

Tratamento cirúrgico da tetralogia de Fallot no adulto

Carlos R. MORAES*, Jorge V. RODRIGUES*, Cláudio A. GOMES*, Euclides A. TENÓRIO**, Fernando MORAES Neto*, Cleusa L. SANTOS*, Sandra S. MATTOS**, Ivan L. CAVALCANTI**

RBCCV 44205-135

MORAES, C. R.; RODRIGUES, J. V.; GOMES, C. A.; TENÓRIO, E. A.; MORAES NETO, F.; SANTOS, C. L.; MATTOS, S. S.; CAVALCANTI, I. L. — Tratamento cirúrgico da tetralogia de Fallot no adulto. *Rev. Bras. Cir. Cardiovasc.*, 6(2): 80-84, 1991.

RESUMO: Vinte e nove pacientes com tetralogia de Fallot, cujas idades variaram de 16 a 43 anos (média: 21 anos), foram submetidos à correção total. Somente dois (6,8%) tinham uma operação de Blalock-Taussig prévia. A técnica clássica de correção intracardíaca foi usada em todos os casos. Em 13,7% (4 casos) dos pacientes foi necessário reconstruir a via de saída do ventrículo direito. Houve quatro (13,75) óbitos operatórios. Todas as mortes ocorreram no início da experiência (1967-1977), quando oxigenadores descartáveis e proteção miocárdica não foram usados. O seguimento dos sobreviventes foi de 1.560 pacientes-meses (média: 62 meses). Houve uma morte tardia de causa não cardíaca. Exceto em dois doentes, a evolução clínica foi boa. Dois pacientes foram reoperados com sucesso para correção de defeitos residuais, 11 anos e seis meses, respectivamente, após a operação inicial. Acredita-se que a idade avançada não é contra-indicação para correção total da tetralogia de Fallot, sobretudo porque os portadores desta anomalia que sobrevivem à idade adulta, geralmente apresentam anatomia favorável.

DESCRITORES: tetrade de Fallot, cirurgia.

INTRODUÇÃO

Atualmente, é raro, nos países desenvolvidos, pacientes com cardiopatia congênita alcançarem a vida adulta sem serem submetidos à cirurgia corretiva. Em nosso meio, porém, comumente nos deparamos com adultos portadores de anomalias cardíacas cujas famílias recusaram a cirurgia numa fase mais precoce da vida, ou que simplesmente não tiveram médicos apropriados. Este grupo de doentes apresenta riscos e problemas adicionais à correção cirúrgica, especialmente quando fibrose miocárdica e/ou alterações pulmonares irreversíveis estão presentes. No grupo das cardiopatias congênitas cianóticas, a tetralogia de Fallot é mais frequentemente encontrada no adulto. É comum especular-se que a mortalidade e a morbidade da correção total da tetra-

logia de Fallot na idade adulta são elevadas, mas poucas publicações têm explorado este tema. O presente trabalho relata nossa experiência com a cirurgia da tetralogia de Fallot em 29 pacientes adultos.

CASUÍSTICA E MÉTODOS

No período compreendido entre junho de 1967 e outubro de 1990, 29 pacientes cianóticos, cujas idades variaram de 16 a 43 anos (Tabela 1), foram submetidos à correção intracardíaca da tetralogia de Fallot. Dezoito eram do sexo feminino e 11, do masculino. Apenas dois (6,8%) pacientes tinham sido submetidos previamente a uma operação paliativa (operação de Blalock-Taussig).

Trabalho realizado no Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco e no Instituto do Coração de Pernambuco, Real Hospital Português, Recife, PE, Brasil.

Apresentado ao 18º Congresso Nacional de Cirurgia Cardíaca. Rio de Janeiro, RJ, 5 e 6 de abril, 1991.

* Do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco.

** Do Instituto do Coração de Pernambuco.

Endereço para separatas: Carlos R. Moraes. Real Hospital Português. Av. Portugal, 163. 50010 Recife, PE, Brasil.

