



HOSPITAL DO SERVIDOR PÚBLICO MUNICIPAL



**TETRALOGIA DE FALLOT:
ASPECTOS CLÍNICOS E TRATAMENTO**

GUILHERME RICARDO RODRIGUES QUINTÃO

São Paulo

2018

GUILHERME RICARDO RODRIGUES QUINTÃO

**TETRALOGIA DE FALLOT:
ASPECTOS CLÍNICOS E TRATAMENTO**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à Comissão de Residência Médica do Hospital do Servidor Público Municipal, para obter o título de Residência Médica.

Área: Pediatria.

Orientador: Professor Dr. David C. Zaina de Oliveira.

São Paulo

2018

Quintão, Guilherme Ricardo Rodrigues

Tetralogia de Fallot: Aspectos clínicos e tratamento / Guilherme Ricardo Rodrigues. São Paulo: HSPM, 2018.

38 f.: il.

Orientador: Dr. David C. Zaina de Oliveira.

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à Comissão de Residência Médica do Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo, para obter o título de Residência Médica, na área de Pediatria.

1. Tetralogia de Fallot. 2. Cardiopatia congênita. 3. Defeito do septo ventricular.

AUTORIZO A DIVULGAÇÃO TOTAL OU PARCIAL DESTE TRABALHO, POR QUALQUER MEIO CONVENCIONAL OU ELETRÔNICO, PARA FINS DE ESTUDO E PESQUISA, DESDE QUE CITADA A FONTE.

São Paulo, ____/____/____

Assinatura do Autor:

AGRADECIMENTOS

Gostaria de agradecer a minha mãe e avó por me ensinar a trilhar pelo caminho do bem, dividir o pouco que temos ensinar e aprender sempre, independentemente do quão difícil seja os obstáculos que nos cercam. A vida é um eterno aprendizado: haverá momentos em que seremos alunos e também professores, médicos e pacientes, pediremos ajuda e também ajudaremos. A gente aprende, ensina, erra e acerta. É o ciclo do crescimento.

Ambas com pouco estudo, o que tiveram me ofertaram... uma educação rica em valores, sabedorias e virtudes. Elas serão sempre a minha razão de seguir em frente.

Agradeço ao Dr Rubens que mesmo diante de sua farda tão pesada de responsabilidades jamais esquece o lado humano e através de seus ensinamentos enriqueceu mais ainda minha formação profissional. Pois essas virtudes, muito parecidas com as de minha criação, nenhum livro ensina, só conhece seu real valor e a proporção que se tem, aqueles poucos que a vida ensinou.

Agradeço também aos meus colegas e amigos de caminhada nessa residência, personalidades fortes e ídoles do bem, sempre conduziram a nossa convivência de forma harmoniosa, educada, humana e divertida.

Tão quanto agradeço a Deus por colocá-los em minha vida. Agradeço a todas essas pessoas que ao meu lado estiveram nas alegrias e dificuldades.

Agradeço por tudo que me proporcionaram e proporcionam. A paz e alegria encontro também nessas pessoas que me tornaram um ser humano melhor, e independentes da distância física estão e estarão sempre presentes em minhas melhores lembranças.

Obrigado a todos!

Obrigado Deus!

RESUMO

Objetivo: Realizar uma revisão sistemática da literatura, discutindo e conceituando os aspectos clínicos da Tetralogia de Fallot, entendendo seu diagnóstico e formas de tratamento atuais. **Métodos:** Trata-se de um estudo qualitativo, realizado através de revisões sistemáticas, com busca nas bases de dados eletrônicos da SCIELO, Bireme, Google acadêmico, LILACS, e também em livros, utilizando-se como descritores: Tetralogia de Fallot, Cardiopatias Congênitas e Defeito do septo ventricular. Foram selecionados 9 artigos sobre o assunto, utilizando os descritores mencionados, sendo selecionados as referências publicadas de 2010 a 2017, com apenas um artigo publicado em 2003, cujas informações eram relevantes para a elaboração do trabalho, além de 9 livros sobre o assunto. Foi realizada uma pesquisa quanto a fisiopatologia, sintomatologia, diagnóstico, tipos de tratamento e acompanhamento da criança em relação aos riscos da TF. **Resultados:** A Tetralogia de Fallot é uma cardiopatia congênita cianótica, composta por quatro defeitos, sendo eles: a CIV, a dextroposição da aorta, hipertrofia do ventrículo direito e a estenose pulmonar. A gravidade da Tetralogia vai depender do grau de obstrução da saída do ventrículo direito. Os sintomas incluem cianose, dispneia, dificuldade de ganho de peso, crises de hipóxia e baqueteamento digital. O exame diagnóstico mais eficaz é a ecocardiografia, evidenciando com êxito os defeitos da cardiopatia. A principal terapêutica recomendada é a cirurgia reparatória definitiva, que apresenta poucas complicações e proporciona aos pacientes uma melhor qualidade de vida.

Palavras-chave: Tetralogia de Fallot. Cardiopatia congênita. Defeito do septo ventricular.

ABSTRACT

Objective: To carry out a systematic review of the literature, discussing and conceptualizing the clinical aspects of Tetralogy of Fallot, understanding its diagnosis and current forms of treatment. **Methods:** This is a qualitative study, carried out through systematic reviews, with search in the electronic databases of SCIELO, Bireme, Google academic, LILACS, and also in books, using as descriptors: Tetralogy of Fallot, Congenital Heart Diseases and Ventricular septal defect. We selected 9 articles on the subject, using the mentioned descriptors, and the references published from 2010 to 2017 were selected, with only one article published in 2003, whose information was relevant for the elaboration of the work, besides 9 books on the subject. A study was carried out regarding pathophysiology, symptomology, diagnosis, types of treatment and follow-up of the child in relation to the risks of TF. **Results:** Tetralogy of Fallot is a cyanotic congenital heart disease, composed of four defects: VSD, aortic dextroposition, right ventricular hypertrophy and pulmonary stenosis. The severity of Tetralogy will depend on the degree of obstruction of the right ventricular outflow. Symptoms include cyanosis, dyspnea, difficulty gaining weight, hypoxia crises, and digital clubbing. The most effective diagnostic test is echocardiography, evidencing the defects of heart disease. The main recommended therapy is definitive repair surgery, which presents few complications and provides patients with a better quality of life.

Keywords: Tetralogy of Fallot. Congenetic cardiopatics. Ventricular septal defect.

