

A tetralogia de Fallot e sua abordagem cirúrgica precoce: uma revisão de literatura

Fallot tetralogy and its early surgical approach: a literature review

DOI:10.34117/bjdv7n9-450

Recebimento dos originais: 07/08/2021

Aceitação para publicação: 25/09/2021

Paulo Victor de Medeiros Oliveira

Graduação Medicina - Universidade de Itaúna

Endereço: Rua São Paulo, 148, ap 506. Centro- Divinópolis. Cep: 35500-006

paulovictor_oliveira@hotmail.com

Joseane Grando

Médica pela Universidade de Itauna-MG

Instituição de atuação atual

Endereço :Rua campista 220, apt 304, bloco 4. Santa Branca, Cep:3156550 Belo

Horizonte

josynhagrando@gmail.com

Rafael Lucas Oliveira Nastri

Curso superior medicina/Programa mais médicos

Endereço:Rua pouso alegre 2486 apto 202 bloco n cep 31010514

rafaelnastri@gmail.com

Gabriela Chagas Melo

Faculdade de medicina

Instituição de atuação atual: Upa para de Minas e hospital Manoel Gonçalves

Endereço :Rua cristal 108, apto 301, vila Cruzeiro, Divinópolis

gabriela.chmelo@gmail.com

Thalita Badinhani Lopes

Graduada em Medicina pela universidade de Itaúna

Endereço: Rua Armando Viotti 388 -bairro centro- Piumhi -MG

thalita_badinhani@hotmail.com

Isabela Batista Felicissimo

Ensino superior completo

Médica

isabelafelicissimo@gmail.com

Lucas Wendell da Cruz

R3 De Cirurgia Geral (MEC) da SCBH

Instituição de atuação atual: SCBH

lucaswendell@gmail.com

Ana Paula Diniz Gonçalves Drumond

Academica de medicina 11^a período.

Endereço: Rua caraça 774 apt 502 - serra, Belo Horizonte, MG, brasil CEP30220-260
anapdrumond96@gmail.com

RESUMO

A Tetralogia de Fallot é uma malformação cardíaca congênita que há comunicação interventricular. Atualmente, é muito debatido sobre qual é o momento ideal para a correção da Tetralogia de Fallot, considerando a imaturidade do organismo, a recuperação e os riscos do procedimento. Interroga-se também se deve ser realizada a correção total precoce ou a palição, em dois tempos. Em uma análise geral dos resultados dos estudos realizados em longo prazo acerca do reparo precoce foi demonstrado que a sobrevivência mostrou satisfatória e a necessidade de que grande parte dos casos não houve a necessidade de realizar uma nova intervenção. A finalidade da intervenção precoce tem o viés de minimizar o surgimento de fatores adquiridos que afetam os resultados a longo prazo.

Palavras-Chave: Tetralogia de Fallot, tratamento, momento cirúrgico .

ABSTRACT

Tetralogy of Fallot is a congenital cardiac malformation with interventricular communication. Currently, there is a lot of debate about what is the ideal time to correct Tetralogy of Fallot, considering the immaturity of the organism, the recovery and the risks of the procedure. He is also asked whether early total correction or palliation should be performed in two stages. In a general analysis of the results of long-term studies on early repair, it was shown that survival was satisfactory and the need for a large part of the cases was not necessary to carry out a new intervention. The purpose of early intervention is biased towards minimizing the emergence of acquired factors that affect long-term outcomes.

Keywords: Tetralogy of Fallot, treatment, surgical moment .

1 INTRODUÇÃO

Segundo a literatura, a Tetralogia de Fallot, é caracterizada por uma malformação cardíaca congênita que consiste na comunicação interventricular. Essa malformação ocorre em 3 de cada 10.000 nascidos vivos e é responsável por 10% de todas as malformações cardíacas congênitas. ¹

