

TETRALOGIA DE FALLOT: UMA CARDIOPATIA COM FISIOPATOLOGIA E EVOLUÇÃO VARIÁVEIS

TETRALOGY OF FALLOT: A CARDIOPATHY WITH VARIABLE PATHOPHYSIOLOGY AND CLINICAL COURSE

Marta Campos¹, Manuela Rodrigues², Cláudia Moura^{1,3}, Hercília Guimarães^{1,2}

1. Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

2. Serviço de Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João, EPE

3. Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João, EPE

Acta Pediatr Port 2014;45:286-293

ABSTRACT

Introduction: Tetralogy of Fallot is the most common cyanotic congenital heart disease and its wide clinical and anatomical spectrum contributes to the different clinical courses of these children. The aim of this study is to determine the clinical outcome of newborns with tetralogy of Fallot admitted to the Neonatology Department of a level III university hospital.

Methods: The medical records of thirteen neonates admitted to the Neonatology Department with a diagnosis of tetralogy of Fallot between 1 January 2010 and 31 December 2012 were retrospectively reviewed.

Results: Thirteen children were followed for a median of 30 months. Seven (54%) underwent palliative surgery at 14 days of life, three of whom (43%) subsequently underwent corrective surgery at 24 months. Six (46%) underwent primary complete repair at 12.5 months. There were two deaths (15%). The residual lesions were moderate/severe pulmonary regurgitation and right ventricular dilatation in 78% and mild/moderate tricuspid regurgitation in 67% of cases. When evaluated at 21 months, five of the eleven children had weight under the 5th percentile and the main changes were in the motor and language areas.

Conclusions: A staged surgical strategy was adopted in many of the cases studied. Primary complete repair was delayed in newborns with more complex variants of the disease and frequent hypoxic crises. Survival rate at 28 months was 85%. Residual anatomical, body weight and psychomotor changes make continuous and multidisciplinary follow-up of these children essential.

Keywords: Tetralogy of Fallot; Pathophysiology; Clinical Course; Treatment; Surgery; Complications.

RESUMO

Introdução: A tetralogia de Fallot é a cardiopatia congénita cianótica mais frequente e o seu vasto espetro anatomoclínico contribui para as diferentes evoluções destas crianças. O objetivo deste estudo foi conhecer a evolução dos recém-nascidos com tetralogia de Fallot internados no serviço de neonatologia de um hospital universitário de nível III.

Métodos: Foram revistos retrospectivamente os processos clínicos dos 13 recém-nascidos internados no serviço de neonatologia com o diagnóstico de tetralogia de Fallot, entre os dias 1 de janeiro de 2010 e 31 de dezembro de 2012.

Resultados: Treze crianças foram seguidas durante uma mediana de 30 meses. Sete (54%) foram submetidas a cirurgia paliativa com uma mediana de 14 dias de vida, das quais três (43%) realizaram cirurgia corretiva aos 24 meses. Seis (46%) realizaram reparação cirúrgica primária aos 12,5 meses. Ocorreram dois óbitos (15%). As lesões residuais corresponderam a insuficiência pulmonar moderada a grave e dilatação ventricular direita em 78% e insuficiência tricúspide ligeira a moderada em 67% dos casos. Quando avaliadas aos 21 meses, cinco das 11 crianças apresentavam peso inferior ao percentil 5 e evidenciaram alterações principalmente nas áreas

motora e da linguagem.

Conclusões: A estratégia cirúrgica faseada foi adotada em muitos dos casos em estudo. A correção definitiva primária foi mais tardia em recém-nascidos que apresentavam variantes mais complexas da doença e crises hipóxicas frequentes. A taxa de sobrevivência aos 28 meses foi de 85%. As alterações anatómicas residuais, ponderais e psicomotoras, tornam essencial o seguimento contínuo e multidisciplinar destas crianças.

Palavras-chave: Tetralogia de Fallot; Fisiopatologia; Evolução; Tratamento; Cirurgia; Complicações.

INTRODUÇÃO

A tetralogia de Fallot (TF) representa cerca de 5% de todas as cardiopatias congénitas, afetando um em cada 2400 nados vivos¹. A malformação inclui o defeito do septo interventricular, cavalgamento da aorta sobre o septo interventricular, hipertrofia do ventrículo direito e estenose subinfundibular, que pode ainda ter origem valvular, na artéria pulmonar ou nos seus ramos^{2,3}.