LISTA DE SIGLAS

CC	Cardiopatía Congênita
CIV	Comunicação Interventricular
ECG	Eletrocardiograma
MFC	Malformações Congênitas
QV	Qualidade de Vida
RN	Recém-Nascido
SD	Síndrome de <i>Down</i>
SpO2	Saturação de Oxigênio
TF	Tetralogia de Fallot
VD	Ventrículo Direito
VSVD	Via de Saída do Ventrículo Direito

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1. Tomografia computadorizada, mostrando o coração em formato de “bota”, representando o ventrículo direito aumentado, característica típica da tetralogia de Fallot.....	14
Figura 2. Tomografia, mostrando a rotação do coração e anastomose da artéria subclávia.....	15
Figura 3. Bebê apresentando a coloração da pele azulada da Tetralogia de Fallot..	16
Quadro 1. Quadro clínico da tetralogia de Fallot.....	16

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	9
1.1 Tema	10
1.2 Delimitação do tema	10
1.3 Objetivos.....	11
1.3.1 Objetivo geral	11
1.3.2 Objetivos específicos	11
1.4 Justificativa	11
2 FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA	13
2.1 Fisiopatologia.....	13
2.2 Apresentação clínica	15
2.3 Abordagem diagnóstica	18
2.3.1 Diagnóstico diferencial.....	20
2.4 Abordagem terapêutica	21
2.5 Acompanhamento	22
3 METODOLOGIA	24
4 Análise dos resultados	26
5 Discussão	29
6 Considerações finais	30
REFERÊNCIAS	32

1 INTRODUÇÃO

O mundo, nos dias atuais, evoluiu significativamente na área da saúde. Apesar de haver a necessidade de progressos diários em estudos para anomalias e enfermidades que ainda não se tem cura, podemos nos orgulhar pela erradicação de doenças infecciosas como a varíola e a poliomielite, por exemplo.

Devido aos grandes avanços tecnológicos, obtivemos melhorias nas condições do nascimento e na assessoria à saúde infantil, notando-se que a sobrevivência dos nascidos com anomalias congênitas teve considerável aumento¹.

As malformações congênitas (MFC) são distúrbios que ocorrem no desenvolvimento do feto no período embrionário, e se manifestam ao nascimento. Tais malformações podem ser estruturais, metabólicas ou funcionais, ocasionando deformidades físicas ou mentais à criança².

Tem-se uma extensa lista de MFC, entretanto, destacam-se entre essas deformidades de natureza grave as anomalias do sistema cardiocirculatório, apresentando alta taxa de mortalidade durante o primeiro ano de vida³.

As cardiopatias congênitas foram descobertas há muito tempo, tais defeitos cardíacos foram identificados pela primeira vez no século XVII, a partir de breve descrição que buscavam relacionar os sintomas clínicos com os achados durante a autópsia dos corpos⁴.

Os fatores que podem influenciar na ocorrência de tais imperfeições no coração podem ser cromossômicos, genéticos ou ainda desenvolvidos durante a gestação por fatores influenciadores, ou maternos⁵.

Infecções como rubéola, citomegalovirose e toxoplasmose são reconhecidamente fatores causais para a ocorrência destes. A trissomia 21 (síndrome de *Down*) também se associa a defeitos, como malformações do septo interventricular⁵.

Essas deformidades que ocorrem no coração são classificadas como cianóticas e acianóticas, sendo a Tetralogia de Fallot (TF) um dos modos mais frequentes de cardiopatia congênita cianótica. É imprescindível que seja tratada logo no primeiro ano de vida do paciente, para garantir uma qualidade de vida (QV)

adequada, onde a criança poderá realizar exercícios físicos sem atingir a exaustão aos mínimos esforços.

Quando a TF não é tratada acaba resultando na morte da maioria dos pacientes ainda durante a infância, sendo assim indicada a cirurgia para correção tão logo seja possível⁶.

É preferível realizar o procedimento entre os 18 e 24 meses de idade. É um tratamento vantajoso devido à melhora considerável na perfusão pulmonar, na minimização do quadro cianótico e no aumento da saturação de oxigênio (SpO₂), estabilizando o paciente e proporcionando uma QV mais adequada.

1.1 Tema

Tetralogia de Fallot.

1.2 Delimitação do tema

Tetralogia de Fallot: Aspectos clínicos e tratamento.

1.3 Objetivos

1.3.1 Objetivo geral

Realizar uma revisão sistemática da literatura sobre os principais conceitos e aspectos clínicos relacionados a Tetralogia de Fallot.

1.3.2 Objetivos específicos

- a) Discutir e conceituar a tetralogia de Fallot e suas características clínicas;
- b) Entender o diagnóstico, o tratamento, e a etiologia da tetralogia de Fallot;
- c) Discutir as formas de tratamentos atuais.

1.4 Justificativa

Em geral, as cardiopatias congênitas graves apresentam-se no período neonatal imediato sob várias formas. É necessário discutir tais aspectos, a sintomatologia, os testes diagnósticos necessários para distingui-los, a terapia subsequente e o diagnóstico diferencial com a doença não-cardíaca. É de extrema importância que esses lactentes sejam examinados durante várias semanas, uma vez que a adaptação à vida extrauterina se torna completa, e os sinais físicos são mais específicos. Desta forma, muitos neonatos com sopros inocentes ou com pequenas lesões não são submetidos a processos diagnósticos exaustivos e dispendiosos.

Justifica-se a realização desta pesquisa pela importância de se entender a tetralogia de Fallot, de forma que os profissionais de saúde envolvidos com o recém-nascido tenham capacidade de diagnosticar corretamente a patologia e, conseqüentemente, disponibilizar o tratamento o mais rápido possível.

É bastante relevante e vantajoso que a correção da doença seja breve, preferencialmente no primeiro ano de vida do indivíduo, o que resultará em uma pressão e fluxo normais nas câmaras cardíacas, interrompe o progresso da hipertrofia que ocorre no ventrículo direito decorrente da estenose pulmonar, reduz a incidência de arritmias, estabiliza o SpO₂, as complicações nos procedimentos de “*shunt*” diminuem, tal como outras vantagens econômicas e psicossociais⁷.

