Conduto Extracardíaco versus Túnel Lateral no Procedimento de Fontan: Três Décadas de Experiência e Resultados de Longo Prazo

Extracardiac Conduit versus Lateral Tunnel Fontan: Three Decades of Experience and Long-Term Patient Outcomes

Jesus Antônio Gutierrez Saurith,[1] Frederico Rodrigues Mendonça,[1] Omar Alonzo Pozo Ibanez,[1] Diego Gamarra Moreira,[1] Arturo Adrian Diaz Jara,[1] Francisco Victor Alves Silva,[1] Álvaro Machado Rösler,[2] Arlindo Riso,[1] Simone Fontes Pedra,[1] Jose Cícero Stocco Guilhen[1,3]

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia – Cirurgia Cardiovascular,[1] São Paulo, SP – Brasil
Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre,[2] Porto Alegre, RS – Brasil
Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP),[3] São Paulo, SP – Brasil

Resumo

Fundamento: A operação de Fontan passou por uma evolução substancial, com uma mudança global da técnica de túnel lateral (TL) para a técnica de conduto extracardíaco (CEC). No entanto, os resultados comparativos de longo prazo entre essas técnicas permanecem inconsistentes na literatura.

Objetivo: Avaliar os desfechos precoces e tardios de pacientes submetidos ao procedimento de Fontan ao longo de um período de 33 anos, comparando as técnicas CEC e TL.

Métodos: Estudo de coorte retrospectivo incluindo 238 pacientes consecutivos submetidos à conclusão do procedimento de Fontan em um único centro cardiovascular terciário entre 1990 e 2022. Mortalidade precoce e tardia, complicações pós-operatórias e sobrevida em longo prazo (análise de Kaplan–Meier) foram avaliadas.

Resultados: A técnica do CEC foi utilizada em 81,9% dos casos e TL em 16,8%. A mortalidade precoce foi significativamente maior no grupo TL em comparação ao CEC (35% vs. 12,3%; p = 0,001). A mortalidade tardia permaneceu baixa e semelhante entre os grupos. A mortalidade geral foi de 16,4% para CEC e 40% para TL. As estimativas de sobrevida em longo prazo favoreceram consistentemente o CEC em todos os períodos avaliados (p < 0,001). Complicações tardias – incluindo insuficiência cardíaca e arritmias — foram infrequentes e não apresentaram diferenças significativas entre as técnicas.

Conclusão: Ao longo de três décadas, os resultados após o procedimento de Fontan melhoraram consideravelmente. A técnica do CEC esteve associada a melhor sobrevida em longo prazo em comparação ao TL, enquanto a morbidade precoce e as taxas de complicações tardias foram semelhantes entre os grupos.

Palavras-chave: Técnica de Fontan; Cardiopatias Congênitas; Resultado do Tratamento; Taxa de Sobrevida.

Abstract

Background: *The Fontan operation has undergone substantial evolution, with a global shift from the lateral tunnel (LT) technique to the extracardiac conduit (ECC) approach. However, long-term comparative outcomes between these techniques remain inconsistently reported.*

Objective: *To evaluate early and late outcomes of patients who underwent Fontan completion over a 33-year period, comparing ECC and LT techniques.*

Methods: *A retrospective cohort study including 238 consecutive patients who underwent Fontan completion at a single tertiary cardiovascular center between 1990 and 2022. Early and late mortality, postoperative complications, and long-term survival (Kaplan–Meier analysis) were assessed.*

Results: *ECC was used in 81.9% of cases and LT in 16.8%. Early mortality was significantly higher in the LT group compared with ECC (35% vs. 12.3%; p = 0.001). Late mortality remained low and similar between groups. Overall mortality was 16.4% for ECC and 40% for LT. Long-term*

Correspondência: Frederico Rodrigues Mendonça •
Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia – Avenida Dr. Dante Pazzanese, 500. CEP 04012-902, Bairro Vila Mariana, São Paulo, SP – Brasil
E-mail: fredericorodriguesmendonca@gmail.com
Artigo recebido em 17/06/2026, revisado em 29/07/2026, aceito em 29/07/2026
Editor responsável pela revisão: João Carlos Leal

DOI: https://doi.org/10.36660/abc.20260497

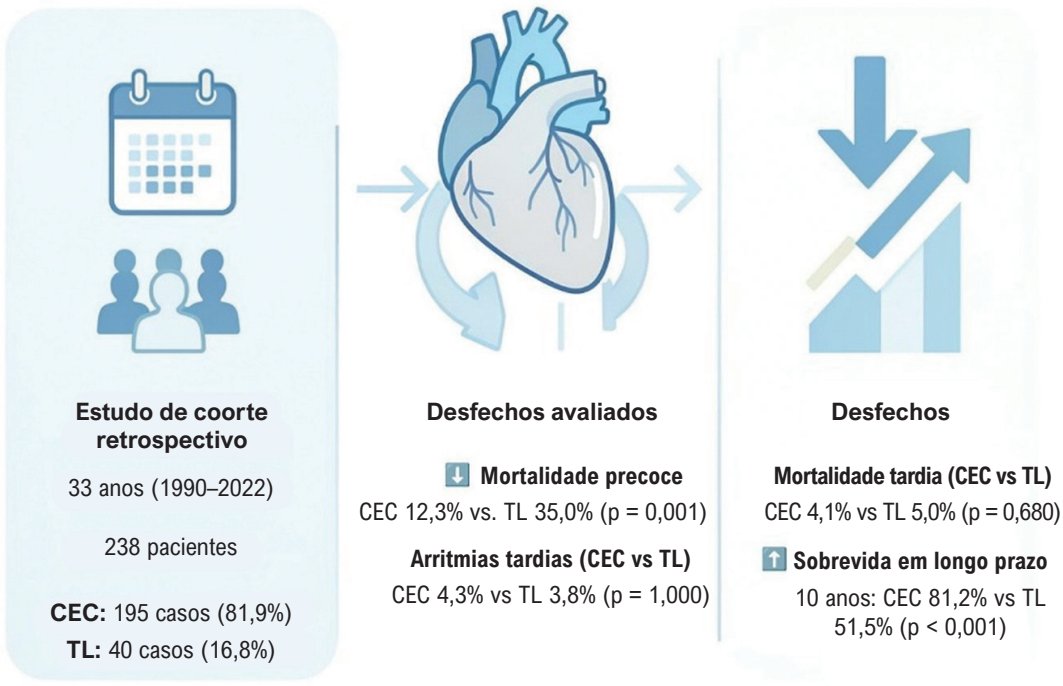
survival estimates consistently favored ECC at all evaluated time points (p < 0.001). Late complications – including heart failure and arrhythmias – were infrequent and showed no significant differences between techniques.