Em cerca de 40% dos casos, a TF pode estar associada a outras anomalias cardíacas congénitas, como origens anómalas das artérias coronárias, defeitos adicionais dos septos interventricular e/ou interauricular ou veia

cava superior esquerda persistente. Existem também variantes anatómicas mais complexas, incluindo a atresia ou agenesia da válvula pulmonar, ventrículo direito com dupla câmara de saída ou defeito septal aurículoventricular, que tornam a evolução clínica destas crianças mais desfavorável e interferem com a decisão terapêutica^{2,4}.

A complexidade e a heterogeneidade inerentes a esta cardiopatia podem condicionar vários quadros clínicos, desde o recém-nascido (RN) com cianose grave, dependente do canal arterial para sobreviver, até ao RN assintomático⁵.

O vasto espectro anatomoclínico da TF possibilita a existência de alguma controvérsia relativamente ao momento ideal da sua reparação cirúrgica². Existem, essencialmente, duas estratégias cirúrgicas possíveis. A opção faseada é especialmente utilizada na criança com mau estado geral, baixo peso ao nascer, artérias pulmonares hipoplásicas ou com evidência de crises hipóxicas persistentes^{3,4}. Esta envolve um procedimento paliativo inicial no período neonatal, mais frequentemente através da criação de um *shunt* sistémico-pulmonar^{2,6}, seguido de correção cirúrgica definitiva entre os 6 e 12 meses⁷. Por outro lado, a reparação primária completa mais precoce é realizada em crianças assintomáticas, com bom estado geral e anatomia favorável^{3,8}. Esta minimiza o período de cianose e hipoxemia^{2,3}, permitindo um desenvolvimento orgânico adequado⁷ e promove uma diminuição atempada da sobrecarga de volume e pressão do ventrículo direito, removendo assim o estímulo para a sua hipertrofia e fibrose⁹.

A correção definitiva precoce da TF exige, com maior frequência, a colocação de um enxerto transanelar na junção ventrículo-pulmonar, responsável pelo desenvolvimento posterior de insuficiência pulmonar crónica e propulsiva e, conseqüentemente, um aumento da morbidade enquanto adultos jovens².

Todos os progressos a nível cirúrgico e dos cuidados pós-operatórios permitiram alterar a evolução clínica da TF e alcançar taxas de sobrevivência até à idade adulta de cerca de 90%¹⁰. Além das possíveis alterações estaturo-ponderais e psicomotoras que podem interferir com o desenvolvimento destas crianças¹⁰, poderão surgir complicações, enquanto população adulta, resultantes das alterações anatómicas e eletrofisiológicas residuais, com maior incidência de eventos clínicos adversos, como insuficiência cardíaca, arritmias ou morte súbita^{2,3}. O objetivo deste estudo foi conhecer a evolução clínica dos RN internados no serviço de neonatologia de um hospital universitário de nível III, com o diagnóstico de TF.

MÉTODOS

Foram revistos, retrospectivamente, os processos clínicos dos RN internados no serviço de neonatologia de um hospital universitário de nível III, entre o dia 1 de janeiro de 2010 e 31 de dezembro de 2012, com o diagnóstico de TF (n = 15). Dois deles, diagnosticados no período pré-natal, foram posteriormente excluídos, por não confirmação de TF na avaliação ecocardiográfica pós-natal, sendo que um apresentava atresia pulmonar com septo interventricular intacto e outro estenose pulmonar isolada.

De todos os RN internados no serviço de neonatologia, um serviço de referência para patologia cardíaca da zona norte de Portugal, 1% tiveram o diagnóstico de TF, correspondendo a 7% de toda a patologia cardíaca.

Foram analisados os dados clínicos, cirúrgicos e os resultados ecocardiográficos e/ou do cateterismo cardíaco, durante uma mediana de 30 meses (mínimo 16 - máximo 45 meses). Após a correção cirúrgica da malformação, estas crianças são habitualmente avaliadas em consulta de neonatologia e de cardiologia pediátrica de três em três meses até aos 24 meses. Caso não surjam complicações, o seguimento é realizado posteriormente pelo médico assistente. A avaliação psicomotora é efetuada fundamentalmente em consulta de desenvolvimento, com a periodicidade exigida por cada situação em particular. A avaliação do desenvolvimento ponderal e psicomotor foi realizada neste estudo aos 21 meses.