2 FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

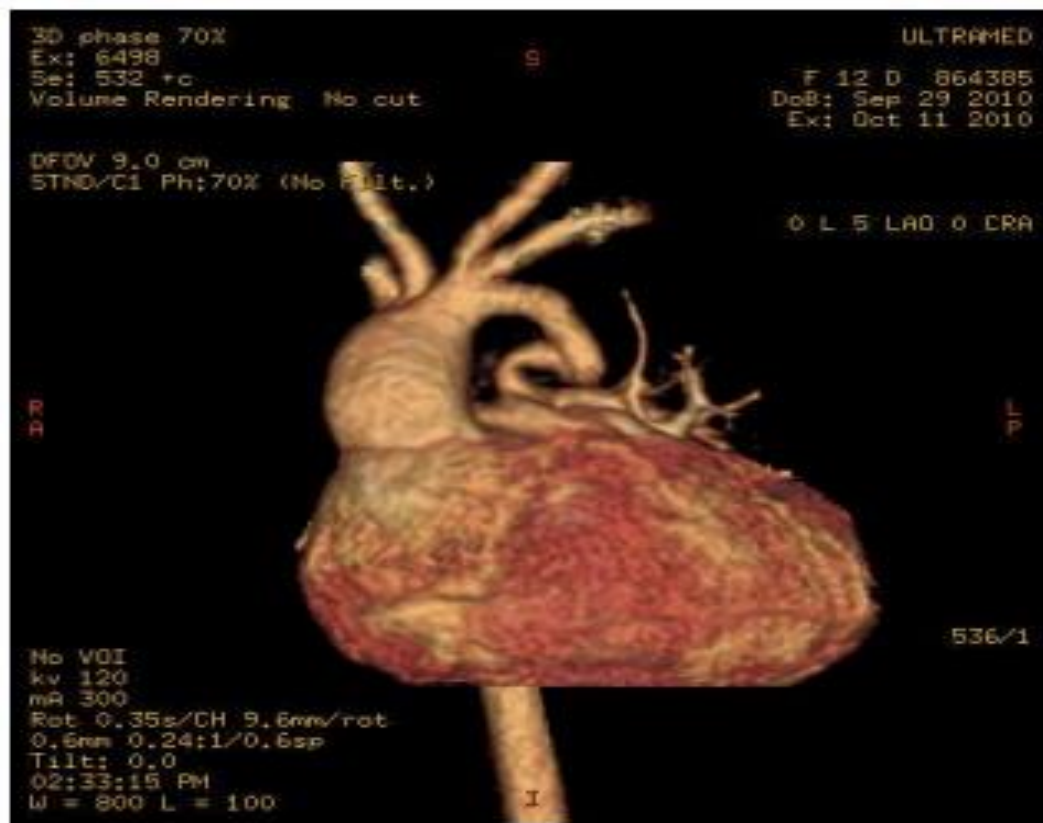
Observando-se a necessidade de diagnóstico precoce de doenças cardíacas congênitas em neonatos para a realização breve de correção, vê-se a importância do seu estudo aprofundado sobre o assunto. Podemos definir uma MFC como uma deformidade funcional ou uma problemática estrutural no desenvolvimento do feto². Tal situação decorre de fator originado ainda no útero materno, até mesmo quando a anomalia não for aparente no neonato, e manifestar-se apenas futuramente.

Dentro do grupo das anomalias congênitas, encontramos os defeitos cardíacos, onde a Tetralogia de Fallot se destaca por ser uma das formas mais comuns de cardiopatia congênita (CC) cianótica, e corresponde a uma média de 10% de todas as CC⁸. O nome de Tetralogia se justifica devido à presença de quatro defeitos no coração, que impedem o funcionamento adequado do órgão, a impossibilidade de realização das trocas gasosas, e conseqüentemente surge a visível cianose, principalmente em extremidades e perioral⁷.

2.1 Fisiopatologia

O tipo mais tradicional da TF é composto por quatro falhas, sendo elas: o defeito no septo ventricular, onde há uma abertura entre as duas câmaras do coração (os ventrículos direito e esquerdo), dando origem a uma comunicação entre eles; a hipertrofia ventricular à direita (Figura 1), decorrente da atividade excessiva do ventrículo, sobrecarregando o mesmo e tornando sua massa mais espessa; a estenose pulmonar, onde encontra-se uma obstrução do fluxo de sangue do ventrículo para os pulmões, tendo como resultado uma incompleta e ineficiente troca gasosa; e por último o desvio da aorta para a direita na saída do coração^{6,5}.

Figura 1. Tomografia computadorizada, mostrando o coração em formato de “bota”, representando o ventrículo direito aumentado, característica típica da tetralogia de Fallot

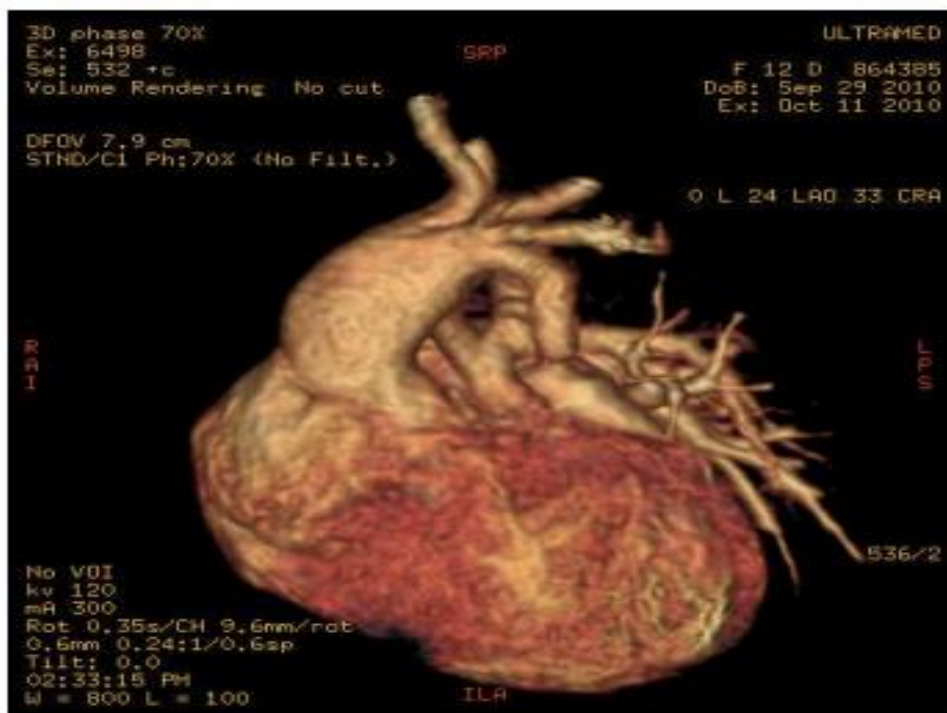


Fonte: ⁹.

Podemos aprofundar mais a fisiopatologia com a descrição¹⁰ que explica detalhadamente quais as mudanças que ocorrem na morfologia do sistema cardiocirculatório na TF. Quando falamos sobre a via de saída do ventrículo direito, o tipo mais comum é a junção da estenose do infundíbulo, além da estenose valvar, que em alguns casos pode se combinar também com a estenose anular (Figura 2).

Eventualmente pode ocorrer somente a estenose do infundíbulo. Há estreitamento da valva pulmonar em 75% dos pacientes em diferentes graus, podendo apresentar duas válvulas.