Conclusion: *Over three decades, outcomes following the Fontan procedure have improved considerably. ECC was associated with superior long-term survival compared with LT, while early morbidity and late complication rates were comparable between groups.*

Keywords: *Fontan Procedure; Congenital Heart Defects; Treatment Outcome; Survival Rate.*

Full texts in English - https://abccardiol.org/en/

Figura Central: Conduto Extracardíaco versus Túnel Lateral no Procedimento de Fontan: Três Décadas de Experiência e Resultados de Longo Prazo



Arq Bras Cardiol. 2026; 123(11):e20260497

Operação de Fontan: Conduto Extracardíaco (CEC) versus túnel lateral (TL) – 33 anos de experiência; resumo gráfico de um estudo de coorte retrospectivo de 33 anos avaliando 238 pacientes submetidos à conclusão da operação de Fontan. A ilustração destaca a transição clínica e os desfechos comparativos entre as técnicas de CEC e TL, com foco em mortalidade precoce, arritmias pós-operatórias, mortalidade tardia e estimativas de sobrevida em longo prazo. Três pacientes com conexão atriopulmonar foram excluídos da comparação entre CEC e TL. Fonte: autores.

Introdução

A operação de Fontan, realizada pela primeira vez em 1971, passou por refinamentos substanciais desde sua descrição inicial para atresia tricúspide. A experiência inicial com a conexão átrio-pulmonar revelou limitações importantes, incluindo dilatação atrial progressiva, arritmias e hemodinâmica prejudicada a longo prazo, o que motivou o desenvolvimento de vias cavopulmonares mais eficientes.[1,2]

A introdução da conexão cavopulmonar total, seja por meio de túnel lateral (TL) ou conduto extracardíaco (CEC),

representou um avanço significativo na fisiologia de Fontan ao reduzir a manipulação atrial e otimizar a dinâmica do fluxo venoso.[2-5] A técnica de TL, desenvolvida no final da década de 1980, permitiu potencial de crescimento dentro do túnel intra-atrial, mas manteve certo grau de exposição atrial, o que tem sido associado a maior risco de arritmias atriais no seguimento de longo prazo.[6-8] Em contraste, o CEC minimiza suturas atriais e tem sido associado a hemodinâmica mais suave, menor substrato arritmogênico e resultados intermediários favoráveis em diversas séries.[9-13]

Apesar da ampla adoção global do CEC, as evidências que comparam CEC e TL permanecem heterogêneas. Variações na prática institucional, seleção de pacientes, era cirúrgica e estratégias de estadiamento continuam a influenciar os resultados entre os estudos publicados.[5,12,14-16] Embora melhorias no cuidado perioperatório tenham reduzido a mortalidade precoce, a morbidade a longo prazo — incluindo arritmias, tromboembolismo, insuficiência cardíaca, enteropatia perdedora de proteínas e doença hepática associada ao Fontan — continua a afetar a sobrevida e o estado funcional na vida adulta.[16-20]

Poucos relatos oferecem mais de duas a três décadas de seguimento, e ainda menos provêm de centros com protocolos cirúrgicos consistentes ao longo do tempo.[5,20] Consequentemente, a comparação de longo prazo entre CEC e TL permanece clinicamente relevante, especialmente em instituições que realizaram a transição de TL para CEC em períodos operatórios claramente definidos.

Nesse contexto, o presente estudo apresenta uma experiência institucional abrangente de 33 anos com o procedimento de Fontan. O objetivo foi descrever os desfechos precoces e tardios em uma grande coorte de pacientes submetidos a TL ou CEC e avaliar o impacto da técnica cirúrgica e da estratégia de estadiamento na sobrevida a longo prazo e nas complicações pós-operatórias. O desenho do estudo, a distribuição da população e os principais desfechos clínicos estão resumidos graficamente na Figura Central.

Métodos

Delineamento e local do estudo

Este estudo de coorte retrospectivo incluiu todos os pacientes que concluíram o procedimento de Fontan em um único centro cardiovascular terciário entre janeiro de 1990 e dezembro de 2022. Dados clínicos, operatórios e de seguimento foram obtidos dos prontuários institucionais.

Pacientes

Todos os pacientes consecutivos submetidos à cirurgia de Fontan durante o período do estudo foram elegíveis para inclusão. Pacientes em seguimento ativo, óbitos pós-operatórios ou aqueles com seguimento de longo prazo incompleto – mas com registros completos de hospitalização – foram mantidos na análise. Não foram aplicadas exclusões relacionadas à anatomia, morfologia ventricular, idade na cirurgia ou estratégia de estadiamento.

Coleta de dados

Variáveis pré-operatórias incluíram a anatomia cardíaca congênita, função ventricular, dominância ventricular, grau de regurgitação da valva atrioventricular e detalhes das etapas prévias da paliação. Os procedimentos dos estágios I e II foram extraídos dos relatórios operatórios e englobaram a realização da derivação de Blalock-Taussig, bandagem da artéria pulmonar e o procedimento de Glenn bidirecional.