TABELA 1
DISTRIBUIÇÃO DAS IDADES

Idade (anos)	Nº Casos
16 — 19	16
20 — 24	7
25 — 29	3
30 — 34	2
35 — 43	1
	<hr/> 29

Todos exibiam acentuada hipoxemia, e o diagnóstico anatômico correto foi obtido através de completo estudo clínico e angiocardiógráfico. A técnica padrão de correção intracardiaca visando à restauração anatômica e hemodinâmica foi realizada em todos os casos através de esternotomia mediana e circulação extracorpórea convencional. O tempo de perfusão variou de 35 a 155 minutos (média, 74,7 minutos). Na grande maioria dos doentes (25 casos), realizou-se ventriculotomia direita transversa, através da qual se obteve a desobstrução da via de saída do ventrículo direito e o fechamento da comunicação interventricular. Nos outros quatro pacientes, procedeu-se à ventriculotomia longitudinal, sendo necessária a ampliação com enxerto da via de saída do ventrículo direito que, em um deles, incluiu o alargamento do anel pulmonar. Sendo essa experiência vivida num período de 23 anos, durante o qual ocorreram modificações nas técnicas de perfusão e de proteção miocárdica, foi possível identificar dois grupos de doentes. Num deles (Grupo I), incluem-se 15 pacientes operados entre 1967 e 1977 e nos quais se utilizou oxigenador de bolhas não descartável, perfusão normotérmica e desclameamento intermitente da aorta a cada 15 minutos.

Num outro grupo (Grupo II), estão 14 doentes operados a partir de 1978 e nos quais se empregou oxigenador de bolhas descartável, perfusão com hipotermia sistêmica a 24°C e proteção miocárdica através da infusão de solução cardioplégica gelada na raiz da aorta e hipotermia tópica do coração.

RESULTADOS

Morfologia

A estenose infundibular era de grau moderado em cinco, severo em 23 e extremo em um. Em 16 casos, havia hipertrofia difusa do septo infundibular no plano frontal, ao passo que, nos outros 13, a obstrução se fazia no plano transversal (*ostium infundibuli*) com a formação de uma característica terceira câmara. Quinze doentes exibiam estenose valvar e um apresentava importante hipoplasia do anel pulmonar. A comunicação interventricular, sempre de grande tamanho, era subaórtica e

do tipo perimembranoso em todos os casos. Acentuada dextroposição da aorta e, sobretudo, maciça hipertrofia ventricular direita também foram achados uniformes em todos os pacientes.

Mortalidade

Quatro (13,7%) pacientes faleceram no período de internação hospitalar, em decorrência de lesão cerebral (três casos) e coagulopatia (um caso). Esses óbitos não puderam ser correlacionados com idade mais avançada, tempo de perfusão mais prolongado ou anatomia desfavorável. Observou-se apenas que todos eles ocorreram no grupo de 15 pacientes operados entre 1967 e 1977, nos quais se utilizou oxigenador de bolhas não descartável, perfusão normotérmica e nenhum método especial de proteção miocárdica, exceto o desclameamento da aorta a cada 15 minutos (Grupo I). Nos 14 pacientes operados a partir de 1978 (Grupo II), não houve óbitos.

Morbidade

Além dos quatro pacientes que faleceram, cinco outros exibiram complicações pós-operatórias significativas, mas não fatais (Tabela 2). Ressalta-se que a coagulopatia foi a complicação mais freqüente.

Resultados Tardios

O seguimento dos 25 sobreviventes foi de 1.560 pacientes-meses (média, 62 meses). Ocorreu apenas um óbito tardio após 10 anos da operação, de causa não cardíaca (acidente automobilístico). Exceto em dois pacientes, a evolução clínica foi satisfatória, notando-se desaparecimento completo da cianose e boa capacidade funcional. Os dois citados doentes que tiveram má evolução clínica, foram investigados hemodinamicamente e reoperados com sucesso 11 anos e seis meses, respectivamente, após a correção inicial. Um deles exibiu estenose infundibular residual, reabertura da comunicação interventricular e aneurisma da via de saída do ventrículo

TABELA 2
MORBIDADE

Tipo de complicação	Nº Casos
Coagulopatia	3
Mediastinite	2
Tamponamento cardíaco	1
Síndrome de baixo débito	1
Insuficiência renal aguda	1
Infecção de ferida	1
	<hr/> 9

direito. O outro apresentava recidiva da comunicação interventricular.