Figura 2. Tomografia, mostrando a rotação do coração e anastomose da artéria subclávia



Fonte: ⁹.

Encontra-se uma comunicação interventricular (CIV) subaórtica, de tamanho considerável e perimembranosa. Ainda sobre a CIV:

Em 80% dos pacientes, a margem posteroinferior do defeito, vista do ventrículo direito, é formada pela continuidade fibrosa entre os folhetos das valvas aórtica, mitral e tricúspide¹⁰.

Referente à aorta, ela encontra-se em posição mais anterior, onde observa-se que os seus folhetos estão em comunicação com os dois ventrículos; o que denominamos cavalgamento aórtico¹⁰.

2.2 Apresentação clínica

Os sintomas podem variar conforme o grau de obstrução que existe no coração. Mas é importante destacar que os principais sinais de TF são a dispnéia e cianose críticas (Quadro 1), especialmente durante a amamentação, ocasionando

dificuldade em ganho de peso, policitemia (excesso de eritrócitos), baqueteamento digital, hipóxia, sopro e intolerância aos esforços^{6,5,11}.

Quadro 1. Quadro clínico da tetralogia de Fallot

	Grau de estenose	Idade do aparecimento da cianose	Shunt
Paciente acianótico (Pink Fallot)	Discreta	1-2 anos	Esquerda-direita
Paciente cianótico (Fallot clássico)	Moderada	Primeiras horas de vida	Direita-esquerda
Paciente cianótico (Fallot extremo)	Extrema + atresia pulmonar	Primeiras horas de vida	Direita-esquerda pela CIV

Fonte:

Os sintomas clínicos da Tetralogia de Fallot estão relacionados ao grau de saturação de oxigênio, devido à obstrução do pulmão e *shunt* direita-esquerda, o que causa a cianose, deixando as crianças com uma aparência azulada ao se alimentarem (Figura 3).

Figura 3. Bebê apresentando a coloração da pele azulada da Tetralogia de Fallot



Fonte: ¹².

A sintomatologia da doença está diretamente relacionada com a gravidade da estenose pulmonar¹³. É comum observar a criança em posição de cócoras ao praticar exercícios ou atividades físicas, pois obtém-se nessa posição uma melhoria no quadro de hipóxia, tal como é possível observar também baqueteamento digital nesses pacientes.

O baqueteamento digital se caracteriza pela base da unha côncava, formando um espaço com formato de um losango na região onde as falanges se encontram. A técnica de visualização e identificação do baqueteamento digital, nas crianças, serve para avaliar CC cianóticas e fibrose cística. Após realizada a cirurgia de correção do problema cardíaco, os dedos voltam ao normal¹⁴.

A crise de hipóxia é um sintoma que deve ser bem observado, pois pode ocasionar problemas neurológicos intensos. A crise é composta por taquipneia, cianose evidenciada e podem também ocorrer alterações no nível de consciência, sendo mais aparente em bebês de 2 até 6 meses, e preferencialmente ocorre quando o mesmo está chorando ou evacuando, devido à força exercida. Também é enfatizada bastante a crise de hipóxia, descrevendo-a como de início repentino, podendo haver alterações de consciência que podem ser desde irritabilidade até síncope, o sopro que antes estava presente, durante a crise desaparece, pois, o ventrículo direito tem sua saída totalmente fechada¹². Os casos de crises de hipóxia podem durar de 15 a 60 minutos, e ocorrem comumente quando o RN acorda pela manhã¹⁰. Reforça a gravidade das crises, que pode causar danos cerebrais e até mesmo o óbito.

Podemos complementar a descrição da sintomatologia com os estudos¹⁵ que explanam de maneira mais esclarecida sobre as manifestações clínicas. Enfatiza que os sintomas podem variar de acordo com a dimensão da diminuição da luz na passagem do ventrículo direito (VD) para as artérias. A cianose pode ser branda, quando a obstrução do VD é leve e possibilita que o sangue chegue até as artérias pulmonares. A cianose é grave quando não há possibilidade do sangue passar para as artérias pulmonares, retornando através da comunicação interventricular e levando o sangue rico em dióxido de carbono para a circulação sistêmica. Na ausculta cardíaca, observa-se nos casos de obstrução total do VD que a 2º bulha cardíaca tem som único, e o sopro é bem nítido. Outro relevante sinal que deve ser avaliado é a taquipneia. Algumas crianças que apresentam pouca obstrução

pulmonar podem ser assintomáticas e acianóticas por um longo tempo, sendo caracterizadas como Pink Fallot ou Fallot Rosado¹¹.

2.3 Abordagem diagnóstica

Tendo em vista que a TF é uma cardiopatia cianogênica, após evidenciado que o Recém-nascido (RN) apresenta os sintomas descritos anteriormente, deve-se solicitar exames complementares para confirmar diagnóstico, avaliar a dimensão do comprometimento e proporcionar o tratamento correto o mais rápido possível, além de se excluir outras cardiopatias.

São importantes exames laboratoriais, destacando o aumento do hematócrito, hemoglobina e na contagem de hemácias no RN, porém haverá maior alteração neste tipo de exame se o bebê já for um pouco mais velho⁸.

O exame de radiografia pode mostrar todo o território cardíaco, assim como a área pulmonar. Na TF, este exame demonstra um coração de tamanho normal, porém pode se apresentar com uma imagem semelhante à de uma bota devido à hipertrofia do ventrículo direito¹⁶. Pode-se achar também arco aórtico e diminuição do fluxo pulmonar^{17,15}. Apesar de incomum, pode-se achar no raio x dextrocardia e *situs inversus*, que significa a posição contrária do coração no corpo, e anatomia contrária de outros órgãos também¹⁰. As artérias pulmonares podem apresentar-se distendidas aneurismaticamente naquelas crianças que apresentam os folhetos rudimentares da valva pulmonar.

O exame de eletrocardiograma (ECG) tem a possibilidade de avaliar arritmias, e detectar sobrecarga nas câmaras do coração. No ECG da TF é evidenciado um desvio direcionado para a direita no eixo QRS (+ 90 e + 150°), tendo um intervalo de tempo QRS dentro da normalidade. Demonstra-se no ECG uma onda P normal na maioria das vezes. O VD mostra-se hipertrofiado, com as ondas R revelando predominância em V4R e V1, e após, a onda S torna-se predominante em V6^{13,10}.

O ecocardiograma é o exame que demonstrará com maior precisão as características morfológicas da TF¹³, mostrando a localização exata da comunicação

interventricular, tal como seu tamanho, se existem outras cardiopatias associadas, o tamanho do espessamento da artéria pulmonar, a lateralidade da aorta, e a localização das artérias coronárias. Reflete-se sobre a importância da visualização das artérias coronárias, para evitar a transecção das mesmas durante o procedimento cirúrgico⁸.