Variáveis intraoperatórias compreenderam idade e peso no momento da conclusão do Fontan, técnica cirúrgica empregada (CEC ou TL), uso de fenestração, tempos de circulação extracorpórea e de pinçamento aórtico, estratégia de proteção miocárdica, ritmo cardíaco após a saída da circulação extracorpórea e qualquer cirurgia concomitante da valva atrioventricular.

Dados pós-operatórios incluíram duração da ventilação mecânica, necessidade de suporte vasoativo, incidência de ventilação prolongada (>24 horas), síndrome de baixo débito cardíaco, lesão renal aguda, sangramento pós-operatório, derrame pleural com duração >30 dias, arritmias e tempos de permanência na UTI e no hospital.

Variáveis de seguimento incluíram insuficiência cardíaca, arritmias, eventos trombóticos, enteropatia perdedora de proteínas, fibrose hepática, falência do sistema Fontan, reintervenções, eventos relacionados a transplante, saturação de oxigênio, classe funcional NYHA, terapia anticoagulante, achados ecocardiográficos, causas de readmissões e mortalidade precoce e tardia.

Técnicas cirúrgicas

Fontan com túnel lateral

A configuração TL segue o desenho clássico da conexão cavopulmonar total, utilizando um defletor intra-atrial para direcionar o fluxo da veia cava inferior em direção às artérias pulmonares. Esse método foi introduzido para reduzir a hipertensão atrial característica da antiga conexão atriopulmonar, mas ainda requer atriotomia direita e manipulação atrial substancial.[1,6] Essa manipulação tem sido associada a maior propensão ao desenvolvimento de arritmias atriais no seguimento de longo prazo.[14]

Fontan com conduto extracardíaco

A técnica do CEC conecta a veia cava inferior às artérias pulmonares por meio de um conduto externo, minimizando incisões atriais e linhas de sutura intra-atriais. Essa abordagem foi desenvolvida para reduzir o substrato arritmogênico e promover um fluxo venoso sistêmico mais suave, com diversas séries relatando hemodinâmica favorável em médio e longo prazo.[5,9,11-13] Todos os procedimentos CEC foram realizados sob circulação extracorpórea, embora o pinçamento aórtico não fosse obrigatório. Quando indicado, uma fenestração padronizada de 5 mm foi criada entre o conduto e o átrio direito.

Fenestração

A fenestração foi utilizada a critério do cirurgião e consistiu em uma comunicação de 5 mm entre o trajeto venoso sistêmico e o átrio direito. Essa estratégia tem sido amplamente adotada para modular a hemodinâmica no pós-operatório inicial e facilitar a adaptação à circulação de Fontan.[3,21]

Desfechos

Os desfechos primários foram mortalidade por todas as causas (precoce e tardia), tempo até a primeira rehospitalização, falência do sistema Fontan e necessidade de reintervenção. Os desfechos secundários incluíram complicações pós-operatórias precoces, classe funcional, saturação de oxigênio, uso de medicações e achados ecocardiográficos.

Análise estatística

As variáveis contínuas foram resumidas como médias e desvios-padrão quando apresentavam distribuição aproximadamente normal e como medianas com intervalos interquartis quando as distribuições se desviavam da normalidade, conforme indicado nas tabelas. As variáveis categóricas foram apresentadas como números absolutos e porcentagens. As comparações entre grupos (CEC vs. TL e entre períodos operatórios ou estratégias de estadiamento) foram realizadas utilizando o teste t de *Student* para variáveis contínuas com distribuição normal e o teste de Mann-Whitney para variáveis não normalmente distribuídas; variáveis categóricas foram comparadas por meio dos testes do qui-quadrado ou exato de Fisher, conforme apropriado. A sobrevida global após a conclusão do Fontan foi estimada pelo método de Kaplan-Meier, e as diferenças entre CEC e TL foram avaliadas pelo teste log-rank (Mantel-Cox). Para quantificar a associação entre técnica cirúrgica e mortalidade, foi ajustado um modelo de riscos proporcionais de Cox tendo a técnica (TL vs. CEC) como único preditor, produzindo razões de risco com intervalos de confiança de 95%. Todas as análises foram conduzidas em Python, versão 3.10.

Informações sobre sexo e gênero foram obtidas a partir dos prontuários eletrônicos. As análises de desfechos clínicos consideraram o sexo como variável biológica para identificar possíveis diferenças nas taxas de sobrevida e complicações entre pacientes do sexo masculino e feminino, em conformidade com as diretrizes SAGER.

Recursos de inteligência artificial generativa foram utilizados para apoiar a revisão de estilo e legibilidade deste manuscrito, mantendo rigor editorial e supervisão humana, conforme declarado ao final do artigo.

Considerações éticas

O estudo seguiu os princípios da Declaração de Helsinque e as regulamentações brasileiras que regem pesquisas envolvendo seres humanos. Por se tratar de uma revisão retrospectiva, nenhuma informação identificável de pacientes foi utilizada. Todos os procedimentos estiveram em conformidade com as diretrizes do Conselho Nacional de Saúde e com a Lei Geral de Proteção de Dados (LGPD). Esta pesquisa foi aprovada pelo comitê de ética institucional sob o número CAAE: 22574619.6.0000.5462.

Resultados

Um total de 238 pacientes foi submetido à conclusão do procedimento de Fontan, e suas características basais estão resumidas na Tabela 1. A idade média na cirurgia foi de 7,4 ± 5,8 anos, e 43,3% eram do sexo feminino. A atresia tricúspide foi o diagnóstico mais comum (41,2%), seguida por dupla via de saída do ventrículo direito (23,9%) e ventrículo esquerdo de dupla entrada (16,0%). Morfologia ventricular predominantemente esquerda estava presente em 65,5% dos pacientes. Em relação à paliação prévia, 13,0% realizaram apenas o Estágio I, 27,3% apenas o Estágio II, 30,3% realizaram ambos os estágios I e II, e 29,4% foram submetidos ao Fontan primário. O CEC foi a configuração predominante no Estágio III (81,9%), seguido pelo TL em 16,8%, enquanto a conexão atriopulmonar foi raramente utilizada (1,3%). A fenestração foi realizada em 59,2% dos procedimentos.