Segundo a FORMAN et al ² a apresentação da Tetralogia de Fallot (TOF), pode variar a depender do grau de obstrução da via de saída do ventrículo direito (RVOTO). Recém nascidos com essa obstrução, apresentam níveis de saturação consideráveis e podem desenvolver sinais e sintomas de extra circulação pulmonar. Devido a diminuição da resistência vascular periférica (RVP), nas primeiras semanas e meses de vida, pode

ocorrer o desvio do sangue do VE para o VD, por meio do defeito do septo ventricular (DSV). Vale ressaltar, que, com o tempo o processo de shunt da esquerda para a direita através do DSV, pode cursar com sintomas de insuficiência cardíaca (ICC). Além disso, como neonatos com RVOTO leve, apresentam manutenção de boa saturação de oxigênio, são chamados de “tets pink”, ou seja, com aparência rósea.³

Já em neonatos que apresentam RVOTO moderado, podemos observar proporções quase consideráveis de fluxo sanguíneo pulmonar e sistêmico, e níveis da saturação de oxigênio em torno de 90%. É importante considerar que, devido a manutenção dos níveis citados, estes neonatos, em maioria, desenvolvem extra circulação pulmonar ou ICC. Estes, ainda apresentam coloração rosada e apresentam desenvolvimento e crescimento dentro do esperado.³

Entretanto, neonatos com RVOTO grave, diminuíram de forma significativa o fluxo sanguíneo pulmonar, e apresentaram elevação do fluxo sanguíneo sistêmico. Sendo assim, a RVOTO grave, reflete no desvio do fluxo sanguíneo (pobre em oxigênio), do ventrículo direito (VD), para o ventrículo esquerdo (VE), por meio do DSV. Além disso, também foi descrito que estes neonatos, em sua maioria, saturam em cerca de 70%, refletindo na aparência cianótica.³ Segundo FORMAN; et al, neonatos com TOF, podem cursar com quadros hipercianóticos, que são derivados da mudança aguda do padrão do fluxo sanguíneo pulmonar e sistêmico. Foi observado que o quadro hipercianótico, é caracterizado pelo aumento da resistência vascular sistêmica, processo que causa o desvio do sangue pobre em oxigênio, do VD para o VE por meio do DSV. Estes episódios são tipicamente marcados por irritabilidade, choro, hiperpnéia, cianose profunda, palidez, letargia, ausência de sopro e perda de consciência.

É importante ressaltar que, quadros hipercianóticos também podem apresentar acidose metabólica, que é responsável pelo aumento da resistência vascular periférica e piora do shunt da direita para esquerda. Caso, não haja estabilização do fluxo sanguíneo pulmonar por intervenção médica, os quadros de hipercianose grave, podem requerer meios cirúrgicos de urgência, a fim do reparo completo.⁴

Uma vez que há suspeita da lesão, é imprescindível a realização de um eletrocardiograma e radiografia de tórax. Com o eletrocardiograma é possível observar o desvio do eixo direito e forças ventriculares direitas proeminentes, associado a ondas R largas, nas derivações precordiais laterais. Vale ressaltar que, embora a caracterização do eletrocardiograma apresenta parcialmente o padrão de um recém-nascido normal, a

hipertrofia ventricular direita, assim como o desvio do eixo direito, não se normaliza em um paciente com a TOF.⁵

É descrito ainda que, a radiografia de tórax clássica irá revelar uma silhueta cardíaca em forma de bota, uma vez que como conseqüência da hipertrofia ventricular direita associado ao estreitamento da sombra mediastinal, há um deslocamento que se sobrepõe ao ápice do ventrículo direito.⁶

Para confirmação diagnóstica, é utilizado a ecocardiografia, sendo possível o delineamento da expressão da gravidade da obstrução subpulmonar, bem como seu viés dinâmico, tamanho das artérias pulmonares direita/esquerda, e quaisquer fontes adicionais de fluxo de sangue para os pulmões. Concomitantemente, serão identificados o tamanho da comunicação interventricular e possíveis lesões associadas. A literatura ainda relata que, a intervenção por meio do cateterismo cardíaco, é rara, uma vez que a ecografia apresenta alta sensibilidade e baixa especificidade. (BAILLIARD FR e ANDERSON RH, 2009)⁷