A partir do corte subcostal paracoronal, demonstra-se a via de saída do ventrículo direito estreita e o desvio anterior do septo infundibular. O corte paraesternal de eixo longo permite demonstrar o grau de cavalgamento da aorta e a continuidade fibrosa mitroaórtica que é mantida¹⁰.

É possível visualizar a VSVD e a CIV através do corte paraesternal do eixo curto. Geralmente a CIV tem um tamanho considerável, e se mostra perimembranosa. Porém, sabe-se que existem outros tipos de CIV na Tetralogia de Fallot, não tão comuns. Um exemplo é a comunicação interventricular subaórtica com borda posteroinferior muscular e perimembranosa¹⁰.

O cateterismo cardíaco é um exame que tem opiniões divididas, pois apesar de sua eficácia, é um procedimento bastante invasivo para um RN, sendo escolhido apenas quando a ecocardiografia não for tão efetiva quanto o desejado. Para pacientes que passaram anteriormente pelo desvio sistêmico-pulmonar ou recém-nascidos que necessitem realizar o procedimento cirúrgico é indicado que seja realizado estudo angiográfico para avaliar estenoses pulmonares, ou para melhor visualizar as artérias coronárias¹⁰. O cateterismo mostra no ventrículo um “*shunt*” direita-esquerda em grande parte dos casos⁸. É observado inclusive que a pressão do ventrículo direito é idêntica à pressão no ventrículo esquerdo, devido à comunicação existente entre eles. A pressão nos átrios permanece normal. O mesmo autor ressalta que esse exame é indicado para melhor visualização das artérias coronárias e da pulmonar distal. Quando há obstrução subpulmonar considerável, a aorta apresenta-se com desvio da direita para esquerda, e eventualmente o átrio também pode apresentar desvio¹⁰. Se a obstrução for branda, o desvio pode se apresentar da esquerda para a direita. Todavia, o cateterismo é muito invasivo¹³, sendo indicado apenas nos casos onde o ecocardiograma não esclareceu totalmente as características da TF.

A ressonância magnética é útil no pré-operatório, quando há necessidade de se visualizar as artérias pulmonares centrais e colaterais sistêmico pulmonares, através da técnica *spin-eco*. Porém, a partir dos últimos estudos, foi comprovado a

eficiência da ressonância tridimensional com gadolínio. Além de ser eficiente no pré-operatório, também é importante no pós-operatório de cirurgia de correção da tetralogia de Fallot, pois pode detectar problemas regurgitantes, tal como a insuficiência pulmonar, que é uma possível complicação pós cirúrgica no reparo de TF^{10,8}.

2.3.1 Diagnóstico diferencial

O diagnóstico diferencial baseia - se na anamnese e exames complementares, para avaliar se existem outras anomalias em conjunto com a TF, tal como outras cardiopatias congênitas ou deficiências cromossômicas. É demonstrada a relação das cardiopatias congênitas com a Síndrome de *Down*, onde existe uma prevalência de 40 a 60% de anomalias cardíacas em crianças com trissomia 21⁴. No mesmo estudo foi comprovado que 75,40% das crianças que participaram da pesquisa apresentavam entre uma e quatro malformações cardíacas. Descrita como uma das MFC que pode estar relacionadas com a TF é a ausência de uma das artérias pulmonares, que pode ser a direita ou a esquerda¹⁷. Essa anomalia pode ocorrer isolada, ou em conjunto com outras anomalias.

Algumas malformações, se relacionada com a TF, podem vir a modificar a fisiologia e evolução clínica da doença. As MFC encontradas mais frequentemente em conjunto com a TF são defeito do septo atrioventricular (DSAV), agenesia da valva pulmonar e ausência de conexão ou estenose de uma das artérias pulmonares¹⁰.

A gravidade da cianose está diretamente relacionada com o grau de desalinhamento do septo infundibular¹⁰, tal como a magnitude da obstrução do VD. Apresentando crise de hipóxia do período neonatal até os 6 meses, é indicada que seja realizada a cirurgia em dois tempos, que iremos analisar posteriormente.

2.4 Abordagem terapêutica

O tratamento da TF basicamente é cirúrgico, pois 90% dos pacientes que não passaram pelo procedimento cirúrgico tem uma estimativa de vida menor que 25 anos¹⁰. Apenas 23% dos pacientes que não foram operados vivem até os 10 anos de idade, e 30% morrem no primeiro ano de vida¹³.

Todavia, não descarta - se a opção de tratamento paliativo no período neonatal, poupando a criança de passar por exaustivos procedimentos no início da vida. O tratamento paliativo pode ser com controle da hemoglobina, evitando anemias e policitemia. Também é indicado a administração de propranolol com o objetivo de relaxamento da musculatura do RN, e conseqüente relaxamento do infundíbulo, diminuindo as crises de hipóxia, pois essa medicação tem ação beta bloqueadora, atuando na redução da obstrução do VD através de sua ação inotrópica negativa. Pode ser utilizada essa medicação para adiar o procedimento cirúrgico, pois ela controla as crises cianóticas, porém é extremamente importante que seja realizado o reparo cirúrgico logo que se iniciem os episódios de cianose^{16,17}.

A morfina, um analgésico narcótico, tem ação no sistema nervoso central e é eficaz no relaxamento do infundíbulo pulmonar, auxiliando crianças com TF, tal como o propranolol¹⁸.

Pode-se optar por procedimento paliativo antes do procedimento definitivo, colocando um *stent* ou balão na VSVD para dilatá-la. Aqueles pacientes que apresentam baixo fluxo sanguíneo pulmonar podem ser canal-dependentes, necessitante da inserção de um *shunt* de GoreTex através da artéria subclávia, chegando até a artéria pulmonar ipsilateral. Essa é uma técnica modificada de *shunt* Blalock-Taussig, que permite o crescimento das artérias pulmonares, que geralmente tem crescimento deficiente e uma melhora no fluxo sanguíneo pulmonar, apesar da obstrução, tornando possível uma melhora da QV até que seja realizada a cirurgia definitiva⁸.

É indicada a cirurgia de forma mais breve quando a estenose infundibulovalvar e a dependência do canal arterial estiver presente no primeiro ano de vida⁸. Nesses casos, há, portanto, duas alternativas cirúrgicas. São elas a cirurgia

em um tempo, e a cirurgia em dois tempos, tendo a necessidade de correção paliativa no segundo caso. Pode ser mais vantajoso realizar a cirurgia em um tempo, devido à menor incidência de desenvolver posteriormente lesões cerebrais, cardíacas e pulmonares, tal como impedir que hajam complicações relacionadas com o crescimento irregular das artérias pulmonares, da obstrução do tronco pulmonar que comporta o desvio. Porém, se a estenose do infundíbulo estiver sob controle, pode-se esperar dos 6 meses até 1 ano de idade para realizar o procedimento cirúrgico.

