



José Fragata

**"Podemos viver só com um ventrículo?
Quando a cirurgia desafia as regras da biologia..."**

O coração humano normal possui dois ventrículos separados entre si e assegura uma circulação que funciona em série. Desta forma, permite a adaptação ao esforço físico e uma vida normal que, hoje, se prolonga hoje para além da oitava década. No entanto, existem crianças que nascem com um único ventrículo e que, apesar disso, sobrevivem. Têm corações *uni ventriculares* e necessitam de intervenções cirúrgicas repetidas para se desenvolverem e alcançarem uma qualidade de vida aceitável. Na natureza, dentro do reino animal — anfíbios e répteis — existem exemplos de longa sobrevivência com corações dotados de um único ventrículo e circulação em paralelo. Assim, será o ventrículo que suporta a circulação pulmonar dispensável no homem?

Iremos analisar modelos circulatórios baseados num único ventrículo e rever os impactos das intervenções cirúrgicas concebidas para os tratar, vulgarmente conhecidas como operações de Fontan. Tentaremos compreender se os circuitos cirúrgicos de Fontan, incorporando apenas um ventrículo e um modelo circulatório em série, proporcionarão um desempenho normal: na capacidade de exercício, na qualidade de vida e na sobrevivência a longo prazo. Concluimos que a Natureza tinha, afinal, razão: precisamos de dois ventrículos, sendo o ventrículo direito (sub-pulmonar) essencial para manter a capacidade de exercício e a homeostasia normal do organismo. Na ausência do ventrículo direito, como acontece nos “doentes de Fontan”, a pressão venosa elevar-se-á cronicamente desencadeando fibrose hepática e até cirrose, conduzindo a perdas maciças de proteínas através do intestino e, por fim, a disfunção cardíaca e morte, em mais de metade dos doentes após a quarta década de vida após uma cirurgia de “Fontan”. A sobrevivência exige um transplante cardíaco bem-sucedido e, nos casos mais avançados, concomitantemente, um transplante hepático.

Como sempre, a Natureza tinha razão e, embora nós cirurgiões tenhamos, inicialmente, salvo, a vida dessas crianças oferecendo-lhes cirurgias de “Fontan” perfeitas, estas, ao



desafiarem as leis da biologia, não passaram de uma solução paliativa de longo prazo, não uma cura, funcionando bem até ao final da quarta - quinta década de vida, e condenando depois os doentes a um transplante cardíaco, até hepático, de forma a permitir-lhes uma possibilidade de sobrevivência.

**"Can we leave with only one ventricle?
When surgery defies the rules of biology."**

The normal human heart has two separate ventricles and ensures the circulation functioning in series. By so, it allows adaptation to physical exertion and to a normal life, that now often extends beyond the eighth decade. However, there are children who are born with a single ventricle and who, nevertheless, survive well. They have univentricular hearts and require repeated surgical interventions to thrive and achieve acceptable qualities of life. In Nature, within the animal kingdom—amphibians and reptiles—are examples of long survivals with hearts equipped with a single ventricle and parallel circulations. Similarly, could the ventricle that supports the pulmonary circulation be dispensable in humans? We will analyse circulatory models based on a single ventricle and review the impacts of surgical interventions designed to treat them—commonly known as Fontan operations.

We will try to understand whether Fontan surgical circuits, incorporating only one ventricle and a circulatory model in series, (mimicking the normal circulation), will provide normal performance: both in exercise capacity, quality of life and long-term survival.

We will conclude that Nature was, after all, right: we do need two ventricles, with the right (sub-pulmonary) ventricle being essential to maintain body's exercise capacity and normal homeostasis. In right ventricle's absence, as in "Fontan patients", chronically elevated venous pressure will supervene, producing hepatic fibrosis and cirrhosis, leading to massive protein loss through the intestine and, ultimately, cardiac dysfunction and death in more than half of the patients forty to fifty years after a well succeeded Fontan operation. Survival will impose a successful heart transplant and, for advanced cases, a concomitant liver transplant.

As always, Nature was right and even though we, surgeons, have initially saved those children's lives, even preserving its quality, by offering them what may be called "perfect Fontan" surgeries, these, by challenging the laws of biology, have remained long-term



palliative solutions, not cures, lasting into their late forties, to condemn them following to transplantation if survival is warranted.

Academia das Ciências, 9 de julho de 2026