Para a TOF tem-se 3 necessidades de tratamento, sendo: neonatos sintomáticos, crises hipercianóticas e a correção cirúrgica. Neonatos que exibirem um quadro de cianose grave, devem ser tratados com uma infusão de prostaglandina E1, 0,05 a 0,1 mcg/kg/min, por via intravenosa, para que o ducto arterioso se abra novamente tornando possível o aumento do fluxo sanguíneo no pulmão. As crises hipercianóticas são consideradas uma emergência clínico-cirúrgica, ou seja, necessitam de uma intercessão imediata. Em caso de persistência da crise é introduzido um tratamento medicamentoso, podendo ser utilizada a morfina 0,1mg/kg por via intramuscular, drogas vasoconstritoras como adrenalina ou quetamina, com intuito de aumentar a resistência vascular periférica e diminuir o fluxo sanguíneo da direita para a esquerda a nível ventricular.⁸

Já a correção cirúrgica possui bastante controversa sobre o seu manuseio na tetralogia de Fallot (TF). Isso porque, debate-se a necessidade de realizá-la no primeiro ano de vida com a correção em dois tempos ou optar pela a correção primária precoce. Dessa forma, abordaremos os prós e contras de cada uma delas a seguir.

2 OBJETIVO

O objetivo dessa revisão bibliográfica é discutir se a realização precoce do tratamento cirúrgico na tetralogia de Fallot resulta em maiores benefícios para a criança.

3 METODOLOGIA

O presente artigo trata-se de uma revisão de literatura. Foi realizada uma revisão por meio da plataforma de busca PubMed no mês de Junho de 2021 utilizando-se os seguintes descritores “Tetralogia de fallot” AND “tratamento”. Como resultado foram encontrados 15 resultados. Foram utilizados como critérios de inclusão artigos publicados de 2010 até o momento atual da pesquisa no idioma inglês. Foi realizada uma leitura do título e resumo selecionado aqueles artigos mais adequados ao tema proposto reduzindo a amostra a 10 artigos. Foi utilizado também o Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) e Scientific Electronic Library Online SCIELO usando os mesmos descritores supracitados e critérios, selecionando aqueles que tiveram mais de 50 citações, totalizando 7 artigos. Sendo assim, a base de dados contou com 17 artigos foram os principais pilares para a elaboração do texto.

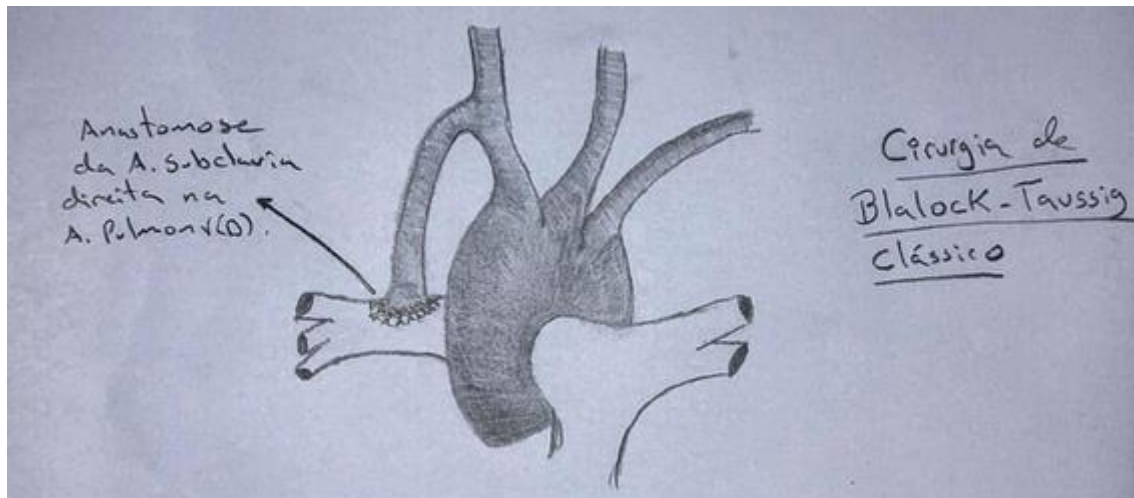
4 DESENVOLVIMENTO

A Tetralogia de Fallot se tornou uma malformação corrigível em agosto de 1954. A primeira operação de correção total, foi realizada pelo Dr. Lillehei em uma criança de 11 anos de idade, que se apresentava cianótica e hipodesenvolvida, o paciente em questão evoluiu com alta hospitalar em duas semanas e bom estado geral. Este primeiro reparo cirúrgico foi descrito por Lillehei, no ano de 1955 na Filadélfia, em um congresso da American Surgical Association, ele apresentou o resultado de 9 operações com 5 sobreviventes.³