A variação temporal das estratégias cirúrgicas ao longo dos quatro períodos operatórios é apresentada na Tabela S1. O uso de CEC aumentou progressivamente de 4% no Período I para 100% no Período IV, enquanto o TL diminuiu de 84% até sua completa descontinuação. O Fontan primário tornou-se cada vez menos frequente, reduzindo-se de 60% no Período I para 12% no Período IV. O uso de fenestração aumentou de forma correspondente, atingindo 87% no Período IV.

As características dos pacientes estratificadas pelas técnicas CEC e TL são apresentadas na Tabela S2. Pacientes submetidos ao CEC eram mais velhos (7,8 ± 6,1 vs. 5,6 ± 3,6 anos, p = 0,003) e mais pesados (23,2 ± 12,8 vs. 16,9 ± 7,6 kg, p < 0,001). A paliação completa em dois estágios foi mais frequente no grupo CEC (34,4% vs. 12,5%, p = 0,002), enquanto o Fontan primário foi mais comum entre os pacientes TL. As taxas de fenestração, regurgitação significativa da valva atrioventricular e cirurgia valvar foram semelhantes entre os grupos.

Os tempos operatórios estão detalhados na Tabela 2. Os procedimentos TL exigiram tempos mais longos de circulação extracorpórea (110,0 vs. 90,0 minutos; p = 0,042) e tempos de pinçamento aórtico substancialmente maiores (80,0 vs. 0,0 minutos; p < 0,001). A duração da ventilação mecânica, as taxas de ventilação prolongada, o tempo de permanência na UTI e o tempo total de internação não apresentaram diferenças significativas entre CEC e TL.

As complicações pós-operatórias precoces — definidas como aquelas ocorridas dentro de 30 dias — estão resumidas na Tabela 2. Choque ocorreu em aproximadamente um terço dos pacientes em ambos os grupos (33,1% CEC vs. 30,8% TL). Quilotórax foi significativamente mais frequente entre os pacientes TL (15,4% vs. 3,7%; p = 0,033). Outras complicações precoces, incluindo lesão renal aguda, paralisia diafragmática, arritmias, crise hipertensiva pulmonar, derrame pleural, pneumonia e acidente vascular cerebral, não apresentaram diferenças significativas entre as técnicas.

Os desfechos de mortalidade são apresentados na Tabela 3. A mortalidade precoce (≤ 30 dias) foi significativamente maior no grupo TL do que no grupo CEC (35% vs. 12,3%, p = 0,001). A mortalidade tardia (> 30 dias) permaneceu baixa e semelhante entre os grupos (5% vs. 4,1%, p = 0,680). A mortalidade geral foi

Tabela 1 – Características basais da população do estudo

Variáveis	Média ± DP ou N (%)
Idade (anos)	7,4 ± 5,8
Sexo feminino	103 (43,3%)
Peso na conclusão da cirurgia de Fontan (Kg)	22,2 ± 12,3
Diagnóstico	
– Atresia tricúspide	98 (41,2%)
– Defeito do septo atrioventricular	10 (4,2%)
– Ventrículo esquerdo de dupla entrada	38 (16,0%)
– Ventrículo direito de dupla via de saída	57 (23,9%)
– Ventrículo único hipoplásico	6 (2,5%)
– Outros	27 (11,3%)
Morfologia ventricular predominante	
– Direita	61 (25,6%)
– Esquerda	156 (65,5%)
Tipo de procedimento do Estágio I	
– Derivação Blalock–Taussig	72 (30,3%)
– Bandagem da artéria pulmonar	43 (18,1%)
– Procedimento Damus-Kaye	4 (1,7%)
– Norwood-Sano	2 (0,8%)
– Outros	3 (1,3%)
Tipo de procedimento do Estágio II (n = 145)	
– Glenn bidirecional (unilateral)	136 (93,7%)
– Damus-Kaye + Glenn	5 (3,4%)
– Norwood + Glenn	2 (1,4%)
– Outros	2 (1,4%)
Estadiamento prévio à conclusão do Fontan (n = 238)	
– Apenas Estágio I	31 (13,0%)
– Apenas Estágio II	65 (27,3%)
– Estágios I e II	72 (30,3%)
– Fontan primário	70 (29,4%)
Tipo de procedimento do Estágio III (n = 238)	
– Conduto extracardíaco	195 (81,9%)
– Túnel lateral	40 (16,8%)
– Conexão atriopulmonar	3 (1,3%)
Fenestração	141 (59,2%)
Regurgitação moderada a grave da valva AV	15 (6,3%)
Cirurgia concomitante da valva AV	11 (4,6%)

AV: atrioventricular.

mais que duas vezes maior no grupo TL em comparação ao CEC (40% vs. 16,4%, p = 0,002). As estimativas de sobrevida em longo prazo são mostradas na Tabela 3, com o CEC apresentando sobrevida significativamente superior em 30 dias, 1 ano, 5 anos e 10 anos (todos p < 0,001). As curvas de sobrevida correspondentes a esses achados estão ilustradas na Figura 1.

A mortalidade por período operatório é exibida na Figura 2, que demonstra um claro declínio temporal na mortalidade precoce – de 36% no Período I para 7,2% no Período IV – paralelo à transição do TL para o CEC e ao aumento da adoção da paliação em estágios.

A duração do seguimento diferiu significativamente entre os grupos. Pacientes TL tiveram seguimento mais longo (236,0 ± 87,3 meses) do que pacientes CEC (104,2 ± 79,8 meses, p < 0,001), refletindo a predominância histórica da técnica TL.