A correção cirúrgica permanente é indicada desde o nascimento até os dois anos de idade em crianças sintomáticas. O procedimento baseia-se em fechar a comunicação interventricular e ampliar a via de saída do VD. Se houver a hipoplasia do tronco pulmonar e da valva pulmonar, há necessidade de implantar um homoenxerto com a finalidade de proporcionar um fluxo pulmonar apropriado^{16,8}. O procedimento cirúrgico no primeiro ano de vida mostra-se relevante, normalizando o fluxo e a pressão na câmara cardíaca, interrompendo a progressão da hipertrofia do VD decorrente da obstrução pulmonar, diminuindo a incidência de arritmias e estabilizando precocemente a SpO₂⁷. Apesar de ser preferido que se poupe a valva, em alguns casos é implantado um retalho transanular no VSVD, pois a valva pulmonar também contribui para a obstrução. É esperado que o paciente que tem implante de retalho transanular apresente insuficiência pulmonar. Tal sintoma é bem aceito pelos pacientes ao longo dos anos, não descartando a necessidade de troca de valva pulmonar, caso seja observado dilatação do ventrículo direito e intolerância aos esforços⁸.

2.5 Acompanhamento

Após realizado o procedimento cirúrgico, há necessidade de acompanhamento por toda a vida. Grande parte das crianças que passam pelo procedimento cirúrgico corretivo apresentam um prognóstico muito bom, mas não podemos descartar o aparecimento de complicações. Essas complicações podem

variar de acordo com a complexidade do defeito (se é uma TF clássica ou associado com outras anomalias)⁷, qual o tipo de correção escolhida e o tempo de exposição à circulação extracorpórea.

Como já explanado anteriormente, a insuficiência pulmonar é bem tolerada pelos pacientes com TF pós-cirurgia de reparo com troca da valva pulmonar. Os sintomas surgem quando há disfunção sistólica, o que indica disfunção hemodinâmica e sintomas de insuficiência cardíaca, que pode ser irreversível. As principais manifestações clínicas são: intolerância durante exercícios, arritmias e insuficiência cardíaca congestiva, podendo evoluir para o óbito. Aqueles pacientes com insuficiência pulmonar sem presença de outros sintomas devem fazer acompanhamento com frequentes testes de esforço seriados, e exames para avaliar a dimensão do ventrículo direito¹⁰.

Alguns pacientes precisam realizar cirurgia adicional depois de 10 ou 15 anos da primeira cirurgia de substituição da valva pulmonar⁸. Crianças com Tetralogia de Fallot correm o risco de morte súbita por arritmias do ventrículo.

Algumas das possíveis complicações pós-operatórias a que foi mais incidente entre os pacientes foi o derrame pleural, apresentando-se em 20% das crianças estudadas⁷. O derrame pleural é caracterizado pelo acúmulo de líquido no espaço pleural, e acomete pacientes de TF onde tem-se predomínio da disfunção diastólica do VD, onde associado com a ventilação mecânica dificulta ainda mais o retorno venoso sistêmico.

A segunda complicação mais recorrente é a pneumonia, que se manifestou em 10% dos pacientes⁷. Essa doença está ligada ao tempo em que o paciente permaneceu em uso de ventilação mecânica, pois a entubação é um procedimento invasivo e que se torna porta de entrada para microrganismos. A circulação extracorpórea está entre um dos agravantes das complicações do procedimento corretivo, pois com isso os pulmões não são perfundidos, ocasionando um aumento do exsudato alveolar, aumenta a permeabilidade e acarreta o edema intersticial⁷.

Apesar de apresentar algumas complicações graves e risco de óbito, a cirurgia corretiva definitiva ainda é a alternativa mais indicada devido aos satisfatórios índices de sobrevida de pacientes com TF. Temos como exemplo a pesquisa que indica que 30 dias após passar pelo procedimento cirúrgico, 63,33% das crianças não apresentavam mais sintomas e estavam em bom estado geral⁷.

3 METODOLOGIA

O presente trabalho trata-se de um estudo qualitativo, realizado através de revisões sistemáticas, visando um levantamento de conhecimentos produzidos em estudos realizados anteriormente sobre a TF. Para a elaboração do mesmo, foram utilizados livros e artigos científicos atualizados.

A pesquisa bibliográfica fornece subsídios para a redação e revisão de todo estudo desenvolvido e leva ao aprendizado e/ou aprofundamento do conhecimento sobre o objeto de estudo. Sempre tendo em mente que, a escolha de uma metodologia de pesquisa deve levar em conta a importância do objeto de estudo, que se encontra fundamentalmente nas possibilidades oferecidas por cada um dos métodos conhecidos, para extrair-se de cada um deles informações necessárias para a consecução dos resultados esperados.

A revisão de literatura é caracterizada por ser um método eficaz no processo de comunicação dos resultados de pesquisas, fornece uma síntese do conhecimento já produzido, facilitando a incorporação de evidências, agilizando a transferência de novos conhecimentos para a prática⁶.

Para a realização deste trabalho foi feita uma revisão da literatura nas bases de dados eletrônicas da *Scientific Electronic Library Online* (SCIELO), *Bireme*, *Google acadêmico*, LILACS (Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde), e também em livros, utilizando-se como descritores: Tetralogia de Fallot, Cardiopatias Congênitas e Defeito do septo ventricular. A listagem obtida foi lida e avaliada. Foram selecionados nove artigos sobre o assunto, utilizando os descritores mencionados, sendo selecionados as referências publicadas de 2010 a 2017, com apenas um artigo publicado em 2003, cujas informações eram relevantes para a elaboração do trabalho, além de proporcionar um comparativo com a atualidade. Para complementar o referencial teórico, foram utilizados nove livros atualizados sobre a Tetralogia de Fallot, compondo a fundamentação teórica.

Os artigos selecionados deveriam seguir os seguintes critérios: Terem sido publicados entre 2010 a 2017, abordar de maneira satisfatória o assunto escolhido, conter os descritores selecionados previamente, estarem escritos em português na disponibilização do artigo na íntegra, e a pesquisa deveria ter sido realizada no

Brasil. Os critérios de exclusão foram: Não estarem escritos em português, ter sido realizada a pesquisa com base em informações de outros países que não o Brasil, estarem em desacordo com o período de publicação escolhidas, com exceção do artigo de 2003 selecionado devido à sua relevância. Foi realizada uma pesquisa quanto a fisiopatologia, sintomatologia, diagnóstico, tipos de tratamento e acompanhamento da criança em relação aos riscos da TF.