DISCUSSÃO

A história natural da tetralogia de Fallot, delineada em estudo feito na Dinamarca⁶ e em análise estatística de todos os casos clínicos e de necropsia publicados², mostra que, sem cirurgia prévia, a sobrevida acima de 16 anos é esperada em aproximadamente 13% dos casos, acima dos 30 anos, em 8%, e após a quarta década em apenas 3% dos pacientes. De acordo com esses mesmos estudos, a expectativa de vida de pacientes com tetralogia de Fallot e atresia pulmonar é ainda mais curta.

O tratamento cirúrgico da tetralogia de Fallot é, no presente, indicado, em todos os casos, nos primeiros meses ou anos de vida, uma vez que aproximadamente metade dos portadores dessa má formação morre nos dois primeiros anos². Sendo assim, é muito raro, atualmente, nos centros desenvolvidos, a correção total da tetralogia de Fallot após os 10 anos de idade. Em nosso meio, por razões de ordem sócio-econômica, às vezes nos deparamos com pacientes adultos portadores de tetralogia de Fallot. Geralmente se especula que esse subgrupo de doentes tem um risco cirúrgico elevado devido a alterações decorrentes de prolongada hipoxemia, tais como: fibrose miocárdica, trombozes pulmonares, formação de intensa circulação colateral e alterações hematológicas.

A experiência de alguns centros^{1,5} a que ora relatamos não corrobora essa expectativa e parece sugerir que a idade adulta não contribui para um risco muito maior do que o habitual na correção total da tetralogia de Fallot. BEACH *et alii*¹ observaram apenas quatro (6,25%) óbitos entre 64 doentes, que sofreram cirurgia com mais de 15 anos de idade. HU *et alii*⁵ descreveram

30 casos de tetralogia de Fallot operados entre os 40 e 60 anos de idade, com apenas uma (3,3%) morte. Os quatro óbitos de nossa série ocorreram entre os pacientes operados com antigos sistemas de perfusão. Nessa época, havia uma incidência maior de hemólise, alterações pulmonares e complicações cerebrais. Trabalhos dessa mesma fase da evolução da cirurgia cardíaca também relataram elevada mortalidade da correção total da tetralogia de Fallot no adulto^{3,4}. Contudo, a análise das causas de óbito em nossos quatro doentes (lesão cerebral e coagulopatia) e a elevada morbidade observada no início de nossa experiência sugerem que a falta de adequado suporte intra e pós-operatório foi o fator mais relevante dos maus resultados iniciais, visto não terem ocorrido óbitos a partir de 1978.

A análise da morfologia evidenciada nos 29 casos dessa série mostrou, quase sempre, uma anatomia favorável, o que, certamente, lhes possibilitou viver até a fase adulta. Todos tinham tronco e artérias-pulmonares bem desenvolvidos e, apenas um caso, observou-se hipoplasia do anel. A severidade da obstrução infundibular exibida por todos tinha, provavelmente, um componente adquirido muito importante. Estes achados facilitaram a correção cirúrgica, uma vez que a ampliação da via de saída do ventrículo direito foi necessária num pequeno percentual (13,7%) de casos, fato também relatado por BEACH *et alii*¹ e HU *et alii*⁵.

A sobrevivência tardia e a qualidade de vida de pacientes adultos submetidos à correção total da tetralogia de Fallot são bastante favoráveis e significativamente melhores do que as dos casos não tratados⁵. O resultado clínico de todos os sobreviventes de nossa série foi muito bom, com desaparecimento completo da cianose e boa capacidade funcional. Essa experiência, portanto, demonstra que a correção total da tetralogia de Fallot no adulto pode, atualmente, ser realizada com baixa mortalidade e morbidade e com resultados tardios gratificantes.

RBCCV 44205-135

MORAES, C. R.; RODRIGUES, J. V.; GOMES, C. A.; TENÓRIO, E. A.; MORAES NETO, F.; SANTOS, C. L.; MATTOS, S. S.; CAVALCANTI, I. L. — Surgical treatment of tetralogy of Fallot in the adult. *Rev. Bras. Cir. Cardiovasc.*, 6(2): 80-84, 1991.