As complicações tardias estão resumidas na Tabela S3. A insuficiência cardíaca foi o evento tardio mais comum (11% CEC vs. 7,7% TL), seguida por arritmias (4,3% vs. 3,8%) e eventos trombóticos (4,3% vs. 3,8%). Enteropatia perdedora de proteínas ocorreu em 1,8% dos pacientes CEC e em nenhum paciente TL. A fibrose hepática foi rara, observada apenas em um paciente TL. As taxas de reintervenção cirúrgica foram semelhantes (15,7% CEC vs. 19,2% TL). Nenhuma das taxas de complicações tardias diferiu significativamente entre as duas técnicas.

Discussão

Esta experiência de 33 anos em um único centro fornece uma avaliação abrangente dos desfechos precoces e tardios após a conclusão do procedimento de Fontan, com ênfase particular na transição da técnica de TL para o CEC. Vários achados de nossa coorte estão alinhados com séries internacionais contemporâneas, enquanto outros destacam a influência da era cirúrgica, da paliação em estágios e dos padrões institucionais de prática nos resultados de longo prazo. A sobrevida geral melhorou substancialmente ao longo do tempo e, embora o CEC tenha se tornado a configuração predominante, os desfechos tardios entre as técnicas permaneceram amplamente comparáveis.

Nesta coorte de 238 pacientes, o CEC tornou-se a técnica predominante nas décadas mais recentes, após uma mudança institucional em relação ao TL. A mortalidade precoce diferiu de forma marcante entre as técnicas, com taxas significativamente maiores no TL (35%) em comparação ao CEC (12,3%), conforme os resultados consolidados. A mortalidade tardia permaneceu baixa em ambos os grupos, mas o efeito cumulativo resultou em uma mortalidade geral de 40% no TL e 16,4% no CEC. A sobrevida favoreceu consistentemente o CEC em todos os pontos avaliados e, apesar das diferenças nas características operatórias — particularmente tempos mais longos de circulação extracorpórea e pinçamento aórtico no TL — complicações tardias como arritmias, eventos trombóticos, enteropatia perdedora de proteínas (PLE) e insuficiência cardíaca ocorreram em taxas igualmente baixas entre os grupos. A maioria dos pacientes apresentou status funcional preservado no último seguimento, e as

Tabela 2 – Desfechos e complicações no pós-operatório

Variáveis	CEC (n=163)	TL (n=26)	Valor p
Tempo de circulação extracorpórea (min)	90,0 [70,0; 110,0]	110,0 [100,0; 120,0]	0,042
Tempo de pinçamento aórtico (min)	0,0 [0,0; 47,0]	80,0 [63,0; 87,0]	< 0,001
Tempo de ventilação mecânica (horas)	12,0 [7,0; 25,0]	10,0 [7,0; 20,0]	0,308
Ventilação prolongada (≥ 24 h)	43 (26,7%)	9 (28,1%)	0,812
Permanência na UTI (dias)	5,0 [3,0; 7,0]	4,0 [3,0; 5,5]	0,501
Tempo total de internação (dias)	25,0 [18,0; 36,0]	23,5 [14,8; 45,5]	0,542
Complicações			
Choque	54 (33,1%)	8 (30,8%)	0,812
Lesão renal aguda	13 (8,0%)	2 (7,7%)	1,000
Paralisia diafragmática	12 (7,4%)	0 (0%)	0,377
Quilotórax	6 (3,7%)	4 (15,4%)	0,033
Arritmia na UTI	15 (9,2%)	4 (15,4%)	0,305
Crise de hipertensão arterial pulmonar	9 (5,5%)	3 (11,5%)	0,218
Acidente vascular cerebral	4 (2,5%)	1 (3,8%)	0,527
Derrame pleural	37 (22,7%)	8 (30,8%)	0,370

CEC: conduto extracardíaco; TL: túnel lateral; UTI: unidade de terapia intensiva.

Tabela 3 – Análise de mortalidade e sobrevida

Mortalidade	CEC (n = 195)	TL (n = 40)	Valor p
Mortalidade precoce	24 (12,3%)	14 (35%)	0,001
Mortalidade tardia	8 (4,1%)	2 (5%)	0,680
Mortalidade total	32 (16,4%)	16 (40%)	0,002
Tempo	**Sobrevida do CEC (%)**	**Sobrevida do TL (%)**	**Valor p**
30 dias	85,6%	57,6%	< 0,001
1 ano	84,4%	54,5%	< 0,001
5 anos	84,4%	51,5%	< 0,001
10 anos	81,2%	51,5%	< 0,001

CEC: conduto extracardíaco; TL: túnel lateral.

taxas de rehospitalização e reintervenção foram modestas e compatíveis com a experiência internacional.

Nossos achados refletem a transição global das configurações atriopulmonares e TL para o CEC, tendência também observada em séries internacionais multicêntricas.[9,10,12,13] As vantagens teóricas do CEC — incluindo menor manipulação atrial, redução do substrato arritmogênico e melhor dinâmica de fluxo — têm sido reforçadas por relatos que demonstram menor incidência de arritmias atriais tardias e hemodinâmica mais estável em comparação ao TL.[6,14] Embora nossos desfechos pós-operatórios precoces tenham sido semelhantes entre as técnicas, a diferença substancial na mortalidade precoce e a maior mortalidade cumulativa associada ao TL são consistentes com as razões de risco relatadas em outros estudos de seguimento prolongado.[5,14,16]

A relação entre a estratégia de estadiamento e os desfechos identificada em nossa série também é consistente com a literatura. Conforme demonstrado em nossa análise temporal,

a redução progressiva dos procedimentos Fontan primários acompanhou o declínio da mortalidade precoce ao longo dos períodos sucessivos. Esse padrão está alinhado com estudos que mostram que a paliação em estágios — particularmente com o procedimento de Glenn bidirecional — reduz o risco perioperatório e facilita a adaptação à fisiologia do Fontan.[3,8,17,21] Observações semelhantes foram relatadas em registros maiores e análises multicêntricas.[13,15]

