

6CCSDMMT16-P
--------------

## TETRALOGIA DE FALLOT: ANÁTOMO-FISIOLOGIA CARDÍACA, TRATAMENTO PALIATIVO E TÉCNICA OPERATÓRIA DEFINITIVA

Thiago Gomes Martins <sup>(2)</sup>, Thiago Cavalcanti Vila Nova de Araújo <sup>(2)</sup>, Bruno Melo Fernandes <sup>(2)</sup>,  
Agripino Joaquim de Melo e Silva <sup>(3)</sup>

Centro de Ciências da Saúde/Departamento de Morfologia/MONITORIA

### RESUMO

A cardiopatia congênita é um dos problemas mais comuns ao nascimento acometendo 1 a 1,5 em cada 10.000 nascidos vivos, sendo uma das mais importantes a tetralogia de Fallot. É raro encontrar-se adultos sem a tetralogia de Fallot corrigida, pois a cirurgia é feita no primeiro ano de vida. Este trabalho teve como objetivo revisar algumas das alternativas de tratamento cirúrgico da doença, discutir a viabilidade e eficácia de cada uma e compará-las entre si. Materiais e métodos: coleta, revisão e análise de dados estatísticos sobre a segurança e viabilidade das técnicas operatórias mais comuns, bem como a revisão literária de algumas obras que descrevem a técnica cirúrgica e a anatomia relacionada à tetralogia de Fallot. Resultados: após procedimentos para fechamento do defeito do septo interventricular, alguns pacientes precisaram de suporte inotrópico por apresentarem baixo débito cardíaco, poucos pacientes submetidos ao aumento do diâmetro da valvar apresentaram regurgitação pulmonar. Viu-se também que alguns procedimentos como o *shunt* de Waterston e o *shunt* Potts, por exemplo, não são eficientes no tratamento paliativo. Conclusão: algumas técnicas têm caído em desuso e as demais não apresentam dados expressivos que justifique a utilização de uma em detrimento de outra, cabendo ao cirurgião cardíaco escolher a técnica de sua preferência.

**Palavras-Chave** Tetralogia de Fallot, defeitos cardíacos, congênito,

### Introdução

A tetralogia de Fallot é forma mais comum cardiopatia congênita cianótica (50% dos casos) e caracteriza-se por uma tétrede: defeito do septo interventricular, dextroposição da aorta (cavalgante), obstrução do efluxo sangüíneo do ventrículo direito e hipertrofia ventricular direita. Primeiramente foi descrita por Steno em 1673 e tornou-se conhecida 1888 através de Étienne-Louis Arthur Fallot (nascido em Cette, na França, em 29 de setembro de 1850) que enfatizou e agrupou os quatro principais achados da “doença azul”.

O desenvolvimento da técnica cirúrgica efetiva da tetralogia adveio em 1944 por Dr. Alfred Blalock, Dra. Helen Taussig e o técnico cirúrgico Vivien Thomas e ficou conhecido como *shunt* de Blalock-Taussig. Entretanto, a cura completa só aconteceu em 1954, após o advento da circulação extracorpórea, em um procedimento realizado pelo Dr. Lillehei.

O defeito embrionário que culmina em todas as alterações que o coração de um portador da tetralogia apresenta-se anatomicamente é o defeito no fechamento do septo infundibular que

---

<sup>(1)</sup> Bolsista, <sup>(2)</sup> Voluntário/colaborador, <sup>(3)</sup> Orientador/Coordenador <sup>(4)</sup> Prof. colaborador, <sup>(5)</sup> Técnico colaborador.

não se funde com o septo muscular (anteriormente pensava-se que o quadro era causado pela patênica do forame de Botal). Esse desenvolvimento anômalo provoca estreitamento na região eferente do ventrículo direito e a dextroposição da aorta sobre o septo muscular.

O acesso transventricular, que será descrito posteriormente, permite a apreciação das particularidades anatômicas do coração com tetralogia de Fallot: vê-se o defeito do septo interventricular, através dele pode-se ver as cúspides da valva aórtica e a posição cavalgante da aorta (25%, relaciona-se com microdeleções no cromossomo 22q11) sobre o septo interventricular, a hipertrofia do ventrículo direito, a estenose infundibular e algumas vezes a hipoplasia do anel fibroso da valva pulmonar.

Devido ao baixo fluxo pulmonar, as artérias brônquicas dilatam-se para compensar o fluxo pulmonar diminuído e passam a ser denominadas artérias colaterais aortopulmonares, sendo responsáveis pela formação de varicosidades por todo o mediastino e parede torácica.