ABSTRACT: Twenty-nine cyanotic patients with tetralogy of Fallot ranging in age from 16 to 43 years (mean, 21 yrs) have undergone total correction. Only two (6.8%) patients had previous Blalock-Taussig shunt. The established intracardiac technique for total repair was used throughout. In four (13.75) patients, reconstruction of the pulmonary outflow tract was required. The hospital mortality was 13.7% (4 of 29 patients). All deaths occurred in the beginning of the experience (1967-1977), when disposable oxygenators and myocardial protection were not used. The follow-up for the surviving patients was 1560 patient-months (mean, 62 months). There was one late death, not cardiac related. All but two survivors had good clinical results. These two patients were successfully reoperated for correction of residual defects at six months and 11 years after the initial procedure, respectively. We believe that advanced age is not a contraindication for total repair of tetralogy of Fallot since patients with this anomaly surviving to adulthood usually show favourable morphology.

DESCRIPTORS: tetralogy of Fallot, surgery.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 BEACH Jr., P. M.; BOWMAN Jr., F. O.; KAISER, G. A.; MALM, J. M. — Total correction of tetralogy of Fallot in adolescents and adults. *Circulation*, 43: (Supl. 1): 37-43, 1971.
- 2 BERTRANOU, E. G.; BLACKSTONE, E. H.; HAZELRIG, J. B.; TURNER, M. E.; KIRKLIN, J. W. — Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. *Am. J. Cardiol.*, 42: 458-466, 1978.
- 3 COLES, J. C.; GERGELY, N. E.; BOTTIGLIERO, J. B. — Congenital heart disease in the adult. *Arch. Surg.*, 89: 130-133, 1964.
- 4 GERBODE, F.; KERTH, W. J.; SABAR, E. F.; SELZER, A.; OSBORN, J. J. — The operative treatment of congenital heart lesions in adults. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 48: 601-603, 1964.
- 5 HU, D. C. K.; SEWARD, J. B.; PUGA, F. J.; FUSTER, V.; TAJIK, A. J. — Total correction of tetralogy of Fallot at age 40 and older: long-term follow-up. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 5: 40-44, 1985.
- 6 RYGG, I. H.; OLESEN, K.; BOESEN, I. — The life history of tetralogy of Fallot. *Dan. Med. Bull.*, 18: (Supl. 2): 25-30, 1971.

Discussão

PROF. E. J. ZERBINI
São Paulo, SP

Em primeiro lugar, desejo cumprimentar o Professor Carlos Roberto Moraes e colaboradores pela importância e oportunidade deste trabalho. No segundo grupo de 14 pacientes, com idades entre 16 e 43 anos, operados a partir de 1978, com melhor experiência, com perfusão hipotérmica e melhor proteção miocárdica, não houve mortalidade e os autores observaram menos complicações não fatais. Outro pormenor que deve ser elogiado é o seguimento tardio de todos os pacientes, difícil no nosso meio. Em segundo lugar, os autores demonstram que o paciente adulto e idoso com tetralogia de Fallot apresenta morfologia mais favorável, que permitiu sua sobrevida. Treze pacientes (na série de 29) apresentavam obstrução no plano transversal (óstio infundibular), de fácil ressecção, com formação de terceira câmara; somente 15 doentes exibiam estenose valvar e somente um apresentava hipoplasia do anel pulmonar. Em terceiro lugar, gostaria de mencionar os resultados tardios. Vinte e cinco sobreviventes foram seguidos por 1560 pacientes-meses (média 62 meses). Houve um óbito tardio por acidente automobilístico e duas reoperações com sucesso, por estenose infundibular residual e reabertura da comunicação interventricular. Os demais pacientes estão assintomáticos. Vários estudos demonstraram que

mesmo pacientes assintomáticos após a correção cirúrgica da tetralogia de Fallot apresentam significativas e severas alterações da função dos ventrículos com repercussão hemodinâmica. Os autores chamam a atenção para a presença de fibrose miocárdica e alterações pulmonares irreversíveis no adulto e idoso, lesões que se iniciam nos primeiros meses de vida e se agravam com a evolução. Rachel Snitowsky demonstrou que a diminuição da contratilidade miocárdica está "relacionada à alteração intrínseca da fibra cardíaca". Borow, Castañeda e colaboradores mostraram que, após a correção cirúrgica, a função do ventrículo esquerdo é normal em repouso, mas que alterações da função do ventrículo esquerdo são observadas durante o exercício, quando a correção cirúrgica foi realizada em pacientes com mais de dois anos de idade. Em quarto lugar, gostaria de sugerir ao professor Carlos Moraes, a partir de sua experiência atual, o estudo de um terceiro grupo de pacientes adultos, submetidos à correção por via atrial, que apresenta as seguintes vantagens: 1) o procedimento é realizável na maior parte dos pacientes porque a morfologia é favorável no adulto; 2) evita a ventriculotomia ou a ampliação da via de saída do ventrículo direito por próteses, que podem causar arritmias e interferem na função do ventrículo; 3) permite a possível preservação da musculatura da via de saída do ventrículo direito, pois as exageradas ressecções musculares podem repercutir na futura alteração funcional; 4) mesmo quando é necessária a ampliação do anel pulmonar e da parte mais distal da via de saída do ventrículo direito, a ventriculotomia é de mínima proporção quando se emprega a via atrial; 5) é possível que o estudo da função dos ventrículos em exercício no seguimento tardio dos pacientes comprove a vantagem da correção por via atrial nos adultos. É mais uma proteção intra-operatória que oferece menor agressão ao miocárdio já tão alterado. Muito obrigado.

DR. CID NOGUEIRA
Brasília, DF

Inicialmente, desejo agradecer à Ilustra Comissão Organizadora do 18º Congresso Nacional de Cirurgia Cardíaca a deferência ao convidar-me para comentar oficialmente o excelente trabalho **Tratamento Cirúrgico da tetralogia de Fallot no adulto**, apresentado pelo Prof. Carlos Roberto Moraes e seus colaboradores. Meu interesse na cirurgia corretiva da tetralogia de Fallot data dos tempos de residência médica; na década de 50. Em 1961, publicávamos os primeiros resultados da cirurgia para correção total desta malformação, numa série de 50 casos, operados consecutivamente, onde se incluíam pacientes adolescentes e adultos. Nos trinta anos decorridos desde então, muitos foram os progressos alcançados pela cirurgia cardíaca. Nos países desenvolvidos, esses progressos fizeram com que, atualmente, pacientes com cardiopatias congênitas, raramente atin-

jam a adolescência ou a idade adulta sem serem submetidos à cirurgia corretiva. Estudos realizados sobre a evolução natural da tetralogia de Fallot, demonstram que apenas 11% desses pacientes atingem os 20 anos de idade. A mortalidade é bastante alta (36%) no primeiro ano de vida, diminuindo gradualmente até os 10 anos de idade, quando então se estabiliza, passando a apresentar uma taxa anual constante em torno de 6,4%. Em decorrência desse fato, apenas 11% dos pacientes com tetralogia de Fallot estarão vivos aos 20 anos, 6% aos 30 e 3% aos 40 anos. Atualmente, em consequência da evolução natural da doença e da maciça ocorrência do tratamento cirúrgico curativo precoce, nos países desenvolvidos raros são os centros especializados que apresentam séries estatisticamente consideráveis de pacientes operados na adolescência e na idade adulta. Somente os centros de referência, que atendem aos pacientes procedentes de áreas sócio-economicamente subdesenvolvidas, acumulam experiência com a cirurgia da tetralogia de Fallot no adulto. Este é o primeiro ponto a ser destacado na importância do trabalho aqui apresentado pelo grupo do Recife. Note-se ainda que, dos 29 pacientes operados entre os 16 e os 43 anos de idade (média 21 anos) somente dois haviam sido submetidos anteriormente a cirurgias paliativas (Blalock-Taussig). Os vinte e sete pacientes restantes cumpriram o doloroso calvário da evolução natural da doença. Esta série, apresentada pelo Prof. Carlos R. Moraes é diferente da que constitui o trabalho de Beach, do Columbia Presbyterian Medical Center de New York, onde dos 64 pacientes submetidos à correção total da tetralogia de Fallot, a partir dos 15 anos de idade, 56 haviam sido submetidos a cirurgias paliativas prévias; que certamente alteraram a sua evolução natural para melhor e criaram melhores condições clínicas para o momento da cirurgia corretiva. Menos anoxia, menores alterações sangüíneas; menor sangramento pós-operatórios, menor morbidade e mortalidade relacionadas às discrasias sangüíneas. Ao publicar sua obra "The tetralogy of Fallot from a surgical viewpoint", em 1970, Kirklin já havia estabelecido os fundamentos básicos da correção total dessa cardiopatia congênita cianótica. O grupo do Recife, ao adotar a técnica cirúrgica por ele desenvolvida, reproduzindo-a com perfeição, foi capaz de realizar, em todos os casos, a correção eficaz da malformação. As melhorias introduzidas na perfusão e na proteção miocárdica fizeram com que a mortalidade e a morbidade observadas no grupo I da série baixassem a zero no grupo II; operado a partir de 1978, beneficiando-se da melhor perfusão oferecida pelos oxigenadores descartáveis, da perfusão com hipotermia sistêmica a 24°C e da proteção miocárdica através da infusão coronária de solução cardioplégica gelada e da hipotermia tópica do coração. Foi o apoio eficaz desses métodos de suporte, associados a uma técnica eficaz perfeitamente aplicada na correção total da tetr