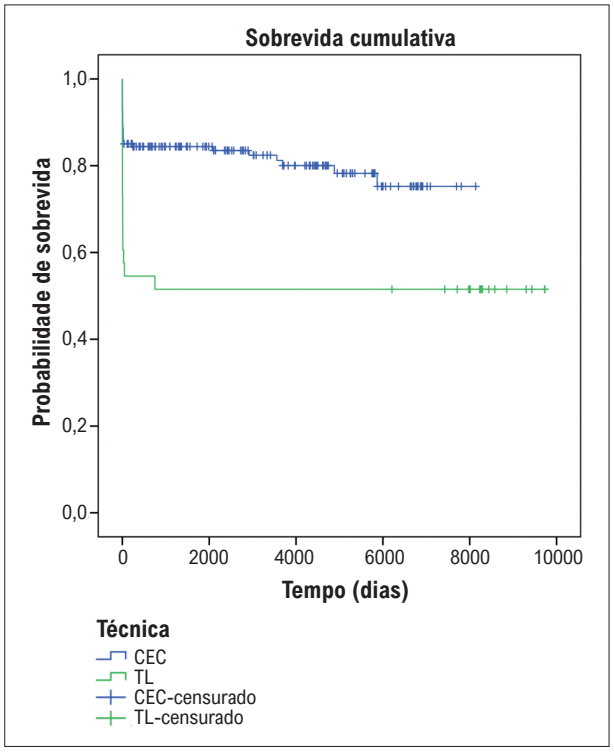


Figura 1 – *Curvas de sobrevida de Kaplan–Meier segundo a técnica cirúrgica de Fontan (CEC versus TL). CEC: conduto extracardíaco; TL: túnel lateral.*

O derrame pleural prolongado, as arritmias pós-operatórias, o quilotórax e o baixo débito cardíaco permanecem entre as complicações precoces mais frequentes após a conclusão do Fontan, conforme amplamente documentado.[7,10,11,14] Em nossa coorte, a incidência de eventos precoces foi consistente com os intervalos publicados, embora a frequência de choque e pneumonia tenha sido um pouco maior. Isso provavelmente reflete as eras cirúrgicas mais antigas representadas em nosso conjunto de dados, durante as quais os protocolos perioperatórios eram menos padronizados. Taxas semelhantes de complicações precoces entre CEC e TL foram observadas em outros estudos,[5,14] apoiando a interpretação de que a vantagem de sobrevida do CEC pode ser impulsionada mais por fatores hemodinâmicos e eletrofisiológicos de longo prazo do que por diferenças na morbidade pós-operatória imediata.

A morbidade tardia do Fontan permanece um desafio persistente internacionalmente e inclui arritmias, eventos tromboembólicos, insuficiência cardíaca, PLE e disfunção hepática.[18-20] Em nosso estudo, as complicações tardias foram relativamente infrequentes e consistentes com relatos de centros que empregam predominantemente CEC em eras mais recentes.[9] A baixa incidência de arritmias está alinhada com a menor carga atrial associada às configurações CEC.[6,14] A necessidade de reintervenções – 15-20% em nossa coorte – é comparável aos estudos de seguimento prolongado que relatam implantação de marcapasso, revisão de conduto ou procedimentos de conversão.[5,10,16]

Nosso perfil de mortalidade — caracterizado por uma redução acentuada nos óbitos precoces ao longo

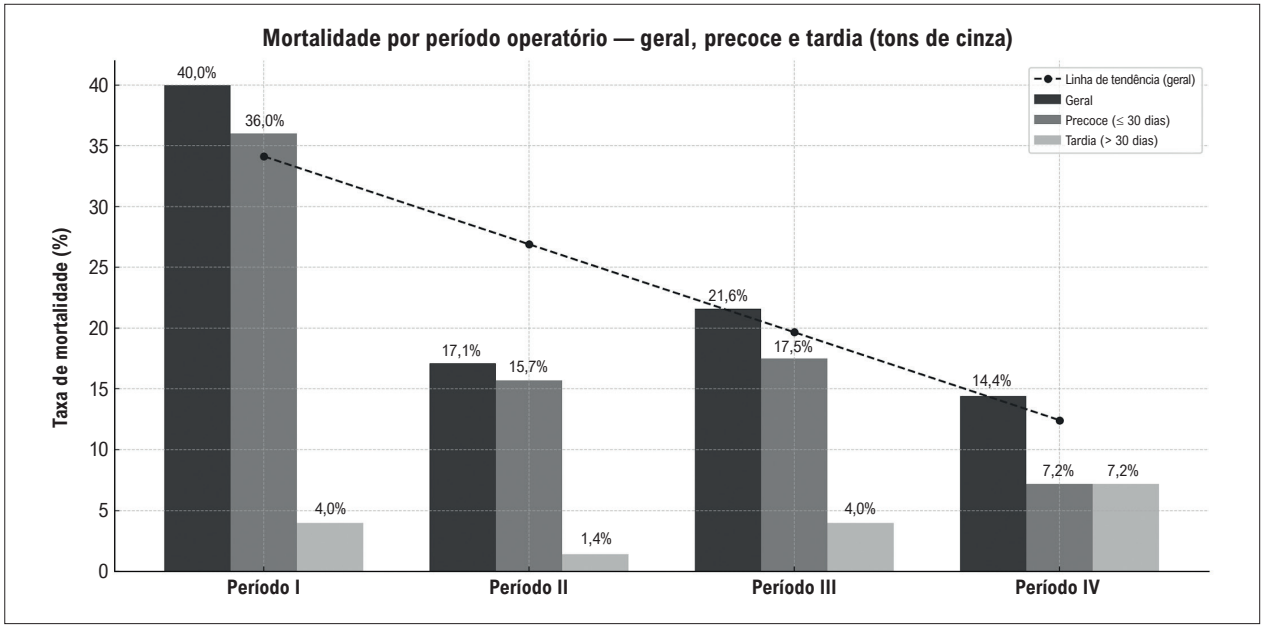


Figura 2 – *Mortalidade por período operatório.*

dos períodos operatórios — está alinhado com curvas de sobrevida de longo prazo provenientes de séries norte-americanas e europeias, nas quais uma mortalidade de 20-30% em 20-25 anos é frequentemente relatada.[12,14,15,17] A desvantagem de sobrevida associada ao TL é consistente com associações já estabelecidas entre maior exposição atrial, arritmias atriais tardias, hipertensão venosa sistêmica e falência progressiva da circulação de Fontan.[2,6,7] Embora os pacientes CEC tenham apresentado mais rehospitalizações no início do seguimento, esse padrão provavelmente reflete sua concentração em eras cirúrgicas mais recentes, naturalmente associadas a intervalos de acompanhamento mais curtos.

