

CAPÍTULO 08

CARDIOPATIA CONGÊNITA DO RECÉM-NASCIDO: TETRALOGIA DE FALLOT

MILENA BAVARESCO GONDIN¹
THIAGO SILVA ZANUTO¹
GIOVANNA MORAIS DANTAS FERREIRA¹
GABRIELLA MORAIS DANTAS FERREIRA¹
MARAÍSA FINOTTO DE OLIVEIRA⁵
GABRIEL LUÍS POZZAN⁵
LARISSA ROCHA LEÃO CARDOZO⁶
LENIO AIRAM DE PINHO⁴
ANA CAROLINA CAMPOS MORAES GUIMARÃES¹
JORDANA CARVALHO SILVA¹
FERNANDA ROSA DA SILVA²
JUAREZ ABADIA CAIXETA FILHO⁷
INGRID LOUREGIAN MARTINS¹
RAPHAEL LUCCI AUREO SIMÕES⁸
GABRIELA ELIAS LIMIRIO SILVA³

¹Discente -Medicina na Universidade de Rio Verde (UniRV), Goiás

²Discente – Medicina na Universidade Ahembi Morumbi, São Paulo

³Discente – Medicina no Centro Universitário do Planalto Central Aparecido dos Santos (UNICEPLAC), Distrito Federal

⁴Discente – Medicina na Universidade Vale do Rio Verde (UninCor), Minas Gerais

⁵Discente – Medicina no Centro Universitário de Adamantina (UniFAI), São Paulo

⁶Discente – Medicina na Faculdade Morgana Potrich (FAMP), Goiás

⁷Discente – Medicina Pontifícia Universidade Católica de Goiás (PUC), Goiás

⁸Médico pela Universidade de Mogi das Cruzes (UMC), São Paulo

Palavras-chave:

Cardiopatía congênita; Tetralogia de Fallot; Cianose.



INTRODUÇÃO

As cardiopatias congênitas são divididas em 2 grupos: Acianóticas e cianóticas. Nesse capítulo, iremos abordar sobre a principal cardiopatia congênita cianótica que é a Tetralogia de Fallot. A patologia foi descrita pela primeira vez em 1671 pelo anatomista dinamarquês Niels Stenson num feto com *ectopia cordis*. No entanto, se tornou conhecida apenas em 1888 com Arthur Fallot, médico francês que denominou a doença como '*La maladie bleue*' que significa a doença azul, devido a cianose que está causa nos recém-nascidos (ASSUNÇÃO *et al.*, 2008). Além disso, foi Arthur Fallot que propôs a existência de um único processo patológico que explicasse a doença. A Tetralogia de Fallot caracteriza-se por uma tetrade: (1) defeito do septo interventricular, (2) dextroposição da aorta (cavalgante), (3) obstrução do fluxo sanguíneo do ventrículo direito e (4) hipertrofia ventricular direita. Um fato importante de se destacar é que o termo epônimo de Tetralogia de Fallot foi usado pela primeira vez em 1924 pelo cardiologista pediátrico Maude Abbot (SPIVACK *et al.*, 2001).

A Tetralogia de Fallot se caracteriza pela existência de uma comunicação interventricular. Essa malformação ocorre em 3 de cada 10.000 nascidos vivos e é responsável por 10% de todas as malformações cardíacas congênitas (BAILLIARD *et al.*, 2009). A etiologia da Tetralogia de Fallot, como na maioria das cardiopatias congênitas, é multifatorial, encontrada associada a diabetes mal controlados pela mãe, além de estar associada ao consumo materno de ácido retinóico (PFEIFFER *et al.*, 2012). Além disso, algumas anomalias cromossômicas associam-se também à doença, como na Síndrome de Down, Síndrome de Edwards e na Síndrome de Patau.

Uma resposta a comunicação interventricular é a hipertrofia do ventrículo direito, haja vista que na Tetralogia de Fallot a porção terminal do septo na comunicação interventricular encontra-se, normalmente desviada anteriormente e para a direita (PINSKY *et al.*, 1990). Como consequência desta alteração há o impedimento da fusão adequada do septo interventricular, além de estreitar a saída do ventrículo direito para a artéria pulmonar e alarga a raiz da aorta, com o seu cavalgamento sobre o septo. Nesse sentido, a Tetralogia de Fallot apresenta alguns sintomas na árvore pulmonar que vai desde estenose e hipoplasia até atresia da valva ou agenesia da valva pulmonar (PALATNIK *et al.*, 2016).