logia de Fallot, que permitiu ao Prof. Carlos R. Moraes e seus colaboradores alcançarem o grau de excelência observado no grupo II desta série. Certamente o uso da cardioplegia contribuiu para que se pudesse realizar com aprimoramento de detalhe técnico o fechamento da CIV evitando lesões do sistema de condução atrioventricular que sempre influem desfavoravelmente nos resultados. É bom lembrar que o destino dos pacientes submetidos à correção total da tetralogia de Fallot se decide no ato operatório. A melhor avaliação pré-operatória e a melhor rotina pós-operatória não constituem substitutivo para uma operação eficaz. A evolução tardia dos 25 pacientes que receberam alta hospitalar evidencia o bom resultado alcançado. O único óbito observado foi uma fatalidade (acidente automobilístico) e não altera os bons resultados a longo prazo. É evidente que a cirurgia corretiva da tetralogia de Fallot, praticada no paciente adolescente ou adulto, melhora consideravelmente sua qualidade de vida, permite sua recuperação funcional e prolonga sua vida. Uma série de 22 pacientes com tetralogia de Fallot, adolescentes e adultos com idades entre 16 e 58 anos, foram operados pessoalmente por mim, no período de abril de 1971 a outubro de 1984, no Hospital dos Servidores do Estado e no Rio-Cór (Rio de Janeiro) e no Hospital das Forças Armadas, em Brasília. Os princípios técnicos usados na cirurgia foram semelhantes aos empregados pelo grupo do Recife. A mortalidade hospitalar foi de 9,09% e a evolução pós-operatória tardia foi extremamente gratificante em 19 pacientes. Uma paciente, operada aos 42 anos de idade, evoluiu inicialmente bem, mas veio a falecer em franca insuficiência cardíaca no 5º ano de pós-operatório. Uma avaliação hemodinâmica e angiocardiográfica realizada oito meses antes do óbito demonstrou que a correção estava completa mas que a paciente desenvolvera hipertensão pulmonar severa. Cumprimento o Prof. Carlos Moraes e seus colaboradores pelo magnífico trabalho e me congratulo com o auditório por haverem tido a oportunidade e o privilégio de assistir à sua brilhante apresentação. Muito obrigado.

DR MORAES
(Encerrando)

Agradeço ao Dr. Cid Nogueira, pelo comentário, que veio enriquecer a apresentação deste trabalho. Com relação ao prof. Zerbini, obrigado pelas palavras elogiosas e, respondendo à sua única pergunta formulada, temos experiência com a correção da tetralogia de Fallot por via atrial em crianças pequenas, nas quais o componente infundibular não é tão acentuado quanto no adulto. Meus agradecimentos à Comissão Organizadora, pela oportunidade desta nossa participação.