária de seguimento devido ao não comparecimento às consultas agendadas permitiram a documentação do desenvolvimento e da subsequente involução até mesmo de FAVP de grandes dimensões após as cirurgias de Glenn e Fontan.

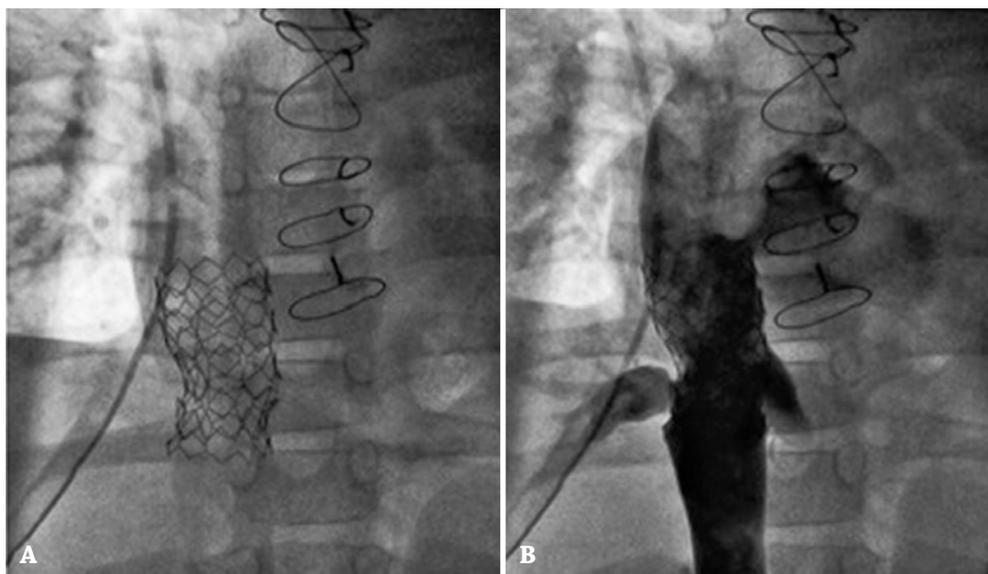


Figura 2. Dilatação da obstrução na anastomose do tubo extracardíaco com a veia cava inferior. (A) Stent implantado. (B) Angiografia de controle.



Figura 3. Avaliação das fístulas arteriovenosas pulmonares prévia à oclusão da fenestração. (A) Angiografia no tubo extracardíaco demonstrando ausência de fístulas arteriovenosas pulmonares em ambos os pulmões. (B) Arteriografia seletiva do lobo inferior e médio, demonstrando ausência da grande fístula visível na figura 2.



Figura 4. Occlusão da fenestração. (A) Amplatzer Duct Occluder II 5x6mm (AGA Medical Corporation) (seta). (B) Angiografia de controle demonstrando ausência de fluxo no local da prótese (seta).

DISCUSSÃO

A cirurgia de Glenn é um estágio de transição para a cirurgia de Fontan com anastomose cavopulmonar total, sendo considerada procedimento paliativo adequado, promovendo aumento significativo da saturação arterial e evitando a sobrecarga volumétrica do ventrículo sistêmico associada ao procedimento de Blalock-Taussig e a outros procedimentos semelhantes.¹ Infelizmente, seu efeito benéfico é limitado pelo desenvolvimento de FAVP, com queda progressiva da saturação e policitemia, entre outros efeitos deletérios.² A origem embriológica dessas fistulas guarda relação com a persistência e o subsequente aumento de pequenas comunicações, que são resquícios do plexo microvascular fetal.³ Dois fatores podem ser considerados na etiopatogênese das FAVP após o procedimento de Glenn: (1) o fluxo não pulsátil da anastomose venosa como fonte exclusiva de fluxo sanguíneo pulmonar⁴ – a rápida involução das FAVP é esperada após a derivação cavopulmonar total; entretanto, casos de oclusão tardia dessas anomalias após a cirurgia de Fontan com ou sem cirurgia de Glenn prévia foram relatados;⁵ e (2) a falta de fatores hepáticos antiangiogênicos e inibidores da vasodilatação da circulação pulmonar, provavelmente associada a desequilíbrios entre fatores angiogênicos e vasodilatadores.^{6,7} Estudos cintilográficos revelaram a ocorrência de FAVP em praticamente todos os pacientes submetidos à cirurgia de Glenn bidirecional.⁸

Acredita-se que o redirecionamento do fluxo venoso hepático para a circulação pulmonar induza a involução de FAVP.² O caso aqui descrito demonstra essa involução e destaca o papel dos fatores hepáticos na gênese de malformações vasculares após as derivações de Glenn.

A derivação cardíaca direita total, geralmente realizada por meio da cirurgia de Fontan, constitui procedimento cirúrgico eficaz para a correção de diversas doenças cardíacas congênitas complexas, permitindo o restabelecimento das conexões sistêmico-pulmonares em série associadas à fisiopatologia univentricular. Atualmente, a morbidade e a mortalidade perioperatórias, associadas ao procedimento de Fontan, são baixas, porém a elevação crônica da pressão venosa sistêmica tem efeitos deletérios sobre diversos órgãos no médio prazo. Alterações tardias, como enteropatia perdedora de proteínas, derrame pleural persistente, doença hepática crônica, arritmias e bronquite plástica, resultam em alta morbidade e mortalidade.