Dessa forma, o objetivo desse capítulo é demonstrar através da literatura atual as características da Tetralogia de Fallot, suas características e manifestações, além de retratar os aspectos genéticos e radiográficos, assim como o tratamento instituído. E dessa forma, contribuir para a maior divulgação científica dessa condição cardiológica.

MÉTODO

Trata-se de uma revisão integrativa da literatura - método que se caracteriza por reunir e sintetizar resultados de pesquisas - realizada no período de março à abril de 2023, por meio de pesquisas nas bases de dados: PubMed e Scientific Electronic Library Online (SciELO). Foram utilizados os descritores: Cardiopatia Congênita, Tetralogia de Fallot, Cianose. Assim sendo, desta busca foram encontrados 128 artigos, posteriormente submetidos aos critérios de seleção. Os critérios de inclusão foram: Artigos nos idiomas inglês e português; publicados no período de 1990 a 2023, com prioridade em artigos mais atuais e que abordavam as temáticas propostas para esta pesquisa, disponibilizados

na íntegra. Os critérios de exclusão foram: Artigos duplicados, disponibilizados na forma de resumo, que não abordavam diretamente a proposta estudada e que não atendiam aos demais critérios de inclusão. Após os critérios de seleção restaram 24 artigos que foram submetidos à leitura minuciosa para a coleta de dados.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

A Tetralogia de Fallot é uma cardiopatia congênita, nomeada por Maude Abbott em 1924, porém já havia sido estudada inicialmente por Niels Stenson em 1671 que foi pioneiro na descrição da doença. Mais tarde em 1784, essa cardiopatia recebeu descrições anatómicas mais alinhadas dadas por William Hunter, o qual descreveu “um buraco na divisão dos ventrículos” e um refluxo de sangue do ventrículo direito para o ventrículo esquerdo. Mais de um século depois em 1888 um médico francês Arthur Fallot deu continuidade ao trabalho propondo a existência de um único processo patológico que explicasse a doença.

As cardiologias congênicas podem ser divididas em dois grandes grupos: Cardiopatias Congênicas acianóticas em que se encontra doenças tais como Comunicação Interventricular (CIV), Comunicação Interatrial (CIA), Persistência do Canal Arterial (PCA), Coarctação de Aorta (CoAo); e Cardiopatias Congênicas cianóticas em que se encontra doenças tais como a Tetralogia de Fallot, Transposição das Grandes Artérias, Atresia Tricúspide, Anomalia de Ebstein e Defeitos do Septo Atrioventricular (DSAV). Nesse capítulo iremos abordar a Tetralogia de Fallot (TOF), que é a Cardiopatia Congênita cianótica mais frequente, responsável por 10% de todas as malformações cardíacas congênicas (APITZ *et al.*, 2009). As verdadeiras causas dessa cardiopatia ainda não são bem definidas, mas acredita-se que essa doença

apresenta uma causa multifatorial envolvendo desde mal controle do diabetes por parte da gestante até consumo materno de ácido retinóico (STARR *et al.*, 2010). Todavia, pesquisas recentes demonstram que a microdeleção da região q11 do cromossomo 22 é um importante substrato genético e cada vez mais reconhecido para a TOF (STEVEN *et al.*, 1996). Essa microdeleção estaria presente em mais de 25% dos pacientes acometidos por essa cardiopatia, além de a tetralogia ser frequentemente encontrada em pacientes com síndrome de Di George, distúrbio cromossômico que resulta em desenvolvimento inadequado de vários sistemas do corpo, na qual a prevalência da deleção da região q11 do cromossomo 22 é estimada em aproximadamente 5%, o que indica a importância do reconhecimento da deleção por sua associação não somente cardíaca e sistêmica, mas também com desordens neuropsiquiátricas tardias. Além disso, trissomias 21, 18 e 13 podem estar associadas a doença.

Outro importante fato a se destacar é que apesar de ser considerada uma cardiopatia congênita cianótica a Tetralogia de Fallot apresenta quadros em que o paciente não apresenta cianose isso se deve aos diferentes graus de obstrução da via de saída do ventrículo direito. Por exemplo neonatos com obstrução da via de saída do ventrículo direito leve, apresentam manutenção de boa saturação de oxigênio, são chamados de “tets pink”, ou seja, com aparência rósea (FORMAN *et al.*, 2019).

A Tetralogia de Fallot é caracterizada por quatro principais achados: (1) defeito do septo interventricular; (2) dextroposição da Aorta explicada pelo desvio anterior do septo infundibular, em relação ao septo interventricular, que culmina também no estreitamento da via de saída do ventrículo direito na comunicação interventricular por mau alinhamento; (3) hipertro-

fia ventricular direita que pode ser explicada pela necessidade de aumento da contração do mesmo para sobrepujar a resistência imposta pela estenose da via de saída do ventrículo direito e, assim, direcionar o sangue até o ventrículo esquerdo (shunt direita-esquerda) para atingir a raiz da aorta; (4) obstrução do fluxo sanguíneo do ventrículo direito (SOMMER *et al.*, 2008).

Outrossim, é de suma importância o conhecimento sobre as manifestações clínicas e avaliação diagnóstica dessa doença, para melhor atender o paciente. Nesse âmbito, o aparecimento de cianose ligeira a moderada no período neonatal é a mais importante e frequente manifestação clínica encontrada nos pacientes, vale destacar também que geralmente, essa não vem acompanhada de sinais de dificuldade respiratória. Outra característica clínica é a presença de hipocratismo digital, porém com o advento da cirurgia para a Tetralogia de Fallot, essa manifestação é pouco comum hoje em dia, considerando que a correção cirúrgica é realizada relativamente cedo. Destaca-se também alterações presentes na auscultação cardíaca, entre elas a segunda bulha cardíaca é geralmente única, pela inexistência do componente pulmonar, além disso obstrução subpulmonar é responsável por um sopro de timbre rude, tipicamente crescente-decrescente. Verifica-se ainda que a pressão arterial de O₂ varia com o grau de obstrução. Devido à baixa saturação de O₂ encontrados na TOF, uma vez que os níveis de hemoglobina e de hematócrito tendem a subir como mecanismo de compensação, fazendo assim com que haja um aumento da viscosidade sanguínea e alteração dos fatores de coagulação, podendo acometer os pacientes com eventos trombóticos (PFEIFFER *et al.*, 2008). Vale ressaltar, que, com o tempo o processo de shunt da esquerda para a direita através do defeito do

septo ventricular, pode cursar com sintomas de insuficiência cardíaca (MONACO *et al.*, 2012).

Além disso, uma importante medida para diagnosticar a TOF é o uso de exames complementares, como ECG, radiografia e a ecocardiografia (DOYLE *et al.*, 2000). Uma vez suspeitada a Tetralogia de Fallot é imprescindível a realização de um eletrocardiograma, nota-se no ECG um desvio do eixo para a direita e uma proeminente hipertrofia ventricular direita com ondas R amplas em V1 e RS em precordiais médias (BERNARDES *et al.*, 2004). Outro exame importante na suspeita de TOF é a radiografia torácica que irá revelar uma silhueta cardíaca em forma de bota (WERTASCHNIGG *et al.*, 2013). Isso é uma consequência do desvio superior do ápice ventricular direito, ocasionado pela hipertrofia do mesmo e o estreitamento da sombra mediastinal pela hipoplasia do trato de saída pulmonar. Nota-se, portanto, que tanto o ECG quanto a radiografia de tórax são de extrema importância para se fazer o diagnóstico da TOF, contudo somente a ecocardiografia oferece informações anatômicas e hemodinâmicas importantes que ajudam a determinar por exemplo a gravidade da obstrução subpulmonar, a dimensão das artérias pulmonares e a existência de outras fontes de fluxo sanguíneo pulmonar (DONOFRIO *et al.*, 2014). Além disso, a ecocardiografia também identifica a dextroposição da aorta, que é uma importante característica da TOF.

O tratamento da Tetralogia de Fallot tem-se 3 necessidades que são neonatos sintomáticos, crises hipercianóticas e a correção cirúrgica. No caso dos neonatos sintomáticos, ou seja, aquele neonato que apresenta um quadro grave de cianose, recomenda-se o uso de prostaglandina E1, 0,05 a 0,1 mcg/kg/min, por via intravenosa, afim de que haja um aumento do fluxo sanguíneo no pulmão, uma vez que essa conduta pos-

sibilita com que o ducto arterioso se abra novamente. As crises hipericianóticas, que ocorre devido a obstrução completa ou quase completa do trato de saída do ventrículo direito e resulta numa redução repentina do fluxo pulmonar e em cianose episódica profunda, seu tratamento é considerado uma emergência clínico-cirúrgica. Em caso de persistência da crise pode ser utilizada a morfina 0,1 mg/kg por via intramuscular, drogas vasoconstritoras como a quetamina ou adrenalina, com intuito de aumentar a resistência vascular periférica e diminuir o fluxo sanguíneo da direita para a esquerda a nível ventricular (VAN DER VEN *et al.*, 2019).

Além do tratamento farmacológico, existe o tratamento cirúrgico que é o mais recomendado. Sobre o tratamento cirúrgico, destaca-se a correção total, a qual existe duas técnicas para esse tipo de correção, e destaca-se também os métodos paliativos, em dois tempos, através da técnica shunt de Blalock-Taussig, descrito em 1944 por Dr. Alfred Blalock, Dra. Helen Taussig e o técnico cirúrgico Vivien Thomas (KIM *et al.*, 2013).

Inicialmente, iremos abordar sobre os dois métodos paliativos, que são a técnica de Blalock-Taussig clássica e a técnica de Blalock-Taussig modificada. A diferença básica delas é que a técnica de Blalock-Taussig clássica consiste em uma anastomose término-lateral entre a artéria subclávia direita e artéria pulmonar direita, e a técnica de Blalock-Taussig modificada consiste em um enxerto sintético entre as artérias subclávia e tronco pulmonar.

Ambas técnicas possuem tanto vantagens quanto desvantagens, a técnica de Blalock-Taussig clássica possui a vantagem de que a anastomose acompanha o crescimento dos vasos, além de ser raro a ocorrência de hiperfluxo nessa técnica e possui a vantagem de ser realizada extra pericárdio (KIRAN *et al.*, 2017). Po-

rém, possui como desvantagem, apesar de ser raro, a ocorrência de isquemia ou retardo do crescimento do membro superior ipsilateral, a formação de trombos, além de maior taxa de distorção da artéria pulmonar (MORAES NETO *et al.*, 2008).

Já a técnica de Blalock-Taussig modificada possui como vantagem um menor risco de distorção das artérias pulmonares, propicia também um maior desenvolvimento da circulação arterial pulmonar perante o maior fluxo e é uma técnica mais fácil de ser executada se comparada a forma clássica. Como desvantagem possui a ocorrência de pseudoaneurisma, relatos de seroma. Além disso, uma importante desvantagem é que a técnica exige um comprimento exato do tubo de PTFE (CROTI *et al.*, 2012).

Além dos métodos paliativos existe a correção total precoce que consiste no fechamento da comunicação interventricular e reparação da obstrução da via de saída do ventrículo direito. Portanto, há duas abordagens cirúrgicas na correção total: atrial direita e ventricular direita. A atrial direita consiste em uma divisão e ressecção das extensões musculares septais e parietais, que circunda a abertura estenótica da via de saída do ventrículo direito, afim de aliviar essa via de saída. E já no fim a comunicação interventricular é fechada com sutura contínua de patch protético. Já a ventricular direita consiste primeiramente em uma ventriculotomia vertical, seguida de uma ressecção dos feixes hipertrofiados e incisão transversa e ampliação da via de saída do ventrículo direito. E por fim o fechamento da comunicação interventricular e passagem do fio através da cúspide septal da valva tricúspide, musculatura septal e continuação fibrosa entre as valvas tricúspide e aórtica com o patch.

Ademais, é de suma importância destacar que com o advento da circulação extracorpórea,

hoje em dia, se opta não mais por utilizar os métodos paliativos de Blalock-Taussig clássica e de Blalock-Taussig modificada e sim a realização da correção total (DOTY *et al.*, 2012).

CONCLUSÃO

A Tetralogia de Fallot é uma emblemática cardiopatia congênita cianótica que acomete vários indivíduos e possui diversas manifestações clínicas. Nesse âmbito, entende a importância da propagação científica para a divulgação dessa doença para melhor tratar os pacientes acometidos por ela. Assim, é importante que a ecocardiografia seja introduzida nos exames de rotina durante a gravidez, uma vez que essa possui baixo custo e apresenta um benefício muito grande para o diagnóstico precoce de TOF.

Dessa maneira, espera-se que os profissionais e estudantes que terão acesso a esse livro possam potencializar o seu conhecimento teórico e prático, contribuindo assim, na qualidade e eficácia desta triagem, para que haja um melhor e mais satisfatório atendimento aos pacientes portadores de TOF. Nesse viés, o conhecimento por parte dos profissionais sobre esse tema, além da importância de se avaliar os riscos de morbidade, contribui para uma melhor assistência à saúde para os pacientes.

Conclui-se então que a Tetralogia de Fallot apesar de ser uma condição rara de malformação, é, contudo, a mais frequente cardiopatia congênita cianótica. Nesse âmbito, destaca-se relevância do conhecimento dos profissionais da saúde quanto as suas manifestações clínicas, diagnóstico e tratamentos.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- APITZ, C. *et al.* Tetralogy of Fallot. *Lancet*, v. 374, p. 1462-71, 2009.
- ASSUNÇÃO, C.M. *et al.* Tetralogia de Fallot e sua repercussão na saúde bucal. *Revista Paulista de Pediatria*, v. 26, n. 1, p. 93-96, 2008.
- BAILLIARD, F. & ANDERSON, R.H. Tetralogy of Fallot. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, v. 4, n. 1, 2009.
- BERNARDES, R.J.M. *et al.* Avaliação pré e pós-operatória da Tetralogia de Fallot por ressonância magnética. *Radiologia Brasileira*, v. 37, n. 4, p. 251-260, 2004.
- CROTI, U.A. *et al.* Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2. ed. São Paulo: Roca; 2013.
- DONOFRIO, M.T. *et al.* Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: A scientific statement from the american heart association. *Circulation*, v. 129, n. 21, p. 2183-2242, 2014.
- DOTY, D. & DOTY, J. Cardiac surgery operative technique. 2. ed. Philadelphia: Saunders; 2012.
- DOYLE, T.P. *et al.* Tetralogy of Fallot and pulmonary atresia with ventricular septal defect. In: Moller JH, Hoffman JIE, eds. *Pediatric cardiovascular medicine*. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2000. p. 391-408.
- FORMAN, J. *et al.* A review of Tetralogy of Fallot and postoperative management. *Critical Care Nursing Clinic of North America*, v. 31, n. 3, p. 315- 328, 2019.
- KIM, H. *et al.* Early and late outcomes of total repair of Tetralogy of Fallot: Risk factors for late right ventricular dilatation. *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery*, v. 17, n. 6, p. 956-962, 2013.
- KIRAN, U. *et al.* The blalock and taussig shunt revisited. *Annals of Cardiac Anaesthesia*, v. 20, n. 3, p. 323-330. 2017.
- MONACO, M. & WILLIAMS, I. Tetralogy of Fallot: Fetal diagnosis to surgical correction. *Minerva Pediatrics*, v. 64, n. 5, p. 461-70, 2012.
- MORAES NETO, F.R. *et al.* Correção intracárdica da Tetralogia de Fallot no primeiro ano de vida: Resultados a curto e médio prazos. *Revista Brasileira de Cirurgia Cardiovascular*, v. 23, n. 2, p. 216-223, 2008.
- PALATNIK, A. *et al.* Role of the 3-vessel and trachea view in antenatal detection of Tetralogy of Fallot. *Journal of Ultrasound in Medicine*, v. 35. N. 8, p. 1799-1809, 2016.
- PFEIFFER, M.E.T. Arritmias em crianças e adolescentes após reparo cirúrgico da Tetralogia de Fallot: Correlações clínicas, ecocardiográficas e com exercício [dissertação]. Niterói: Universidade Federal Fluminense – Centro de Ciências e Letras; 2008.
- PFEIFFER, M.E.T. Avaliação funcional e capacidade de exercício na Tetralogia de Fallot. *Revista do DERC*, v. 18, n. 1, p. 22-25, 2012.
- PINSKY, W.W. & ARCINIEGAS, E. Tetralogy of Fallot. *Pediatrics Clinics of North America*, v. 31, n. 1, p. 79-92, 1990.
- SOMMER, R.J. *et al.* Pathophysiology of congenital heart disease in the adult: Part III: Complex congenital heart disease. *Circulation*, v. 117, n. 10, p. 1340-1350, 2008.
- SPIVACK, E. Tetralogy of Fallot: An overview, case report, and discussion of dental implications. *Special Care in Dentistry*, v. 21, n. 1, p. 172-175, 2001.
- STARR, J.P. Tetralogy of Fallot: Yesterday and today. *World Journal of Surgery*, v. 34, n. 4, p. 658-668, 2010.
- STEVEN, A.W. *et al.* Importance of microdeletions of chromosomal region 22q11 as a cause of selected malformations of the ventricular outflow tracts and aortic arch: A three-year prospective study. *The Journal of Pediatrics*, v. 129, n. 1, p. 26-32, 1996.
- STÜMPFLEN, I. *et al.* Effect of detailed fetal echocardiography as part of routine prenatal ultrasonographic screening on detection of congenital heart disease. *Lancet*, v. 348, n. 9031, p. 854-857, 1996.
- WERTASCHNIGG, D. *et al.* Prenatal diagnosis and outcome of absent pulmonary valve syndrome: Contemporary single-center experience and review of the literature. *Ultrasound Obstetrics Gynecology*, v. 41, n. 2, p. 162-7, 2013.
- VAN DER VEM, J.P.G. *et al.* Current outcomes and treatment of tetralogy of Fallot. *F1000 Research*, v. 8, 2019.