A análise estatística foi realizada através do programa SPSS versão 21.0. As variáveis contínuas são apresentadas como mediana (mínimo - máximo) e as categóricas são expressas em percentagem.

Este estudo foi aprovado pela Comissão de Ética para a Saúde do hospital.

RESULTADOS

Caracterização da amostra

Dos treze RN em estudo, dez do sexo masculino (77%) e três do sexo feminino (23%), seis (46%) foram diagnosticados no período pré-natal. No cariótipo apenas se verificou a existência de um caso de trissomia 21 e a pesquisa de CATCH22 foi negativa em todas as crianças. Identificaram-se três casos de prematuridade (30, 33 e 36 semanas de gestação), dois com baixo peso ao nascer e um com extremo baixo peso (Tabela 1).

Dois (15%) RN apresentavam anomalias congénitas extracardíacas, um com síndrome polimalformativa com trigonocefalia, agenesia da mão esquerda e laringomálacia e um com criptorquidia esquerda. Não se registaram alterações no cariótipo de ambos.

Tabela 1. Caracterização da amostra (n = 13)

	n (%)
Género	
Masculino	10 (77)
Feminino	3 (23)
Diagnóstico pré-natal de tetralogia de Fallot	6 (46)
Cariótipo	
Normal	12 (92)
47,XY (+21)	1 (8)
CATCH 22	
Negativo	13 (100)
Mediana (mínimo - máximo)	
Antropometria ao nascimento	
Peso (g)	2780 (931 - 3865)
Comprimento (cm)	47,5 (38,5 - 52)
Idade gestacional (semanas)	38 (30 - 39)

cm, centímetros; g, gramas.

Através da avaliação ecocardiográfica inicial e do cateterismo cardíaco de todos os RN, registou-se um cavalgamento mediano da aorta de 45% (25 - 50%), com defeito do septo interventricular não restritivo em 85% dos casos, permitindo a passagem laminar e bidirecional de fluxo. O diâmetro mediano da artéria pulmonar e do anel pulmonar foi de 3,5 mm (1,5 mm - 5,5 mm) e 5,0 mm (0 mm - 8,5 mm), respetivamente. As anomalias cardíacas associadas estão descritas na Tabela 2.

Tabela 2. Recém-nascidos com anomalias cardíacas associadas

Anomalia	n (%)
Válvula pulmonar	
Atrética	1 (8)
Estenótica	7 (54)
Hipoplásica	3 (23)
Estenose aórtica	1 (8)
Insuficiência aórtica moderada	1 (8)
Persistência de veia cava superior esquerda	2 (15)
Anomalias das artérias coronárias	2 (15)
Artérias colaterais aorto-pulmonares	1 (8)

Estratégia terapêutica

Numa avaliação inicial, registou-se uma saturação transcutânea de oxigénio mediana de 83% (73 - 98%). As crises hipóxicas foram registadas em nove (69%) RN, com uma mediana de um episódio (zero - seis episódios) por RN até ao momento da reparação cirúrgica. Todos necessitaram de terapêutica com bloqueador-beta no

período pré-operatório. Cinco (39%) apresentavam circulação dependente do canal arterial, pelo que lhes foi instituída terapêutica com prostaglandina endovenosa durante uma mediana de 14 dias (3 - 17 dias).