O método proposto é o dedutivo, porque baseado na consideração de que avaliando racionalmente os subsídios aos quais se tem acesso acerca do tema, é possível elaborar explicações e, finalmente, concluir com uma formulação consequente.

4 ANÁLISE DOS RESULTADOS

A Tetralogia de Fallot é uma das cardiopatias congênitas cianóticas mais comuns em crianças, e se apresenta na forma mais branda, onde tem poucos sintomas, cianose leve (ou até mesmo acianótica), e na forma mais grave, onde a cianose é intensa, há diminuição do peso, taquipneia e até síncope. Todas as referências analisadas concordaram com a definição da doença, onde se descreve que é uma cardiopatia congênita cianótica, que se caracteriza por quatro defeitos cardiocirculatórios, dando origem ao nome “tetralogia”. Os autores consultados também descreveram que os quatro defeitos são, basicamente, a CIV, a dextroposição da aorta, hipertrofia do ventrículo direito e a estenose pulmonar. A gravidade da TF vai depender do grau de obstrução da saída do ventrículo direito, pois quanto maior a obstrução, maior a quantidade de sangue rico em dióxido de carbono irá circular pelo corpo, devido à incapacidade do sangue chegar até as veias pulmonares e realizar a troca gasosa.

Nos artigos e livros consultados encontram-se quase as mesmas manifestações clínicas, sendo elas cianose grave, que geralmente é perioral e de extremidades, dispneia devido à dificuldade de oxigenação da circulação, dificuldade de ganho de peso, pois a criança fica cansada e com falta de ar durante as mamadas, crises de hipóxia, principalmente durante a evacuação e a amamentação. Todos os autores enfatizaram bastante sobre a gravidade das crises de hipóxia, podendo evoluir para o óbito. Nas crianças que não passaram por procedimento cirúrgico logo ao nascer, pode-se apresentar baqueteamento digital, e aderir à posição de cócoras durante a prática de exercícios, pois obtém-se nessa posição uma melhora no quadro de hipóxia. Houve um único autor que escreveu sobre o *pink fallot*¹¹, que é a forma acianótica da tetralogia de fallot.

Para diagnosticar a doença podemos utilizar diversos exames; os exames laboratoriais incluem o hematócrito, hemoglobina e contagem de hemácias. Nos exames de imagem temos o raio x, onde todas as bibliografias destacam que o coração poderá se apresentar com o formato semelhante à de uma bota, assim como relatam também o desvio do eixo QRS no exame de eletrocardiograma. O Ecocardiograma é o exame mais completo para determinar a morfologia da TF¹³, e

avaliar sua gravidade, tal como determinar a conduta durante a cirurgia. Outro exame importante no pré-operatório é a Ressonância magnética, pois, é um importante método para avaliar as artérias pulmonares centrais e colaterais sistêmico-pulmonares¹⁰, com uma técnica diferenciada chamada *spin-eco*. Referente a essa técnica, este foi o único autor que abordou esse método.

O cateterismo cardíaco teve opiniões bem divididas nas referências utilizadas, sendo enfatizado por todos que é um exame eficaz, mostra um “*shunt*” direita-esquerda no ventrículo⁸, e a igualdade de pressões entre os ventrículos em consequência da comunicação que há entre eles, assim como é importante para visualizar com mais precisão as artérias coronárias. Entretanto, alguns autores¹³ descrevem esse procedimento como muito invasivo, indicando-o apenas nos casos onde o ecocardiograma demonstrou totalmente as características da TF.

Todos concordam que a cirurgia de correção definitiva é muito importante, e fundamental para os pacientes que sofrem de TF, pois a estimativa de vida é baixa para aqueles que não passaram pela cirurgia corretiva. Entretanto, foi bastante sugerido que fosse realizado o tratamento paliativo em crianças que não tenham a necessidade de correção definitiva com urgência. As técnicas paliativas comentadas foram: o controle de hemoglobina; administração de medicamentos com ação betabloqueadora, objetivando a diminuição das crises de hipóxia, pois diminuem a obstrução do ventrículo direito; implante de *stent* ou balão na via de saída do ventrículo direito para dilatá-lo; inserção de um *shunt* de *GoreTex* através da artéria subclávia, chegando até a artéria pulmonar ipsilateral, que é a técnica modificada de *shunt Blalock-Taussig*, onde permite o crescimento das artérias pulmonares e melhora no fluxo sanguíneo dos pulmões.

A descrição do procedimento cirúrgico definitivo é semelhante em todas as referências; baseia-se em fechar a comunicação interventricular e ampliar a via de saída do VD. Se houver a hipoplasia do tronco pulmonar e da valva pulmonar, há necessidade de implantar um homoenxerto com a finalidade de proporcionar um fluxo pulmonar apropriado.

Apenas um autor falou sobre o uso da valva transanular na via de saída do ventrículo direito, que tem a função de substituir a valva pulmonar para evitar que a VSVD obstrua novamente. É esperado que o paciente que tem implante de retalho transanular apresente insuficiência pulmonar, que é um sintoma bem tolerado pelos pacientes em geral. Porém, pode ser necessária nova cirurgia posteriormente para a

troca de valva, se surgirem sintomas graves de insuficiência pulmonar ou caso seja observado dilatação do ventrículo direito.

Foi descrito em grande parte dos referenciais consultados que o prognóstico de pacientes com TF que passaram por cirurgia corretiva é muito bom. Com os avanços nas cirurgias e técnicas nos últimos 50 anos, a perspectiva de vida para estes pacientes progrediu muito. As complicações referentes à cirurgia foram descritas sobre derrame pleural no pós-operatório^{10,7}, relacionado com a ventilação mecânica e circulação extracorpórea, sobre pneumonia devido ao tempo de uso de ventilação mecânica que é porta de entrada para microrganismos, e também sobre a insuficiência pulmonar devido ao implante da nova valva na VSVD. Mas ainda assim é extremamente vantajoso o procedimento, onde se comprova na pesquisa⁷ um número de 63,33% de crianças assintomáticas e apresentando bom estado geral um mês após a cirurgia corretiva.

5 DISCUSSÃO

Os resultados da fundamentação teórica e da análise do material obtido nesse estudo sugerem que existe grande unanimidade em relação ao diagnóstico e tratamento entre os especialistas, onde todos compactuam da opinião de que a ecocardiografia é o melhor e mais completo exame de imagem para a TF, e a cirurgia corretiva definitiva o método terapêutico mais eficiente que temos nos dias atuais.