A predominância do CEC nos períodos mais recentes parece ser impulsionada tanto por considerações hemodinâmicas quanto eletrofisiológicas. A menor manipulação atrial e um trajeto cavopulmonar mais direto provavelmente contribuem para a menor carga de arritmias e para a melhor sobrevida em longo prazo observada em coortes CEC – padrão que se reflete em nossos resultados e em diversas séries contemporâneas.[9,13]

A forte associação entre paliação em estágios e melhores desfechos reforça a importância fisiológica do condicionamento pré-Fontan. A otimização hemodinâmica antes da conclusão do Fontan reduz a sobrecarga volumétrica do ventrículo único e parece favorecer a estabilidade no pós-operatório precoce, conforme demonstrado ao longo de décadas de experiência.[3,17,21]

Apesar dos avanços cirúrgicos, a fisiologia do Fontan permanece intrinsecamente vulnerável à congestão venosa sistêmica progressiva e à redução do retorno venoso. A ocorrência de complicações tardias em nossa coorte — com taxas semelhantes às observadas internacionalmente — reforça a natureza crônica da circulação de Fontan e a necessidade de vigilância estruturada e contínua ao longo da vida.[16,18-20]

No que diz respeito à equidade de sexo e gênero, nossa coorte apresentou uma distribuição equilibrada entre pacientes do sexo masculino e feminino (56,7% vs. 43,3%). Embora alguns estudos em cirurgia cardíaca congênita sugiram possíveis diferenças fisiológicas na hemodinâmica do Fontan em longo prazo entre os sexos, nossa análise não identificou o sexo como preditor independente de mortalidade precoce ou tardia. Esses achados indicam que os benefícios da técnica CEC em relação a TL são consistentes para ambos os sexos em nossa população.

Um dos principais pontos fortes deste estudo é seu extenso acompanhamento de 33 anos, que captura toda a evolução da técnica TL para a CEC e reflete desfechos reais ao longo de múltiplas eras cirúrgicas. O grande tamanho amostral, a consistência das técnicas operatórias dentro de cada período e os dados perioperatórios abrangentes aumentam a confiabilidade das tendências observadas. As limitações incluem o desenho retrospectivo, potenciais fatores de confusão não mensurados e a diferença na duração do seguimento entre os grupos – decorrente da predominância histórica do TL – o que pode influenciar comparações de desfechos tardios. Ainda assim, os achados gerais são consistentes com padrões descritos em importantes relatórios internacionais.

Este estudo reforça a melhora progressiva dos desfechos associada à prática moderna do Fontan, especialmente com a adoção do CEC e da paliação em estágios. Apesar da morbidade tardia persistente, a sobrevida em longo prazo permanece favorável e comparável à experiência internacional. A contínua evolução do manejo perioperatório e a vigilância estruturada ao longo da vida continuarão essenciais à medida que a população global de pacientes com Fontan envelhece.

Conclusão

Nesta experiência de 33 anos com o procedimento de Fontan, os desfechos melhoraram substancialmente ao longo do tempo, refletindo a transição institucional da técnica de TL para o CEC e o aumento da adoção da paliação em estágios. Embora a morbidade precoce tenha permanecido relevante, a sobrevida em longo prazo foi favorável e comparável às séries internacionais, com o CEC demonstrando vantagem de sobrevida em relação ao TL. Complicações tardias — incluindo arritmias, eventos tromboembólicos, enteropatia perdedora de proteínas e insuficiência cardíaca — ocorreram em taxas consistentes com a experiência publicada, ressaltando a natureza crônica da fisiologia do Fontan. Esses achados destacam a importância da evolução cirúrgica, das estratégias em estágios e do acompanhamento estruturado ao longo da vida para otimizar os desfechos em pacientes com cardiopatia congênita de ventrículo único.

Contribuição dos Autores

Concepção e desenho da pesquisa: Saurith JAG, Jara AAD, Riso A, Guilhen JCS; Obtenção de dados: Mendonça FR, Moreira DG, Jara AAD, Silva FVA; Análise e interpretação dos dados: Saurith JAG, Guilhen JCS; Análise estatística: Rösler AM; Redação do manuscrito: Saurith JAG, Mendonça FR; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Saurith JAG, Ibanez OAP, Riso A, Pedra SF, Guilhen JCS.

Potencial Conflito de Interesse

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Aprovação Ética e Consentimento Informado

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia sob o número de protocolo CAAE 22574619.6.0000.5462. Todos os procedimentos envolvidos nesse estudo estão de acordo com a Declaração de Helsinki de 1975, atualizada em 2013.

Uso de Inteligência Artificial

Durante a preparação deste trabalho, os autores utilizaram Gemini (Google) para revisão de linguagem e formatação. Após o uso da ferramenta, revisaram e editaram o conteúdo, assumindo integral responsabilidade pelo manuscrito.

Disponibilidade de Dados

Os dados não estão disponíveis publicamente devido às políticas institucionais de proteção de dados e à natureza sensível dos registros clínicos, mas podem ser disponibilizados pelo autor correspondente mediante solicitação razoável.