Segundo relato de Udeken et al.,⁹ a perda dos resultados benéficos da cirurgia de Fontan se dá em 15 anos em 17%, em 20 anos em 30%, e em 25 anos em 44% dos casos operados, com evolução para óbito ou indicação de transplante cardíaco como desfecho final. Elder et al.¹⁰ relataram incidência de 59,8% de pacientes que não caminharam para mortalidade ou transplante cardíaco após 30 anos. Em sua maioria, os pacientes com falha da cirurgia de Fontan em decorrência de alterações patológicas graves em múltiplos órgãos não são candidatos ao transplante cardíaco e evoluem para óbito no curto prazo.¹¹

A oclusão de FAVP em pacientes submetidos à cirurgia de Glenn só deve ser considerada na presença de insaturação arterial acentuada, uma vez que elas tendem a regredir espontaneamente após a derivação cavopulmonar total, com retorno da saturação aos valores compatíveis com essa condição.

A manutenção da cirurgia de Glenn no médio a longo prazo geralmente previne o desenvolvimento de alterações patológicas em vários órgãos, que decorre da pressão venosa sistêmica elevada associada à cirurgia de Fontan. A ma-

nutrição dessa estratégia terapêutica também favorece a realização oportuna de transplante cardíaco como forma de tratamento da insuficiência ventricular, que costuma ocorrer na terceira ou quarta década de vida, com baixa taxa de mortalidade. O desenvolvimento de FAVP com cianose importante no médio prazo após a cirurgia de Glenn é o principal fator limitante desse plano de tratamento. Portanto, a ocorrência de FAVP e as consequências deletérias associadas justificam a realização da derivação cavopulmonar total. Avanços no conhecimento científico dos fatores hepáticos que regulam a angiogênese e de sua modulação farmacológica podem permitir a prevenção da formação de FAVP e a manutenção de derivações cavopulmonares parciais, a título de terapia paliativa eficaz por muitos anos.

FONTE DE FINANCIAMENTO

Não há.

DECLARAÇÃO DE CONFLITOS DE INTERESSE

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

CONTRIBUIÇÃO DOS AUTORES

Concepção e desenho do estudo: JRAC e JLH; coleta dos dados: JRAC; interpretação dos dados: JRAC, RBP, AVB, PHM e JLH; composição do texto e aprovação da versão final a ser publicada: JRAC, JLH e JAMN.

REFERÊNCIAS

1. Jonas RA. Indications and timing for the bidirectional Glenn shunt versus the fenestrated Fontan circulation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1994;108(3):522-4.
2. Shah MJ, Rychik J, Fogel MA, Murphy JD, Jacobs ML. Pulmonary AV malformations after superior cavopulmonary connection: resolution after inclusion of hepatic veins in the pulmonary circulation. *Ann Thorac Surg.* 1997;63(4):960-3.
3. Hoffman JI. Normal and abnormal pulmonary arteriovenous shunting: occurrence and mechanisms. *Cardiol Young.* 2013; 23(5): 629-41.
4. Marianeschi SM, McElhinney DB, Reddy VM. Pulmonary arteriovenous malformations in and out of the setting of congenital heart disease. *Ann Thorac Surg.* 1998;66(2):688-91.
5. Kwon BS, Bae EJ, Kim GB, Noh CN, Choi JY, Yun YS, et al. Development of bilateral diffuse pulmonary arteriovenous fistula after fontan procedure: is there nonhepatic factor? *Ann Thorac Surg.* 2009;88(2):677-80.
6. Srivastava D, Preminger T, Lock JE, Mandell V, Keane JF, Mayer JE Jr, et al. Hepatic venous blood and the development of pulmonary arteriovenous malformations in congenital heart disease. *Circulation.* 1995;92(5):1217-22.
7. Kavarana MN, Jones JA, Stroud RE, Bradley SM, Ikonomidis JS, Rupak Mukherjee R; Pulmonary arteriovenous malformations after the superior cavopulmonary shunt: mechanisms and clinical implications. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2014;12(6):703-13.
8. Vettukattil JJ, Slavik Z, Lamb RK, Monro JL, Keeton BR, Tsang VT, et al. Intrapulmonary arteriovenous shunting may be a universal phenomenon in patients with the superior cavopulmonary anastomosis: a radionuclide study. *Heart.* 2000;83(4):425-8.
9. d'Udekem Y, Iyengar AJ, Galati JC, Forsdick V, Weintrub RG, Wheaton GR, et al. Redefining expectations of long-term survival after the Fontan procedure. Twenty-five years of follow-up from the entire population of Australia and New Zealand. *Circulation.* 2014;130(11):S32-8.
10. Elder RW, McCabe NM, Veledar E, Kogon BE, Jokhadar M, Rodriguez FH 3rd, et al. Risk factors for major adverse events after Fontan palliation. *Congenit Heart Dis.* 2015;10(2):159-68.
11. Vaughn GR, Moore JW, Lamberti JJ, Canter C. Management of the failing Fontan: Medical, interventional and surgical treatment. *Progr. Pediatr Cardiol.* 2016;43:51-6.