A rápida interpretação dos sintomas, aliada ao diagnóstico correto e análise de cada caso individualmente possibilitará a aplicação do tratamento mais adequado para cada paciente, seja ele paliativo ou cirúrgico, aumentando as chances de sobrevivência do paciente, e lembrando sempre de manter um olhar holístico da criança.

É importante lembrar também, que é uma doença cianótica, onde o recém-nascido terá crises de hipóxia, dificuldade durante as mamadas, pode ter síncope, alterações de consciência, irritabilidade, entre outros sintomas, que devem ser calmamente explicados para os pais ou responsáveis por essa criança, para que estejam preparados para agir no momento certo, e saber o que fazer quando os sintomas aparecerem fora do ambiente hospitalar.

É relevante salientar que apesar de corrigido cirurgicamente essa anomalia, o paciente deve seguir fazendo os acompanhamentos, e orientar que em sinais de insuficiência respiratória, arritmias ou piora do quadro, deve ser levado à emergência imediatamente.

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Com base nas pesquisas realizadas sobre Tetralogia de Fallot, podemos concluir que essa doença é bastante complexa, demonstrando vários defeitos cardíacos. Além dos defeitos que caracteriza a TF, ainda pode ser relacionado com outras cardiopatias congênitas, onde foi comprovado em estudo⁴ de que 75,40% das crianças apresentavam entre 1 e 4 malformações cardíacas. Além de CC, ainda podemos relacionar a TF com a trissomia 21, onde o mesmo estudo demonstrou que existe uma prevalência de 40 a 60% de anomalias cardíacas nessas crianças.

O estudo da tetralogia de Fallot é relevante, devido à incidência de pacientes com esse defeito (correspondem a uma média de 10% das Cardiopatias Congênitas), e podemos dizer que é um desgastante processo de diagnóstico e tratamento, tanto para o RN quanto para a família, que sofre ao ver seu bebê na UTI, sendo primordial conhecer mais sobre a doença e nos prepararmos para atender adequadamente aqueles que chegam até nós.

Podemos concluir que é necessário o acompanhamento médico constante desses pacientes, e o diagnóstico imediato para que as terapêuticas sejam iniciadas o quanto antes. Precisamos atentar para os sinais básicos da tetralogia, que é a cianose, dificuldade de ganhar peso, crises de hipóxia durante as mamadas e durante as evacuações (se for recém-nascido), e insuficiência aos esforços (se a criança for mais velha). Ao perceber tais sintomas, deve-se solicitar brevemente os exames diagnósticos, para confirmar a TF. Os exames que determinarão com maior precisão são: Radiografia de tórax (apresentando imagem do coração em bota), ecocardiografia (exame mais completo, que mostra toda a morfologia do sistema cardiocirculatório da TF), e exames laboratoriais.

Após concluído o diagnóstico, é preciso avaliar qual o melhor método terapêutico para aquele paciente. Caso a obstrução do VD seja grave, e as crises de hipóxia frequentes, é indicada intervenção cirúrgica imediata. Se a obstrução for leve, e houver pouca ou nenhuma cianose, tem-se as alternativas paliativas, como *stent* ou balão implantados na VSVD, medicamentos beta bloqueadores e a técnica modificada de *shunt Blalock-Taussig*. Todas as opções de tratamento paliativo são

para evitar a cirurgia em crianças muito pequenas, escolhendo realizar a cirurgia definitiva posteriormente.

Esperamos que cada vez mais profissionais da área da saúde se informem sobre essa doença e busquem inovações para que nossos pacientes tenham uma estimativa de vida e uma qualidade de vida muito melhores, com um prognóstico mais satisfatório do que temos atualmente.

REFERÊNCIAS

1. Barros LAF. Qualidade de vida em crianças portadoras de cardiopatia congênita. *Rev Bras Qual Vida*. 2016;6(1):3-15.
2. Dutra LS, Ferreira AP. Malformações congênitas em regiões de monocultivo no estado de Minas Gerais, Brasil. *Rev Med Ribeirão Preto*. 2017;50(5):285-96.
3. Miyague NI, et al. Estudo epidemiológico de cardiopatias congênitas na infância e adolescência. Análise em 4.538 casos. *Arq Bras Card*. 2003;80(3):269-73.
4. Belo WA, Oselame GB, Neves EB. Perfil clínico-hospitalar com cardiopatia congênita. *Cad Saúde Colet*. 2016;24(2):216-20.
5. Araújo LA, Reis AT. *Enfermagem na Prática Materno-Neonatal*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2014.
6. Nascimento MNB. Assistência de enfermagem em crianças com tetralogia de fallot. *International Nursing Congress*. 2017;1(1).
7. Costa BO, Marras AB, Furlan MFFM. Evolução Clínica de pacientes após correção total de tetralogia de Fallot em unidade de terapia intensiva cardiológica pediátrica. *Arq Ciências Saúde*. 2016;23(1):42-6.
8. Hay WW, Levin MJ, Sondheimer JM, Deterding RR. *Current: Pediatria (Lange): Diagnóstico e Tratamento*. São Paulo: AMGH; 2012.
9. Stoppa AC, Coelho ED, Souza RG, Secolo MG, Menescal RJL. Tomografia Computadorizada: diagnóstico em portadores de Tetralogia de Fallot. *Rev Saúde*. 2013;14(13):850-70.
10. Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. *Cardiologia e Cirurgia Cardiovascular Pediátrica*. São Paulo: Roca; 2012.
11. Lacerda AA, Silva BRB, Souza Filho AAS. Tetralogia de Fallot: aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos. *Rev Multip Saúde Hosp São Marcos*. 2014;1(1):50-7.
12. Gomes EM. Síndrome do bebê azul “Síndrome também é conhecida como Tetralogia de Fallot”. CMS Professor Edgar Magalhães Gomes, 2013.
13. Lopez FA, Campos Junior D. *Tratado de Pediatria*. São Paulo: Manole; 2010.
14. Figueiredo NM, Machado WC. *Tratado de Cuidados de Enfermagem Médico-Cirúrgico*. São Paulo: Roca; 2012.

15. Picon PX. *Pediatria: Consulta rápida*. Porto Alegre: ArtMed; 2010.
16. Junior Campos D., Burns DR, Lopez FA. *Tratado de Pediatria*. São Paulo: Manole; 2014.
17. Hay W, Levin M, Deterding R, Abzug M. *Current: Pediatria - Diagnóstico e Tratamento*. São Paulo: Lange; 2015.
18. Morais M, Campos SO, Hilário MO. *Pediatria: Diagnóstico e Tratamento*. São Paulo: Manole; 2013.