Os pacientes acometidos eram chamados “*blue babies*” devido sua aparência cianótica à ectoscopia. Esta é causada pelo *shunt* direto-esquerda devido à obstrução do efluxo sangüíneo do ventrículo direito, a pressão intraventricular direita aumenta paulatinamente e causa hipertrofia da musculatura, até que os níveis pressóricos do ventrículo direito superam os do ventrículo esquerdo (fisiologicamente superior) e tanto sangue venoso como sangue arterial deixam o coração pela aorta. Como os pacientes são incapazes de aumentarem a perfusão pulmonar, eles apresentam baixa tolerância a exercícios físicos.

O tratamento paliativo consiste no *shunt* de Blalock-Taussig clássico, *shunt* de Blalock-Taussig modificado, *shunt* de Potts, *shunt* de Waterston, *shunt* de Glenn, *shunt* de Glenn bidirecional ou hemi-Fontan, procedimento de Fontan, procedimento de Kawashima e tem como finalidade aumentar a perfusão pulmonar, dirimir o quadro cianótico, majorar a saturação de oxigênio e estabilizar o paciente para uma futura correção cirúrgica definitiva.

O *shunt* de Blalock-Taussig clássico (CBTS) foi idealizado por Taussig ao observar que pacientes com tetralogia de Fallot apresentavam uma piora no quadro clínico após o fechamento do ducto arterioso. O CBTS, raro nos dias atuais, consiste na anastomose da artéria subclávia direita com a artéria pulmonar direita e suas vantagens são o efeito paliativo de longa duração, não causa sobrecarga ventricular esquerda e o potencial adaptativo da anastomose. Entretanto, o *shunt* de Blalock-Taussig modificado (MBTS) é usado em larga escala e consiste na interposição de um enxerto de Gore-Tex (politetrafluoroetileno, 4-5mm) entre as artérias anteriormente citadas ou entre o tronco braquiocefálico e a artéria pulmonar direita. O MBTS tem como vantagem sobre o CBTS uma maior facilidade na sua realização em neonato e difere deste último por apresentar um efeito paliativo excelente de curto prazo. Durante a realização desses procedimentos é imperativo que o cirurgião tenha um bom conhecimento da anatomia do mediastino para evitar lesões

iatrogênicas do nervo laríngeo recorrente, do nervo frênico e do tronco simpático no mediastino superior que pode levar ao aparecimento da síndrome de Claude-Bernard-Horner.

O *shunt* de Glenn consiste na anastomose da veia cava superior (VCS) à artéria pulmonar direita com a ligação da junção cavoatrial. Esse procedimento era comumente usado em pacientes que precisavam de uma ação paliativa de longo prazo e não poderiam ser submetidos à cirurgia definitiva. As principais desvantagens são a não correção completa da cianose e a formação de fístulas arteriovenosas no pulmão direito que se manifestam clinicamente como hemoptise. Já o *shunt* de Glenn bidirecional ou hemi-Fontan é mais fisiológico. Neste a anastomose da VCS ocorre com o tronco pulmonar e com isso a perfusão aumenta nos dois pulmões, sem superperfusão do pulmão direito pois permite um fluxo bidirecional.

O procedimento de Fontan é realizado em dois passos: o primeiro consiste no *shunt* de Glenn bidirecional e o segundo passo consiste em fazer a anastomose da veia cava inferior (VCI) com o tronco pulmonar, fazendo como que todo o sangue do corpo seja drenado para os pulmões sem passar pelo coração direito. Já o procedimento de Kawashima consiste na realização de um *shunt* de Glenn bidirecional em pacientes com uma obstrução congênita da VCI num nível inferior ao fígado. Com isso, todo o sangue do corpo passa a ser drenado para os pulmões através da VCS, com exceção das veias hepática, pois o sangue dos membros inferiores, da parede abdominal e dos órgãos das cavidades abdominal e pélvica é desviado pelo sistema ázigos até a VCS.

Com o aprimoramento da circulação extracorpórea, avanços no cuidado perioperatório e o refinamento da técnica cirúrgica, o tratamento paliativo tem se tornado cada vez mais raro e o tratamento corretivo inicial vem se sobressaindo.

A técnica cirúrgica começa com uma esternotomia mediana, perfusão extracorpórea e cardioplegia. Faz-se a incisão do pericárdio e inspeciona-se as artérias coronárias em busca anomalias. Para ter acesso ao defeito do septo interventricular, o cirurgião tem duas possibilidades, dependendo da anatomia que esteja mais familiarizado: ou transpulmonar ou transventricular.

O acesso transventricular é feito por uma ventriculotomia direita no infundíbulo, com isso o cirurgião tem acesso ao defeito do septo interventricular e pode corrigi-lo com a fixação de um *patch* de politetrafluoroetileno com fio de polipropileno 4-0. Este acesso tem caído em desuso frente ao acesso transpulmonar. Neste último, após a abertura do saco pericárdico, é feita uma comissurotomia através do ânulo fibroso da valva pulmonar. Em seguida é corrigido o defeito do septo da mesma maneira que pela técnica transventricular e feita uma avaliação do diâmetro da valva pulmonar, que em se estando fora do padrão fisiológico, é feita a retirada valvar e a aplicação de um *patch* transanular de politetrafluoroetileno fixado com polipropileno 4-0. Em ambos os procedimentos deve ser feita a excisão de parte das fibras ventriculoinfundibulares hipertróficas.

## Descrição

Esse trabalho reúne e descreve as várias técnicas cirúrgicas paliativas ou definitivas (com seus pontos contras e a favor), abordando as particularidades anatômicas e comparando essas duas abordagens quanto a dados absolutos e estatísticos de mórbido-mortalidade.

## Metodologia

A revisão de bibliografias, bem como a releitura de artigos relacionados, análise de dados estatísticos e ainda uma extensa revisão de peças anatômicas no laboratório de anatomia do Departamento de Morfologia, no Centro de Ciências da Saúde, da Universidade Federal da Paraíba.

Os critérios utilizados para a avaliação da eficácia dos procedimentos foram as complicações a curto e a longo prazo, bem como a morbidade associada a cada uma das técnicas, a facilidade de sua execução em relação à precocidade de sua feitura e a taxa de mortalidade pós-cirúrgica.

## Resultados

Embasado na leitura de artigos, pesquisas estatística, *sites* especializados e livros de cirurgia observou-se que a palição com o *shunt* de Blalock-Taussig ainda é mais eficiente do que o tratamento corretivo inicial, tendo em vista a imediata melhora clínica e o baixo risco que ela apresenta, inclusive entre as outras medidas paliativas.

Atualmente, há tendência pela realização do *shunt* de Blalock-Taussig modificado devido a maior facilidade da operação e a menor incidência (7%) de trombose da anastomose no primeiro mês.

As melhoras clínicas provocadas pelos desvios sistêmico-pulmonares ou veno-pulmonares estão relacionadas ao aumento de trabalho do ventrículo esquerdo e, a longo prazo, gradualmente acarretam em disfunção ventricular.

Um dos aspectos mais controversos da correção da tetralogia de Fallot no primeiro ano de vida relaciona-se à necessidade de ampliação transanular da via de saída do ventrículo direito. Estudos analisando a sobrevivência de pacientes com tetralogia de Fallot, operados no Hospital for Sick Children, de Toronto, consideram que a correção primária precoce parece proteger a função neurológica, a função ventricular esquerda e produzir menos arritmias. Entretanto, há maior incidência da necessidade de *patch* transanular, o que pode comprometer a função do ventrículo

direito no pós-operatório tardio. A colocação de patch transanular é um importante fator de risco em crianças com superfície corporal  $<0,48 \text{ m}^2$ . A análise de diversas séries mostra que a incidência de *patch* transanular varia de 30 a 70%. Essa maior incidência na necessidade de ampliação do anel pode refletir a gravidade da morfologia dos casos que têm sido operados no primeiro ano de vida, pois a maioria dos grupos somente tem indicado a operação em crianças muito sintomáticas. Reforça essa idéia o fato, já mencionado, de que as crianças paliadas no primeiro ano de vida também necessitam, em uma alta incidência, ampliação do anel durante a correção definitiva.

## Conclusão

A ciência médica desenvolve-se num ritmo constante e nos últimos 100 anos tem crescido vertiginosamente graças ao gênio impetuoso de magnas inteligências agindo como sua mola propulsora. O coração já foi considerado intocável, imaculável. Entretanto, pesquisas no âmbito cirúrgico desbravaram e continuam a desbravar os mecanismos de funcionamento da vida.

A evolução é contínua e cada conhecimento novo agrega-se a teorias passadas e abrem novos horizontes de pesquisa e estudo, por exemplo o *shunt* de Blalock-Taussig e o *shunt* de Blalock-Taussig modificado.

É fato que a tetralogia de Fallot passou de uma condição fatal a uma doença curável nos dias atuais. Contudo, ainda há muita discussão a respeito das condutas de tratamento: paliativo, definitivo ou palição e posterior correção definitiva.

As pesquisas não mostram superioridade substancial de nenhuma abordagem sobre as outras, cada uma tendo sua melhor aplicabilidade de acordo com cada paciente ou refinamento da técnica pelo cirurgião.

## Referências

**Schwartz, S.:** Principles of Surgery, 7th Ed. McGraw-Hill Companies, New York, 1999;

**Townsend, C. et al.:** Sabiston Textbook of Surgery: The Biological Basis of Modern Surgical Practice, 17th Ed. Elsevier, Philadelphia, 2004;

**MORAES NETO, Fernando et al.** Tratamento cirúrgico da tetralogia de Fallot no primeiro ano de vida. Rev. Bras. Cir. Cardiovasc., Jun. 2000, vol.15, no.2, p.143-153. ISSN 0102-7638

**D. M. McMullan, F. L. Hanley, G. A. Cohen, M. A. Portman, and R. K. Riemer:** Pulmonary arteriovenous shunting in the normal fetal lung, *J. Am. Coll. Cardiol.*, October 6, 2004; 44(7): 1497 - 1500.

**Y. Kaneko, A. Murakami, T. Miyamoto, and S. Takamoto:** Hepatic vein-to-azygos vein connection in a patient with interrupted inferior vena cava, *Eur. J. Cardiothorac. Surg.*, March 1, 2002; 21(3): 582 - 584.

**Kawashima Y, Kitamura S, Matsuda H, Shimazaki Y, Nakano S, Hirose H (1984):** "Total cavopulmonary shunt operation in complex cardiac anomalies. A new operation". *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 87 (1): 74–81. PMID 6690861

**Vobecky S J, Williams W G, Trusler G A et al.** – Survival analysis of infants under age 18 months presenting with tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1993; 56: 944-50.

**Sakornpant P, Athapaisalsarudee S, Kojaranjit V:** Isolated transpulmonary repair of tetralogy of Fallot. *J Card Surg* 1995; 10:10–13;

**Kobayashi J, Kawashima Y, Masuda H, et al:** Prevalence and risk factors of tricuspid regurgitation after correction of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 102: 611–16;

**Giannopoulos NM, Chatzis AK, Karros P, Zavaropoulos P, Papagiannis J, Rammos S, Kirvassilis GV, Sarris GE.** Early results after transatrial/transpulmonary repair of tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002 Oct; 22(4) : 582–86;

**Kobayashi J, Hirose H, Nakano S, et al:** Ambulatory electrocardiographic study of the frequency and cause of ventricular arrhythmia after correction of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1984; 54: 1310–13;

**Sakornpant P, Athapaisalsarudee S, Thanamai S, Asvapiyanond S.** Pulmonary approach for closure of ventricular septal defect and resection of infundibular obstruction in malaligned ventricular septum. *J Cardiac Surg* 1989; 4: 131–35.

**Luiz da SILVEIRA, Wilson et al .** Initial analysis of the use of the L-D-Hydro (Eato L-D-Hydro) organic tubular graft for performing the modified Blalock-Taussig procedure in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. *Arq. Bras. Cardiol.* , São Paulo, v. 84, n. 3, 2005

.Disponível em:

<[http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0066782X2005000300007&lng=en&nrm=iso](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0066782X2005000300007&lng=en&nrm=iso)>. Acesso em: 22 Mar 2008. doi: 10.1590/S0066-782X2005000300007;

**CROTI, Ulisses Alexandre et al** . Caso 4/2005 - Obstrução de derivação sistêmico-pulmonar na tetralogia de Fallot. **Rev Bras Cir Cardiovasc** , São José do Rio Preto, v. 20, n. 2, 2005 .

Disponível em: <[http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0102-76382005000200018&lng=pt&nrm=iso](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0102-76382005000200018&lng=pt&nrm=iso)>. Acesso em: 22 Mar 2008. doi: 10.1590/S0102-76382005000200018

**LORENTZ, Michelle Nacur; GONTIJO FILHO, Bayard**. Anestesia para correção de tetralogia de Fallot em paciente adulto: relato de caso. **Rev. Bras. Anesthesiol.** , Campinas, v. 57, n. 5, 2007 .

Disponível em: <[http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-70942007000500007&lng=pt&nrm=iso](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-70942007000500007&lng=pt&nrm=iso)>. Acesso em: 22 Mar 2008. doi: 10.1590/S0034-70942007000500007

[http://en.wikipedia.org/wiki/Kawashima\\_procedure](http://en.wikipedia.org/wiki/Kawashima_procedure);

<http://publicacoes.cardiol.br/caminhos/011/default.asp>;

[http://www.pediheart.org/practitioners/defects/ventriculoarterial/TOF\\_PS.htm](http://www.pediheart.org/practitioners/defects/ventriculoarterial/TOF_PS.htm)