Atualmente, é demasiadamente questionável qual é o momento ideal para a correção da Tetralogia de Fallot, interroga-se também se deve ser realizada a correção total precoce ou a palição, em dois tempos, através da técnica de shunt sistêmico-pulmonar conhecido como shunt de Blalock-Taussig, descrito em 1944 por Dr. Alfred Blalock, Dra. Helen Taussig e o técnico cirúrgico Vivien Thomas. Ademais.⁹

A técnica de Blalock-Taussig atualmente possui duas formas semelhantes de execução que estão indicadas principalmente para diminuir a hipoxemia, aumentar o fluxo pulmonar e proporcionar tempo para o crescimento da artéria pulmonar. A primeira técnica abordada e a Blalock-Taussig clássica consistem na anastomose término-lateral entre a artéria subclávia direita e a artéria pulmonar direita

(Imagem 01: Anastomose da A. subclávia direita na A. pulmonar.

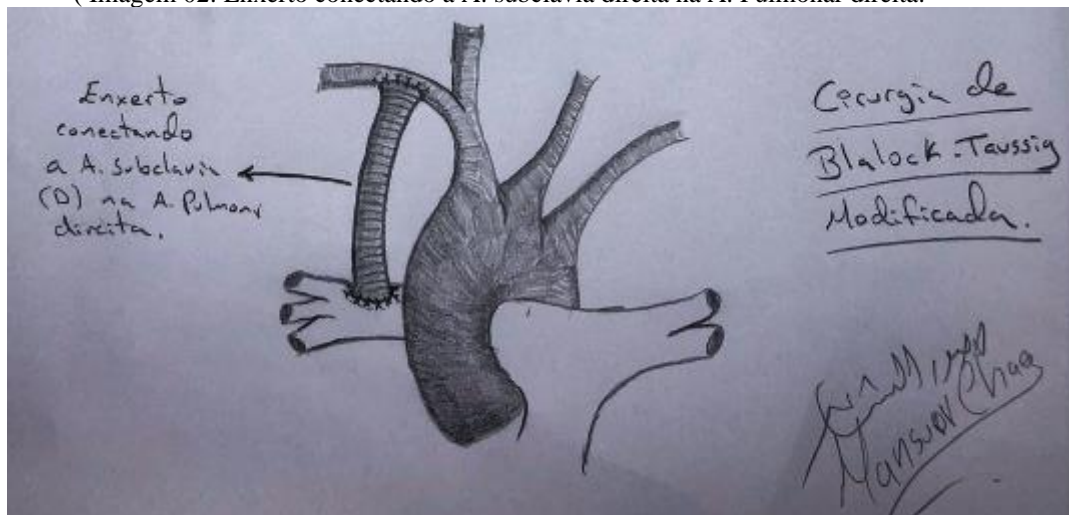


Fonte: <https://www.cardiosurgerypost.com/single-post/shunt-blalock-taussig-classico-vs-modificado-indicacoes-vantagens-e-desvantagens>)

Essa técnica possui a vantagem de que a anastomose acompanha o crescimento dos vasos, pode ser realizada extra pericárdio e é raro ocorrer o hiperfluxo pulmonar. Entretanto, é onde ocorre a maior taxa de distorção da artéria pulmonar. Isso ocorre principalmente em casos em que durante a cirurgia há dificuldade na mobilização da artéria subclávia, por muitas vezes ser curta, ocasionando distorção dos vasos pulmonares. Apesar de raro, pode ocorrer isquemia ou retardo do crescimento do membro superior ipsilateral ou a formação de trombos.⁷

Já a técnica de Blalock-Taussig modificada há um enxerto conectando a A. subclávia direita na A. Pulmonar direita. Quando analisamos as vantagens dessa técnica é importante ressaltar que ela propicia um maior desenvolvimento da circulação arterial pulmonar perante o maior fluxo, além de gerar menor risco de distorção das artérias pulmonares, excelência patência, facilidade da técnica, menor área de dissecação e mantém o fluxo preservado para o membro. Contudo, como desvantagem foram identificados relatos de seroma, ocorrência de pseudoaneurisma e a atenção quanto ao comprimento exato do tubo de PTFE que quando muito longo pode gerar distorções do tubo e/ou vaso pulmonar.¹⁰

(Imagem 02: Enxerto conectando a A. subclávia direita na A. Pulmonar direita.