Referências

1. Norwood WI, Jacobs ML. Fontan's Procedure in Two Stages. Am J Surg. 1993;166(5):548-51. doi: 10.1016/s0002-9610(05)81151-1.
2. Kanakis MA, Petropoulos AC, Mitropoulos FA. Fontan Operation. Hellenic J Cardiol. 2009;50(2):133-41.
3. Rao PS. Fontan Operation: Indications, Short and Long Term Outcomes. Indian J Pediatr. 2015;82(12):1147-56. doi: 10.1007/s12098-015-1803-6.
4. Kamata M, Stiver C, Naguib A, Tumin D, Tobias JD. A Retrospective Analysis of the Influence of Ventricular Morphology on the Perioperative Outcomes after Fontan Surgery. J Cardiothorac Vasc Anesth. 2017;31(1):128-33. doi: 10.1053/j.jvca.2016.07.024.
5. Kverneland LS, Kramer P, Ovroutski S. Five Decades of the Fontan operation: A Systematic Review of International Reports on Outcomes after Univentricular Palliation. Congenit Heart Dis. 2018;13(2):181-93. doi: 10.1111/chd.12570.
6. Veldtman GR, Nishimoto A, Siu S, Freeman M, Fredriksen PM, Gatzoulis MA, et al. The Fontan Procedure in Adults. Heart. 2001;86(3):330-5. doi: 10.1136/heart.86.3.330.
7. Atz AM, Travison TG, McCrindle BW, Mahony L, Quartermain M, Williams RV, et al. Late Status of Fontan Patients with Persistent Surgical Fenestration. J Am Coll Cardiol. 2011;57(24):2437-43. doi: 10.1016/j.jacc.2011.01.031.
8. Lytrivi ID, Sfyridis PG, Papagiannis J, Kirvassilis G, Zavaropoulos P, Sarris GE. Impact of Age at Fontan Completion on Functional Status at Mid-Term Follow Up. Hellenic J Cardiol. 2011;52(2):118-22.
9. Januszewska K, Schuh A, Lehner A, Dalla-Pozza R, Malec E. Lateral Atrial Tunnel Fontan Operation Predisposes to the Junctional Rhythm. Pediatr Cardiol. 2017;38(4):712-8. doi: 10.1007/s00246-017-1571-3.
10. Marshall KH, D'Udekem Y, Sholler GF, Opotowsky AR, Costa DSJ, Sharpe L, et al. Health-Related Quality of Life in Children, Adolescents, and Adults with a Fontan Circulation: A Meta-Analysis. J Am Heart Assoc. 2020;9(6):e014172. doi: 10.1161/JAHA.119.014172.
11. Goldberg DJ. The Fontan Operation: Improved Outcomes, Uncertain Future. J Am Coll Cardiol. 2015;66(15):1711-3. doi: 10.1016/j.jacc.2015.07.064.
12. Barron D, Guariento A. Commentary: Lateral Tunnel or Extracardiac Conduit for a Fontan Operation: Is that Your Final Answer? J Thorac Cardiovasc Surg. 2021;162(6):1835-6. doi: 10.1016/j.jtcvs.2020.12.108.
13. d'Udekem Y, Kisamori E, Yerebakan C. We Were Wrong on the Benefits of the Extra-Cardiac Fontan. Should We Go Back to the Lateral Tunnel? Interdiscip Cardiovasc Thorac Surg. 2023;37(5):ivad187. doi: 10.1093/icvts/ivad187.
14. Atz AM, Zak V, Mahony L, Uzark K, Shrader P, Gallagher D, et al. Survival Data and Predictors of Functional Outcome an Average of 15 Years after the Fontan Procedure: The Pediatric Heart Network Fontan Cohort. Congenit Heart Dis. 2015;10(1):E30-42. doi: 10.1111/chd.12193.
15. Daley M, d'Udekem Y. The Optimal Fontan Operation: Lateral Tunnel or Extracardiac Conduit? J Thorac Cardiovasc Surg. 2021;162(6):1825-34. doi: 10.1016/j.jtcvs.2020.11.179.
16. Seese L, Schiff M, Morell VO, Tran M, Arora G, Olivieri LJ, et al. Multicenter Comparison of Long-Term Outcomes: Extracardiac Conduit Fontan vs Lateral Tunnel Fontan at 15-Year Follow-Up. Ann Thorac Surg. 2025;120(6):1115-23. doi: 10.1016/j.athoracsur.2025.07.059.
17. Ali WB, Bouhout I, Khairy P, Bouchard D, Poirier N. Extracardiac versus Lateral Tunnel Fontan: A Meta-Analysis of Long-Term Results. Ann Thorac Surg. 2019;107(3):837-43. doi: 10.1016/j.athoracsur.2018.08.041.
18. Heidendael JF, Engele LJ, Bouma BJ, Dipchand AI, Thorne SA, McCrindle BW, et al. Coagulation and Anticoagulation in Fontan Patients. Can J Cardiol. 2022;38(7):1024-35. doi: 10.1016/j.cjca.2022.01.028.
19. Hassan A, Chegondi M, Porayette P. Five Decades of Fontan Palliation: What Have we Learned? What Should We Expect? J Int Med Res. 2023;51(10):3000605231209156. doi: 10.1177/03000605231209156.
20. Polat AB, Ertürk M, Uzunhan O, Karademir N, Öztarhan K. 27 Years of Experience with the Fontan Procedure: Characteristics and Clinical Outcomes of Children in a Tertiary Referral Hospital. J Cardiothorac Surg. 2023;18(1):38. doi: 10.1186/s13019-023-02148-x.
21. Sughimoto K, Matsuo K, Niwa K, Kawasoe Y, Tateno S, Shirai T, et al. Fontan Completions Over 10 Years after Glenn Procedures. Cardiol Young. 2014;24(2):290-6. doi: 10.1017/S1047951113000280.

*Material suplementar

Para informação adicional, por favor, clique aqui.

Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons