

Tetralogia de Fallot no adulto

Fallot's tetralogy in an adult

Fernanda Louro*, Augusto Gomes**, Júlio Almeida***, João Abreu****, Ana Agapito*****, Manuel Pedro Magalhães*****, A. Vital Morgado*****

Resumo

Os autores apresentam um caso clínico de tetralogia de Fallot num homem de 47 anos, com quadro clínico típico desde a infância, sujeito a cirurgia correctiva com sucesso. Discutem-se o timing cirúrgico e as complicações pós-operatórias.

Palavras chave: tetralogia de Fallot, adulto

Abstract

The authors present a case of Tetralogy of Fallot in a 47 years old man, with a typical clinical presentation since childhood, who had undergone a successful surgical repair. We comment the surgical timing and the possible complications during follow-up after surgery.

Key words: tetralogy of Fallot, adult

Introdução

A tetralogia de Fallot constitui a cardiopatia congénita cianótica mais frequente na idade adulta, permitindo a sobrevivência até às 5ª - 7ª décadas, embora apenas 3% dos doentes não operados atinjam os 40 anos¹. Caracteriza-se pelo deslocamento anterior do septo infundibular que condiciona a comunicação interventricular (CIV), o cavalgamento aórtico, o obstáculo na câmara de saída do ventrículo direito (VD) e a hipertrofia ventricular direita.

O diagnóstico baseia-se na suspeita clínica, sendo confirmado por exames complementares que permitem avaliar a morfologia cardíaca, nomeadamente a ecocardiografia e o cateterismo cardíaco.

*Interna do Internato Complementar de Medicina Interna⁽¹⁾

** Assistente Eventual de Medicina Interna⁽¹⁾

*** Assistente Hospitalar de Medicina Interna⁽¹⁾

**** Assistente Hospitalar de Cardiologia⁽²⁾

***** Assistente Graduado de Cardiologia⁽²⁾

***** Assistente Graduado de Cirurgia Cardiorácica⁽³⁾

***** Director do Serviço de Medicina⁽¹⁾

⁽¹⁾ Serviço de Medicina do Hospital de S. José, Lisboa

⁽²⁾ Serviço de Cardiologia do Hospital de Santa Marta, Lisboa

⁽³⁾ Serviço de Cirurgia Cardiorácica do Hospital de Santa Marta, Lisboa

Recebido para publicação a 12.01.98

A terapêutica de eleição é a cirurgia correctiva, habitualmente realizada na infância, e a idade do doente não constitui contraindicação para a sua realização, sendo a sobrevivência pós-operatória de 86% aos 30 anos².

Caso clínico

A.A., sexo masculino, 47 anos, agricultor, internado por agravamento de dispneia para médios e pequenos esforços, ortopneia, dispneia paroxística nocturna e edemas dos membros inferiores associado a episódio agudo de febre, tosse e expectoração mucopurulenta. Referia patologia cardíaca não especificada desde a infância, com dispneia para grandes esforços aliviada com a posição de *squatting*, edemas dos membros inferiores e cianose central. Internamento na 3ª década, tendo recusado cirurgia cardíaca então proposta. Dos antecedentes pessoais referia-se episódios de gota. Dos antecedentes familiares referia 3 irmãos falecidos na infância, por patologia desconhecida. À observação evidenciava cianose central, tofos gotosos ao nível dos pavilhões auriculares e hipocratismo digital; pulso rítmico a 85 pm; pressão arterial 120/80 mmHg; impulso ventricular direito. A auscultação cardíaca revelava 2º tom único, sopro mesossistólico grau III/VI, audível em todo o precórdio, com maior intensidade na área pulmonar e bordo esquerdo do esterno. A auscultação pulmonar não mostrava alterações.

Os dados anamnésicos e objectivos permitiram formular as seguintes hipóteses diagnósticas: cardiopatia congénita cianótica; insuficiência cardíaca classe III NYHA; infecção respiratória alta.

No sentido de esclarecer a situação clínica realizaram-se diversos exames complementares. Os exames analíticos evidenciaram eritrocitose (Htc 51%; Hb 18,3 g/dl; GV 6.620.000/mm³), hiperuricemia (8,7 g/dl) e gasimetria arterial com hipoxemia moderada (PaO₂ 58 mmHg, saturação O₂ 91,5%, PCO₂ 34 mmHg), clinicamente bem tolerada; o electrocardiograma mostrou ritmo sinusal a 72 pm, eixo eléctrico indeterminado, ondas P acuminadas sugestivas de dilatação auricular direita e hipertrofia ventricular direita por critérios de voltagem (R/S V1>1, SV5V6+RV1>10 mm). A telerradiografia do tórax posteroanterior (Fig. 1) apresentava oligoemia dos campos pulmonares, aumento do índice cardiotorácico, sobretudo à custa da proeminência dos arcos inferiores direito e esquerdo, e hipoplasia do tronco da artéria pulmonar (AP). O ecocardiograma transtorácico (Fig. 2) mostrou grande solução de continuidade na porção alta do septo interventricular, com cavalgamento da raiz da aorta, hipertrofia ventricular direita, não sendo possível avaliar a câmara de saída do VD. Por Doppler pulsátil identificou-se fluxo bidireccional através do defeito septal.

Efectuou cateterismo direito, esquerdo e coronariografia (Fig. 3 e 4), evidenciando-se equalização de pressões entre o ventrículo esquerdo (VE) e o VD (120/11 e 115/5 mmHg, respectivamente), estenose infundibular de VD, com gradiente VD/AP de 100 mmHg, sem hipertensão pulmonar; CIV não restritiva, com *shunt* bidireccional, cavalgada

Fig. 1



Teleradiografia posteroanterior do tórax mostrando oligoemia dos campos pulmonares e o típico coração em bota

pela raiz da aorta. Coronariografia sem alterações morfológicas. Estando assim preenchidos os critérios que definem a tetralogia de Fallot, estenose infundibular do VD, hipertrofia ventricular direita, CIV, cavalgamento da aorta, o doente foi submetido a cirurgia cardíaca de correção total com aplicação de *patch* transanular sem complicações. Houve melhoria clínica significativa, permanecendo acianótico e em classe I/II da NYHA durante os quatro anos de *follow-up* pós-operatório. A prova de esforço, realizada dois anos após a cirurgia, segundo o protocolo de Bruce, evidenciou boa capacidade funcional, resposta arritmica ao esforço (extrassistolia ventricular frequente) e ausência de isquemia. O ecocardiograma transtorácico de controle não evidenciou sinais de hipertensão pulmonar, gradiente residual na câmara de saída do VD ou regurgitação pulmonar. O hematócrito mantém-se dentro dos limites da normalidade.

Discussão

A cardiopatia congênita constitui a patologia cardíaca mais frequente na infância, nos países desenvolvidos, sobretudo desde que se assiste a uma menor incidência da cardiopatia reumática. Cerca de 10 - 15% dos doentes não operados atingem a idade adulta, mas a maioria requer cirurgia cardíaca na infância ou adolescência².

A tetralogia de Fallot é a cardiopatia congênita cianótica com maior prevalência na infância³. Permite sobrevivência até à 5^a-7^a décadas; cerca de 2/3 dos doentes atin-

Fig. 2



Solução de continuidade na porção alta do septo interventricular, cavalgada pela raiz da aorta, evidente no plano longitudinal do ecocardiograma transtorácico

gem 1 ano, 11% os 20 anos e apenas 3% dos doentes estão vivos aos 40 anos¹.

A tetralogia de Fallot consiste num amplo defeito septal ventricular, com desalinhamento entre o septo e a raiz da aorta, associado a obstrução no tracto de saída de VD por estenose valvular, infundibular ou ambas², condicionando hipertrofia ventricular direita.

Os doentes com tetralogia de Fallot apresentam uma hipoxemia crónica, geralmente grave, tanto mais importante quanto maior for o *shunt* direito-esquerdo (DE). A posição de *squatting* é adoptada porque aumenta o retorno venoso e aumenta a resistência vascular sistémica, favorecendo assim o *shunt* esquerdo-direito¹. A hipoxia tecidual associa-se a um aumento da produção de eritropoietina a nível renal. Pelo facto, ocorre uma elevação do hematócrito responsável pela hiperviscosidade, atingindo-se um novo equilíbrio na triade hipóxia tecidual/ eritropoietina/ hematócrito. Os eritrócitos geralmente têm um volume globular baixo e, por serem mais rígidos e menos deformáveis, têm uma sobrevida diminuída. A destruição acelerada dos eritrócitos associada ao aumento da sua produção, conduz frequentemente a um défice de ferro, agravado pelas flebotomias que, por vezes, são necessárias. Estas só estão indicadas quando há sintomas de hiperviscosidade significativos, associados a hematócrito e 65% em doentes não desidratados. O suplemento com ferro oral está indicado nas situações de hipossideremia grave¹.

Nestes doentes é frequente a presença de alterações da hemostase por defeitos de coagulação (hipofibrinogene

Fig. 3



Estenose indundibular do ventrículo direito

Fig. 4



Comunicação intraventricular cavalgada pela raiz da aorta

mia e hiperfibrinólise) e, também, do número e função plaquetária, não sendo aconselhável a terapêutica com antiagregantes ou anticoagulantes². A hiperuricemia é uma constante, devida à diminuição da excreção renal de ácido úrico e, embora as artralguas sejam frequentes, as crises de gota são raras. Os anti-inflamatórios não esteróides devem ser usados com cuidado, devido às alterações da coagulação e, os uricosúricos estão indicados quando há crises recorrentes de gota; nesta situação pode-se usar a colchicina, embora evitando o risco de desidratação associado à diarreia¹.

A possibilidade de embolismo paradoxal devido ao *shunt* DE deve ser considerada em situações de acidente cerebrovascular ou enfarte renal; o abscesso cerebral pode ser secundário a embolia séptica¹. Verifica-se um risco aumentado para endocardite, pelo que deverá ser efectuada a profilaxia antibiótica nas situações de manipulação invasiva⁴.

Para o diagnóstico correcto salientam-se os exames complementares: electrocardiograma, telerradiografia postero-anterior do tórax, ecocardiograma transtorácico e cateterismo cardíaco. O electrocardiograma mostra desvio direito e inferior do eixo eléctrico, sobrecarga da aurícula direita e hipertrofia ventricular direita. A telerradiografia postero-anterior do tórax mostra o clássico “coração em bota” decorrente de proeminência do VD associado a hipoplasia da artéria pulmonar. O ecocardiograma e o cateterismo cardíaco permitem confirmar o diagnóstico, avaliando a morfologia da câmara de saída do VD, artéria pulmonar, pressões intracavitárias e cálculo de *shunt*. Podem ainda fornecer informação sobre eventuais anomalias cardíacas associadas, demonstram a anatomia coronária, cujas alterações poderão ter implicações cirúrgicas e a presença de circulação colateral aorta-AP. A isquémia miocárdica é

possivelmente explicada pelos episódios de hipoxemia graves e recorrentes e pela oclusão microvascular devida à hiperviscosidade sanguínea².

A sobrevivência do doente está dependente da gravidade da estenose infundibular e da existência de circulação colateral aorta-AP. A idade do doente não constitui contraindicação cirúrgica e todos os doentes têm indicação para cirurgia correctiva, a menos que a circulação pulmonar esteja subdesenvolvida. Nestes casos deverá ser realizado um *shunt* paliativo entre a circulação sistémica e a AP¹. Os objectivos da intervenção cirúrgica são o encerramento da CIV e a remoção do obstáculo na câmara de saída do VD⁴.

Habitualmente procede-se a incisão na câmara de saída do VD e da AP, ressecção do músculo hipertrofiado e, se necessário, colocação de *patch* transanular sobre o anel da válvula pulmonar e AP proximal; o defeito septal ventricular pode ser encerrado através da aurícula direita, sem necessidade de ventriculotomia². A cirurgia precoce impede o desenvolvimento de hipertrofia do VD e todas as alterações metabólicas referidas, pelo que melhora a sobrevida e qualidade de vida, reduzindo a incidência de complicações². A capacidade para o esforço está inversamente correlacionada com a idade à altura da reparação⁶. Ainda assim, o prognóstico dos doentes operados é bom. A mortalidade pós-operatória intra-hospitalar pode atingir 9%; a idade avançada, a poliglobulia, a hipoplasia da artéria pulmonar e um pequeno ventrículo esquerdo são considerados factores de risco para a mortalidade operatória⁷. Dos doentes que sobrevivem, 94% permanece em classe I de NYHA³ e apresentam uma sobrevida de 86% aos 30 anos².

Nos doentes operados, as complicações hemodinâmi-

cas relacionadas com as lesões residuais são as mais graves, logo seguidas das arritmias³. Os doentes com *patch* apresentam frequentemente regurgitação pulmonar residual, com dilatação e disfunção do VD, o que se correlaciona com diminuição da capacidade vital, da reserva respiratória e redução da capacidade ao esforço^{6,8}. O exercício físico deve ser encorajado no pós-operatório, já que se associa a melhores índices de função respiratória⁹. A ventriculotomia e o tecido cicatricial ao nível da CIV reparada estão na origem, respectivamente, de arritmias ventriculares e supraventriculares (em 74% dos doentes com 14 anos de pós-operatório), e alterações da condução auriculoventricular (bloqueio completo do ramo direito em mais de 90% dos doentes)². A gravidade das arritmias aumenta com a idade à altura da cirurgia, mas não tem relação com a duração do *follow-up* pós-operatório ou resultado hemodinâmico¹⁰.

O prolongamento do QRS constitui um marcador de risco para taquicardia ventricular sustida¹¹. A incidência de morte súbita é de 1-6% aos 30 anos de reparação¹², e tem sido atribuída a defeitos de condução ou arritmias⁵. A fisiologia restritiva do VD associa-se a pós-operatório precoce complicado mas, a longo prazo, ocorre menor regurgitação pulmonar, melhor tolerância ao esforço, menor prolongamento do QRS e menos arritmias ventriculares sintomáticas¹³. Embora as cardiopatias congénitas cianóticas sejam uma contraindicação para a gravidez com maior incidência de prematuridade, aborto espontâneo e baixo peso para idade gestacional¹⁴, após a cirurgia correctiva, e na ausência de alterações residuais hemodinamicamente significativas, a gravidez é geralmente bem tolerada e sem complicações.

Bibliografia

1. Elizabeth W. Nugent, William H. Plauth, Jesse E. Edwards, Willis H. Williams. The Patology, Pathophysiology, Recognition and Treatment of Congenital Heart Disease and John E. Deanfield, Bernard J. Gersh, Douglas D. Mair. Adult Congenital Heart Disease In. Schlant R, Alexander R. eds Hurt's The Heart. McGraw Hill 1994: 1761-1854.
2. Findlow D, Doyle E. Congenital heart disease in adults Br J Anaesth 1997; 78:416-430.
3. Waien SA, Liv PP, Bette L, Ross et al. Serial Follow-Up of Adults with Repaired Tetralogy of Fallot. J Am Coll Cardiol 1992; 20:295-300
4. Deuchar D, Bescos LL, Chakorn S. Fallot's Tetralogy - A 20 year surgical follow-up Br Heart J 1972; 34: 12-22.
5. Rosenthal A Adults with Tetralogy of Fallot - Repaired, yes; Cured, no. N Engl J Med 1993; 329:655-656.
6. Jonsson H, Ivert T, Jonasson R, Wahlgren H, Holmgren A, Björk VO. Work Capacity and Central Hemodynamics thirteen to twenty-six years after repair of Tetralogy of Fallot" J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 110:416-426.
7. Wu Q. Indication and technique of total correction of Tetralogy of Fallot in 228 patients. Ann Thorac Surg 1996;61(6):1769-1774.
8. Carvalho JS, Shinebourne EA, Busst C, Rigby ML, Redington AN. Exercise capacity after complete repair of Tetralogy of Fallot: deleterious effects of residual pulmonary regurgitation. Br Heart J 1992;67: 470-473.
9. Jonsson H, Ivert T, Jonasson R, Wahlgren H, Holmgren A, Björk VO. Pulmonary function thirteen to twenty-six years after repair of Tetralogy of Fallot J Thorac Cardiovasc Surg 1994;108:1002-1009.
10. Gatzoulis MA, Till JA, Redington AN. Depolarization - Repolarization inhomogeneity after repair of Tetralogy of Fallot. The substract for malignant ventricular tachycardia? Circulation 1997;95(2):401-404.
11. Deanfield J, McKenna WJ, Presbitero P et al. Ventricular arrhythmia in unrepaired and repaired Tetralogy of Fallot. Br Heart J 1984;52:77-81
12. Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD et al Long-Term outcome in patients undergoing surgical repair of Tetralogy of Fallot. N Engl J Med 1993;329:593-599.
13. Norgard G, Gatzoulis MA, Moraes F et al. Relationship between type of outflow tract repair and postoperative right ventricular diastolic physiology in Tetralogy of Fallot. Implications for long-term outcome. Circulation 1996;94(12):3276-3280
14. Singh H, Bolton PJ, Oakley CM. Pregnancy after surgical correction of Tetralogy of Fallot Br Med J 1982;285:168-170.