<https://www.cardiosurgerypost.com/single-post/shunt-blalock-taussig-classico-vs-modificado-indicacoes-vantagens-e-desvantagens>)

A correção precoce consiste em uma abordagem cirúrgica total antes do primeiro ano de vida da criança. Dentre as vantagens da correção precoce podemos citar, derrogação da hipertrofia do ventrículo direito, regularização do fluxo e pressão nas câmaras cardíacas, saturação de oxigênio dentro da normalidade, controle da hipoxemia deletéria a órgãos alvos, exime complicações do shunt e diminui incidência de arritmias.

11

Entretanto, alguns profissionais defendem que as abordagens precoces argumentam que a morbi-mortalidade da correção definitiva precoce pode superar as vantagens potenciais acima enumeradas. Sendo assim, não necessário realizar uma cirurgia em uma criança que ainda está em desenvolvimento e que pode esperar para realizar esse procedimento de forma mais segura.

Consoante Kim H, Sung SH, Kim SH, et al “ A correção total da TOF pode ser realizada com uma taxa de mortalidade muito baixa. No entanto, as taxas de recuperação ou reintervenção pós-operatória permanecem relativamente altas. A dilatação tardia do VD após o reparo total da TOF foi encontrada associada ao aumento do remendo transanular e a um período de suporte ventilatório pós-operatório mais longo” A utilização do path transanular está associada a uma maior taxa de obstrução da saída do ventrículo direito. Há um questionamento acerca da operação no primeiro ano de vida, que consiste na necessidade de ampliação transanular. A reabordagem estrutural pode ser necessária há qualquer momento, e não é incomum. ¹²

No estudo realizado com 326 pacientes, foi possível inferir, que ocorreu uma mudança significativa entre os anos de 1991 e 2011 quanto à idade em que ocorre a

intervenção cirúrgica nos pacientes, principalmente no que tange a correção total precoce. “A idade no momento do reparo total diminuiu e a porcentagem de pacientes submetidos ao reparo total na infância aumentou”¹³ Ainda é importante ressaltar um estudo feito em 227 crianças, este inferiu que a idade ideal para o reparo primário eletivo da TOF é de 3 a 11 meses de idade, em consonância com a mortalidade, sobrevida e resultados fisiológicos.

Em uma análise geral de resultados de estudos realizados em longo prazo acerca do reparo precoce, a sobrevida se mostrou satisfatória e a necessidade de não realizar nova intervenção também. É notória a excelência da correção da tetralogia de Fallot até os 12 meses de vida quando comparado à intervenção tardia, o reparo em pacientes com mais de 12 meses está relacionado à maior mortalidade. A cerca de cirurgias realizadas até os 6 meses de vida foram vistos bons resultados com baixos índices de morbimortalidade¹⁴. Uma recuperação positiva de hipertrofia do ventrículo direito foi evidenciada quando a correção total é realizada até os seis meses de idade. Sobre pacientes com atresia da valva pulmonar observou-se pior sobrevida. Nesse sentido, é imperioso encorajar a intervenção cirúrgica total precoce devido à baixa mortalidade e morbidade, já que a idade não se apresenta como fator de risco preditivo.¹⁵ A finalidade da intervenção precoce tem o viés de minimizar o surgimento de fatores adquiridos que afetam os resultados a longo prazo. O seguimento da decisão cirúrgica deve ser individual, e faz-se necessário acompanhamento periódico com exames de imagem e monitoramento do ritmo cardíaco.^{16,17}

5 CONCLUSÃO

Com os pontos vistos durante a revisão de literatura, chega-se ao entendimento de que a correção cirúrgica precoce, ou seja, no primeiro ano de vida tem obtido melhores resultados. Dentre as vantagens está a redução da morbimortalidade quando feitas até os 6 meses, além de demonstrarem um melhor prognóstico evolutivo do quadro.

REFERÊNCIAS

- 1) Forman J, Beech R, Slugantz L, Donnellan A. A Review of Tetralogy of Fallot and Postoperative Management. *Crit Care Nurs Clin North Am.* 2019 Sep; 31(3):315-328.
- 2) Bailliard F, Anderson RH. Tetralogy of Fallot. *Orphanet J Rare Dis.* 2009 Jan 13;4:2.
- 3) Monaco M, Williams I. Tetralogy of Fallot: fetal diagnosis to surgical correction. *Minerva Pediatr.* 2012 Oct; 64(5) 461-70
- 4) Tuo G, Volpe P, Buffi D, De Robertis V, Marasini M. Assessment of the ductus arteriosus in fetuses with tetralogy of Fallot and the implication for postnatal management. *Congenit Heart Dis.* 2014 Sep-Oct;9(5):382-90.
- 5) Pepas LP, Savis A, Jones A, Sharland GK, Tulloh RM, Simpson JM. Na echocardiographic study of tetralogy os Fallot in the fetus and infant. *Cardiol Young.* 2003 Jun:13(3):240-7.
- 6) Wertaschnigg D, Jaeggi M, Chitayat D, Shannon P, Ryan G, Thompson M, Yoo SJ, Jaeggi E. Prenatal diagnosis and outcome of absent pulmonary valve syndrome: contemporary single-center experience and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2013 Feb:41 (2):162-7.
- 7) MORAES NETO, Fernando Ribeiro de; SANTOS, Cleusa Cavalcanti Lapa; MORAES, Carlos Roberto Ribeiro de. Correção intracardíaca da tetralogia de Fallot no primeiro ano de vida: resultados a curto e médio prazos. *Rev Bras Cir Cardiovasc, São José do Rio Preto* , v. 23, n. 2, p. 216-223, Junho 2008.
- 8) Van der Ven JPG, van den Bosch E, Bogers AJCC, Helbing WA. Current outcomes and treatment of tetralogy of Fallot. *F1000Res.* 2019;8:F1000 Faculty Rev-1530. Published 2019 Aug 29.
- 9) GONTIJO FILHO, Bayard et al . Análise de fatores pré e per-operatórios determinantes do resultado cirúrgico da tetralogia de Fallot. *Rev Bras Cir Cardiovasc, São José do Rio Preto* , v. 2, n. 2, p. 102-108, Ago. 1987.
- 10) Kim H, Sung SC, Kim SH, et al. Early and late outcomes of total repair of tetralogy of Fallot: risk factors for late right ventricular dilatation. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2013;17(6):956-962.

- 11) Stellin G, Milanese O, Rubino M, et al. Repair of tetralogy of Fallot in the first six months of life: transatrial versus transventricular approach. *Ann Thorac Surg.* 1995;60(6 Suppl):S588-S591.
- 12) Bacha EA, Scheule AM, Zurakowski D, et al. Long-term results after early primary repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2001;122(1):154-161.
- 13) Horneffer PJ, Zahka KG, Rowe SA, et al. Long-term results of total repair of tetralogy of Fallot in childhood. *Ann Thorac Surg.* 1990;50(2):179-185.
- 14) Park CS, Lee JR, Lim HG, Kim WH, Kim YJ. The long-term result of total repair for tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2010;38(3):311-317.
- 15) Van Arsdell GS, Maharaj GS, Tom J, et al. What is the optimal age for repair of tetralogy of Fallot?. *Circulation.* 2000;102(19 Suppl 3):III123-III129
- 16) Tsze DS, Vitberg YM, Berezow J, et al: Treatment of tetralogy of Fallot hypoxic spell with intranasal fentanyl. *Pediatrics* 134(1): e266–e269, 2014
- 17) Sandoval JP, Chaturvedi RR, Benson L, et al: Right ventricular outflow tract stenting in tetralogy of Fallot infants with risk factors for early primary repair. *Circ Cardiovasc Interv* 9(12): pii: e003979, 2016.