Dos 13 RN, sete (54%) foram submetidos paliativamente a construção de *shunt* sistémico-pulmonar, com uma idade mediana de 14 dias de vida (4 - 83 dias). Estes apresentavam uma mediana de três crises hipóxicas (um - seis episódios) e saturações transcutâneas de oxigénio iniciais de 76% (73 - 83%), enquanto as crianças submetidas a correção primária apresentavam zero episódios de crises hipóxicas (zero - dois episódios) e saturações transcutâneas de oxigénio iniciais de 86% (83 - 98%). Foi criado *shunt* do tipo Blalock-Taussig em dois doentes e do tipo Waterston em cinco. Foi também realizado cateterismo cardíaco em duas crianças para dilatar a válvula pulmonar e desobstruir a câmara de saída do ventrículo direito através de angioplastia por balão, embora a natureza muscular da estenose não o tenha permitido. Registaram-se dois (15%) óbitos durante o internamento no serviço de neonatologia após a cirurgia paliativa de colocação do *shunt* sistémico-pulmonar, no contexto de insuficiência cardíaca grave. Numa das crianças, com trissomia 21, defeito restritivo do septo interventricular, válvula pulmonar hipoplásica e insuficiência tricúspide moderada, foi realizado um *shunt* sistémico-pulmonar tipo Blalock-Taussig aos 17 dias de vida. Na outra, com extremo baixo peso ao nascer e com registo de várias crises hipóxicas, realizou-se *shunt* sistémico-pulmonar tipo Waterston aos 63 dias de vida.

Duas crianças, inicialmente submetidas a criação de *shunt* sistémico-pulmonar, não realizaram a correção

cirúrgica definitiva durante o período em estudo (tinham 18 meses na altura da redação deste trabalho), pois apresentavam alterações cardíacas importantes, como atresia da válvula pulmonar, estenose valvular aórtica, persistência da veia cava superior esquerda, defeito restritivo de septo interventricular, hipoplasia grave da árvore pulmonar e artérias colaterais aorto-pulmonares. Numa foi criado um *shunt* sistémico-pulmonar tipo Waterson, aos 4 dias de idade, e na outra do tipo Blalock-Taussig, aos 5 dias de idade. Registaram-se ainda algumas complicações devido à necessidade de criação de um novo *shunt* do tipo Blalock-Taussig, por hipofunção do anterior em ambos os casos, associadas a vários episódios de crises hipóxicas e má evolução estatura-ponderal.

A criança com a síndrome polimalformativa não realizou *shunt* sistémico-pulmonar e a cirurgia corretiva primária foi realizada apenas aos 27 meses de idade, devido à má evolução estatura-ponderal, às frequentes infeções respiratórias registadas e à necessidade de seguimento e de intervenção por outras especialidades médicas. Uma semana mais tarde foi implantado um conduto entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar devido ao desenvolvimento de insuficiência pulmonar e disfunção biventricular graves. Por isso, necessitou de um período de internamento superior, de 26 dias, 11 dos quais na unidade de cuidados intensivos. Durante o seguimento verificou-se a existência de insuficiência pulmonar moderada residual e dilatação do ventrículo direito. Deste modo, dos sete RN submetidos a cirurgia paliativa, apenas três realizaram posteriormente cirurgia reparadora durante o período do estudo, com uma idade mediana de

24 meses (20 - 27 meses). A correção cirúrgica primária foi realizada em seis das 13 crianças (46%) aos 12,5 meses (6 - 27 meses) durante o período em estudo. No momento da cirurgia corretiva, as nove crianças tinham uma idade e um peso medianos de 20 meses (6 - 27 meses) e 9700 gramas (5744 - 11000 gramas), respetivamente.

A cirurgia reparadora completa realizou-se através de ventriculotomia direita, exceto num caso, cuja abordagem foi feita através de ventriculotomia e atriotomia direitas. Em três crianças foi realizada exérese da válvula pulmonar nativa por displasia extensa. Foi implantado enxerto interventricular e transanelar com colocação de monocúspide em posição pulmonar nas nove crianças.

Seguimento

Após a intervenção cirúrgica definitiva, as nove crianças foram seguidas durante dez meses (2 a 37 meses).

As principais complicações registadas durante o internamento pós-operatório foram infeções respiratórias, hemotórax, bloqueio completo do ramo direito decorrente da realização da ventriculotomia, taquicardia juncional ectópica e crises convulsivas (Tabela 3). Após a correção cirúrgica completa não se registaram óbitos. Através da análise dos dados da Tabela 4, verifica-se que, de um modo geral, quando somados os tempos de internamento e ventilação mecânica das duas admissões das crianças com *shunt* primário, estes aproximam-se do grupo submetido a correção primária.

Mais tardiamente, das nove crianças submetidas a cirurgia corretiva, sete (78%) apresentavam insuficiência pulmonar residual moderada a grave e seis (67%) insuficiência tricú-

Tabela 3. Recém-nascidos com complicações durante o internamento

Complicação	n (%)
Infeção respiratória	7 (54)
Bloqueio completo do ramo direito	7 (54)
Convulsões	4 (31)
Taquicardia juncional ectópica	4 (31)
Hemotórax	4 (31)
Insuficiência cardíaca	3 (23)
Quilotórax	3 (23)
Atelectasia pulmonar	2 (15)
Infeção do trato urinário	2 (15)
Outras complicações*	6 (46)

* Outras complicações: bloqueio auriculoventricular 1º grau, pneumotórax, síndrome de dificuldade respiratória do recém-nascido, invaginação intestinal, hematoma subdural e/ou sépsis neonatal.

Tabela 4. Tempo de internamento em unidade de cuidados intensivos pediátricos, tempo sob ventilação mecânica após tratamento cirúrgico e tempo de internamento total

	Estratégia cirúrgica faseada (n = 3) Mediana (mínimo - máximo)		Reparação primária (n = 6) Mediana (mínimo - máximo)
	Shunt	Total	
Tempo internamento UCIP (dias)	5 (4 - 7)	6 (4 - 9)	8,5 (4 - 32)
Tempo ventilação mecânica (dias)	2 (2 - 6)	4 (3 - 6)	7,0 (1 - 20)
Tempo internamento total (dias)	11 (9 - 14)	14 (13 - 16)	15,5 (9 - 38)

UCIP, unidade de cuidados intensivos pediátricos.

Tabela 5. Lesões cardíacas residuais após correção cirúrgica definitiva (n = 9)

	Estratégia cirúrgica faseada (n = 3)	Reparação definitiva primária (n = 6)	TOTAL n (%)
Comunicação interventricular residual	0	3	3 (33)
Insuficiência Pulmonar			
Ligeira	1	1	2 (11)
Moderada	2	2	4 (44)
Grave	0	3	3 (33)
Insuficiência Tricúspide			
Ligeira	2	3	5 (56)
Moderada	0	1	1 (11)
Insuficiência Mitrál	0	1	1 (11)
Insuficiência Aórtica	0	2	2 (22)
Dilatação do ventrículo direito	3	4	7 (78)
FEVE [mediana (mínimo - máximo)]	73 (67 - 80)	70 (62 - 80)	70 (62 - 80)

FEVE, fração ejeção ventrículo esquerdo.

pide ligeira a moderada. Na maioria dos casos, foi evidente dilatação do ventrículo direito pós-operatória (Tabela 5). Três das 11 crianças seguidas neste estudo foram internadas posteriormente devido a infeções respiratórias, com necessidade de antibioterapia. Não se registaram óbitos tardios.

A maioria das crianças, seguidas na consulta externa de cardiologia pediátrica e neonatologia, foi referenciada para outras especialidades, nomeadamente quatro para neurologia e neurocirurgia para reavaliação após os episódios convulsivos no período pós-operatório e no contexto da síndrome polimalformativa, três para nutrição por atraso do desenvolvimento estaturo-ponderal, cinco para a consulta de desenvolvimento e três para a de medicina física e de reabilitação por alterações evidentes do desenvolvimento psicomotor.

No momento da avaliação da evolução ponderal aos 21 meses, cinco das 11 crianças apresentavam peso inferior ao percentil 5, cinco entre os percentis 5 e 25 e uma

entre os percentis 25 e 50. Na mesma altura, o desenvolvimento psicomotor foi avaliado com base na escala de desenvolvimento mental de Ruth Griffiths em cinco das 11 (46%) crianças¹¹. Foram evidentes alterações, principalmente na área motora, em seis das 11 crianças e na área da linguagem em quatro delas.

DISCUSSÃO

Todos os progressos a nível cirúrgico e de cuidados no período pós-operatório permitiram alterar a evolução clínica das crianças com TF, pelo que os resultados após correção precoce desta cardiopatia têm melhorado consideravelmente¹⁰. Neste estudo, registou-se uma taxa de sobrevivência global de 85% aos 28 meses de idade nas crianças com TF.

As diferentes evoluções clínicas e estratégias terapêuticas da TF dependem, essencialmente, do grau e do tipo

de obstrução pulmonar, da existência de outras anomalias ou comorbilidades associadas e da experiência do centro cirúrgico².

Em 54% dos RN foi realizada inicialmente cirurgia paliativa, sendo que, tal como está descrito na literatura^{3,12}, esta opção se baseou no maior número de crises hipóxicas e menores saturações transcutâneas médias de oxigénio iniciais neste grupo de crianças.

Atualmente, existe na maioria dos centros uma tendência para a realização do *shunt* Blalock Taussig, embora, por vezes, o *shunt* central entre a aorta e o tronco arterial pulmonar possa ser uma opção, pois proporciona o fluxo sanguíneo pulmonar adequado em casos de estenose grave ou atresia da válvula pulmonar e evita a distorção ou estenose iatrogénica das artérias pulmonares^{3,13}. De facto, neste estudo, verificou-se uma preferência pelo *shunt* do tipo Waterston em 71% das crianças submetidas a cirurgia paliativa, tendo sido a opção no caso da atresia pulmonar. Além disso, todos os outros apresentavam hipoplasia ou estenoses graves da válvula pulmonar e das artérias pulmonares.

Esta abordagem apresenta várias complicações já documentadas, incluindo estenoses da artéria pulmonar direita, hiperperusão e hipertensão pulmonar, bem como dificuldades para encerrar o *shunt* no momento da correção total¹³. Neste estudo, os dois óbitos foram registados após a construção de *shunt* sistémico-pulmonar, um do tipo Waterston e outro do tipo Blalock-Taussig, por quadros de instabilidade hemodinâmica no contexto de insuficiência cardíaca esquerda grave. Contudo, dada a pequena dimensão da amostra em estudo, estes dados não permitem inferir ou analisar as causas de mortalidade precoce, na medida em que pode resultar de complicações cirúrgicas ou de elevados graus de gravidade da condição cardíaca pré-operatória, inerente a estes casos de TF.

Apesar da taxa de mortalidade operatória global ser atualmente bastante mais reduzida^{12,14}, vários estudos sugeriram uma diminuição da sobrevida e um pior prognóstico das crianças com *shunt* sistémico-pulmonar devido ao desenvolvimento de disfunção ventricular esquerda e displasia da válvula pulmonar^{3,15}. De igual modo, verificou-se a existência de displasia extensa da válvula pulmonar nativa, com necessidade de excisão da mesma durante a correção definitiva nas três crianças previamente tratadas com *shunt*.

A correção cirúrgica desta cardiopatia tem sido precocizada cada vez mais precocemente e vários estudos afirmam que não existe benefício em atrasar a correção total para depois do ano de idade^{3,8}. Os candidatos ideais para a correção total precoce incluem os RN assintomáticos e acianóticos, a variante “cor-de-rosa” da TF,

com bom estado geral e anatomia favorável³.

Neste estudo, em 54% dos RN foi realizada inicialmente cirurgia paliativa e 46% das crianças foram submetidas a cirurgia corretiva primária, realizada aos 13 meses. Deste modo, esta alta taxa de recurso à estratégia terapêutica faseada e o eventual atraso na correção definitiva verificados podem dever-se ao facto de este estudo se limitar à avaliação dos RN internados no serviço de neonatologia de um hospital universitário de nível III. Por se tratar de um serviço de referência para patologia cardíaca da zona norte de Portugal, a amostra engloba variantes fisiopatológicas mais complexas da doença, com crises hipóxicas evidentes e necessidade de internamento no período neonatal.

A maioria das crianças apresenta um período pós-operatório de recuperação não complicado e relativamente benigno^{8,16}. Contudo, sabe-se que a correção cirúrgica tardia da TF pode acarretar potenciais complicações, devido à cianose e hipoxemia prolongadas e à sobrecarga de pressão exercida sobre o ventrículo direito. Estas condicionam degeneração significativa dos cardiomiócitos e formação de fibrose intersticial, implicadas na disfunção miocárdica que daí advém^{4,8}. Muitas destas crianças apresentarão alto risco de morbilidade a longo prazo, com progressão para insuficiência cardíaca direita, aumento do risco de arritmias auriculares ou ventriculares sintomáticas e morte súbita cardíaca^{4,8,16}. Neste estudo, registou-se uma prevalência de 31% de taquicardias juncionais ectópicas no período pós-operatório, mas não se registaram casos de morte súbita cardíaca. Durante a avaliação destas crianças em consultas posteriores de cardiologia pediátrica, estes eventos arrítmicos não se prolongaram.

A utilização de um enxerto transanelar durante a correção definitiva é responsável pelo desenvolvimento posterior de insuficiência pulmonar crónica². Neste estudo, foi implantada uma monocúspide em posição pulmonar em todas as crianças submetidas a cirurgia de reparação, uma vez que esta se revelou útil em vários estudos na prevenção da insuficiência pulmonar no período pós-operatório imediato^{3,14,15,17}. Contudo, não foi demonstrada vantagem a longo prazo pelo que, de facto, a insuficiência pulmonar moderada a grave foi evidente posteriormente em 78% das crianças e todas estas apresentavam dilatação do ventrículo direito associada.

Dado o curto período de seguimento, não se registou a necessidade de substituição cirúrgica da válvula pulmonar. Apesar do momento ideal ainda não estar estabelecido, esta reintervenção é praticamente inevitável para normalizar as dimensões do ventrículo direito, melhorar a contratilidade biventricular, diminuir as arritmias sintomáticas e reverter os sintomas^{16,18}.

O atraso na correção cirúrgica destas crianças pode contribuir também para a deterioração do seu estado nutricional, sendo que a hipoxemia prolongada está implicada no desenvolvimento de anorexia, dificuldades de alimentação e alterações no trato digestivo¹⁹. Apesar de, no momento da avaliação final, 46% crianças apresentarem um peso inferior ao percentil 5, é essencial um seguimento mais prolongado, pois após a cirurgia de correção das cardiopatias congénitas, o período pós-operatório necessário à recuperação do peso pode variar entre três e 12 meses¹⁹. Além disso, as lesões cardíacas e alterações hemodinâmicas residuais devem ser consideradas no crescimento destas crianças.

As crianças com formas graves de patologia cardíaca congénita, como a TF, têm um alto risco de desenvolvimento de alterações psicomotoras, que se podem evidenciar entre o 1 e os 4 anos de idade^{10,20,21}. Neste caso, registaram-se sobretudo atrasos nas áreas motora e da linguagem. Alguns fatores como a hipoxemia crónica, a complexidade do procedimento cirúrgico, a insuficiência cardíaca sequelar, as infeções repetidas, os internamentos recorrentes e as crises convulsivas pós-operatórias, registadas neste estudo em cerca de 33% das crianças, podem estar também associadas a alterações do neurodesenvolvimento²¹. Além disso, o recurso à circulação extracorporeal e a permanência mais prolongada nas unidades de cuidados intensivos das crianças submetidas a correção total precoce demonstrou um risco mais elevado de eventos adversos neurológicos^{2,3}.

Deste modo, devem ser realizadas mais investigações, aumentando o tamanho da amostra e o tempo de seguimento, visto que se torna essencial diagnosticar e tratar precocemente as alterações cardíacas residuais e respetiva repercussão hemodinâmica. É também importante identificar, na infância e idade escolar, possíveis dificuldades de aprendizagem, alterações das capacidades motoras e problemas comportamentais. A criação

de registos multicêntricos referentes a patologias raras como a TF, poderia tornar-se útil no estudo da evolução, complicações, tratamento e prognóstico destas crianças. Os RN em estudo, internados no período neonatal na unidade de cuidados intensivos neonatais, apresentavam variantes fisiopatologicamente mais complexas da TF, com crises hipóxicas frequentes, pelo que a estratégia cirúrgica faseada foi adotada em muitos dos casos e a correção definitiva primária foi realizada mais tardiamente.

Apesar das complicações evidentes durante o período pós-operatório, atualmente a TF apresenta um bom prognóstico, tendo-se registado uma taxa de sobrevivência de 85% aos 28 meses.

As alterações anatómicas residuais verificadas, como a insuficiência pulmonar ou insuficiência tricúspide e a dilatação do ventrículo direito, bem como o atraso do desenvolvimento ponderal e psicomotor, tornam essencial um seguimento contínuo e multidisciplinar destas crianças.

CONFLITOS DE INTERESSE

Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

CORRESPONDÊNCIA

Marta Campos
martagcampos@hotmail.com

Recebido: 01/07/2014

Aceite: 28/09/2014

REFERÊNCIAS

1. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39:1890-1900.
2. Bailliard F, Anderson RH. Tetralogy of Fallot. *Orphanet J Rare Dis* 2009;4:2. <http://dx.doi.org/10.1186/1750-1172-4-2>
3. Duro RP, Moura C, Leite-Moreira A. Anatomophysiological basis of tetralogy of Fallot and its clinical implications. *Rev Port Cardiol* 2010;29:591-630.
4. Sharkey AM, Sharma A. Tetralogy of Fallot: anatomic variants and their impact on surgical management. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth* 2012;16:88-96.
5. Parry AJ, McElhinney DB, Kung GC, Reddy VM, Brook MM, Hanley FL. Elective primary repair of acyanotic tetralogy of Fallot in early infancy: overall outcome and impact on the pulmonary valve. *J Am Coll Cardiol* 2000;36:2279-2283.
6. Starr JP. Tetralogy of fallot: yesterday and today. *World J Surg* 2010;34:658-668.
7. Jonas RA. Early primary repair of tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2009;39-47. <http://dx.doi.org/10.1053/j.pcsu.2009.01.021>
8. Apitz C, Webb GD, Redington AN. Tetralogy of Fallot. *Lancet* 2009;374:1462-1471.
9. Steiner MB, Tang X, Gossett JM, Malik S, Prodhon P. Timing of complete repair of non-ductal-dependent tetralogy of Fallot and short-term postoperative outcomes, a multicenter analysis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014;3:1298-1305.
10. Polat S, Okuyaz C, Hallioglu O, Mert E, Makharoblidze K. Evaluation of growth and neurodevelopment in children with congenital heart disease. *Pediatrics* 2011;53:345-349.
11. Luiz MP, Barnard A, Knoesen MP, Kotras N, Horrocks S, McAlinden P, et al. *Escala de desenvolvimento mental de Griffiths - extensão revista (Revisão de 2006) dos 2 aos 8 anos*. Manual de Administração. Lisboa: Cegoc-Tea 2007.
12. Lee CH, Kwak JG, Lee C. Primary repair of symptomatic neonates with tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia. *Korean J Pediatr* 2014;57:19-25.
13. Hovis IW, Sutton NJ, Pass RH. Intervening for RPA stenosis following Waterston shunt: Importance of anatomical definition of the coronary arteries. *Catheter Cardiovasc Interv* 2014;83:591-594.
14. Kim H, Sung SC, Kim SH, Chang YH, Lee HD, Park JA, 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;17:956-962.
15. Amorim S, Cruz C, Macedo F, Bastos PT, Goncalves FR. Tetralogy of Fallot: prognostic factors after surgical repair. *Rev Port Cardiol* 2005;24:845-855.
16. Cheung MM, Konstantinov IE, Redington AN. Late complications of repair of tetralogy of Fallot and indications for pulmonary valve replacement. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2005;17:155-159.
17. Sarris GE, Comas JV, Tobota Z, Maruszewski B. Results of reparative surgery for tetralogy of Fallot: data from the European Association for Cardio-Thoracic Surgery Congenital Database. *Eur J Cardiothorac Surg* 2012;42:766-774.
18. Lindsey CW, Parks WJ, Kogon BE, Sallee D, Mahle WT. Pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair in preadolescent patients. *Ann Thorac Surg* 2010;89:147-151.
19. Carmona F, Hatanaka LS, Barbieri MA, Bettiol H, Toffano RB, Monteiro JP, et al. Catch-up growth in children after repair of Tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 2012;22:507-513.
20. Snookes SH, Gunn JK, Eldridge BJ, Donath SM, Hunt RW, Galea MP, et al. A systematic review of motor and cognitive outcomes after early surgery for congenital heart disease. *Pediatrics* 2010;125:818-827.
21. Massaro AN, El-Dib M, Glass P, Aly H. Factors associated with adverse neurodevelopmental outcomes in infants with congenital heart disease. *Brain Dev* 2008;30:437-446.