

Cardiopatía congênita na infância: tetralogia de Fallot: revisão de literatura

Heloisa Pepis da Silva¹, Ionaly Judith Faria Garcia¹, Karina Moreira Veiga^{1*}, Cesar Antônio Franco Marinho¹

¹Departamento de Medicina, Centro Universitário de Adamantina (UniFAI), Adamantina, SP, Brasil.

*Autor correspondente: 77218@fai.com.br

Resumo

Introdução: As cardiopatias congênitas podem ser classificadas em cianóticas e acianóticas. Entre as cianóticas, destaca-se a tetralogia de Fallot, caracterizada por quatro alterações cardíacas: comunicação interventricular, cavalgamento da aorta, bloqueio de saída do ventrículo direito com consequente hipertrofia ventricular direita. Essa patologia acarreta alterações no fluxo sanguíneo, sendo manifestado por cianose de vários graus, dependente da obstrução na saída do ventrículo direito. **Objetivo:** coletar as informações existentes sobre tetralogia de Fallot através de uma revisão de literatura nos últimos cinco anos. **Metodologia:** foi realizada uma revisão de literatura que consistiu na busca relacionada ao tema da pesquisa na base de informações médicas (UpToDate) e na biblioteca eletrônica científica *online* (SciELO). Foram escolhidos trabalhos publicados nos últimos cinco anos nas línguas inglesa e portuguesa. A partir das buscas, foram encontrados quinze artigos que abordavam o tema proposto. **Conclusão:** O manejo da Tetralogia de Fallot depende de uma intervenção cirúrgica, paliativa ou definitiva, antes do primeiro ano de vida para obter um bom prognóstico.

Palavras-Chave: Cardiopatía congênita; Tetralogia de Fallot; Blalock-Taussig shunt

Introdução

As cardiopatias congênitas (CC) são alterações no funcionamento ou na estrutura do aparelho cardiocirculatório presentes desde o nascimento. O período do surgimento e a evolução dos sintomas dependem de vários fatores, incluindo a natureza e a gravidade do defeito anatômico apresentado.

As malformações cardíacas congênitas estão entre as principais causas de morte nos primeiros anos de vida, destacando-se as malformações mais frequentes e de maior morbimortalidade. Segundo o Sistema de Informação de Mortalidade (SIM), a taxa de mortalidade específica relacionada à cardiopatía congênita no Brasil é 107 mortes para cada 100 mil nascidos vivos, o que corresponde a 8,0% da mortalidade infantil (ROSA *et al.*, 2019).

A etiopatogenia das malformações cardíacas pode ser isolada ou multifatorial. Entre elas estão o uso medicamentos e teratogênicos tais como anticonvulsivantes e antidepressivos durante a gestação. Além disso, consumo de drogas ilícitas ou álcool durante a gravidez; infecção viral materna (um dos principais vírus, gênero *Rubivirus*, família *Togaviridae*, é causador da Rubéola); e alterações genéticas ou cromossômicas, tais como trissomia do 21 (síndrome de Down), trissomias dos cromossomos 18 e 13 e monossomia do X (síndrome de Turner) estão associadas a cardiopatias congênitas.

Porém, tais anomalias representam só 5-6% dos pacientes com cardiopatias congênitas.

As anomalias cardíacas congênitas podem ser classificadas em cianóticas e acianóticas. Entre as cardiopatias cianóticas estão: tetralogia de Fallot (TOF), atresia tricúspide, transposição das grandes artérias, defeitos do septo atrioventricular (DSAV) e anomalia de Ebstein, caracterizadas pela coloração azulada na pele e nas mucosas dos indivíduos.

Entre as cardiopatias acianóticas estão comunicação interventricular (CIV), comunicação interatrial (CIA), persistência do canal arterial (PCA) e coartação da aorta (CoAo), que cursam com fluxo aumentado na circulação pulmonar, tendo astenia e episódios de pneumonia de repetição (WEBB *et al.*, 2021) como principais sintomas.

É de suma importância que o diagnóstico de tais malformações seja realizado ainda na vida pré-natal, para que seja possível traçar um planejamento e tomar medidas terapêuticas eficazes para melhorar o prognóstico dos indivíduos. O exame clínico é de suma importância quando há suspeita clínica de cardiopatias tais como sopro cardíaco, cianose, taquipneia e arritmia cardíaca. A oximetria de pulso arterial é um método de triagem com elevada sensibilidade e especificidade para detecção precoce das cardiopatias (SPENCER. F., 2020).

Outro exame de suma importância é o ecocardiograma, que permite verificar a pressão pulmonar e avaliar a função ventricular. A Academia Americana de Pediatria recomenda sua realização em caso de sopro cardíaco auscultado em criança menor de dois anos de idade (NEUMAYER *et al.*, 2019).

Entre as cardiopatias congênitas cianóticas, a tetralogia de Fallot é aquela que apresenta maior prevalência, representando cerca de 10% dos casos de alterações cardíacas congênitas. Ela consiste em uma malformação caracterizada por quatro alterações: comunicação interventricular, dextroposição da artéria aorta, hipertrofia de ventrículo direito e bloqueio na saída do ventrículo direito.

A etiologia da tetralogia de Fallot é multifatorial. Em geral, ela ocorre esporadicamente não associada a outras anomalias, mas 15,0% das ocorrências estão correlacionadas às síndromes, sendo as síndromes de Down, de Alagille e DiGeorge e as velocardiofaciais as mais comuns. A gravidade da patologia depende do grau de obstrução da via de saída do ventrículo direito, resultando em variação nos níveis de saturação, que requerem intervenção no primeiro ano de vida (CHAMIÉ. F., 2021).

O quadro clínico pode apresentar desde casos assintomáticos até cianoses profundas. Recém nascidos com baixo grau de obstrução são inicialmente assintomáticos podendo cursar nas primeiras 4-6 semanas com insuficiência cardíaca e hipercirculação pulmonar. Por outro lado, neonatos com obstruções graves manifestam hipercianose resultante da mudança no padrão dos fluxos sanguíneo e sistêmico (OLIVEIRA *et al.*, 2021).

De acordo com Barreira (2017), o diagnóstico pode ser realizado tanto no período pré-natal como após o nascimento. O diagnóstico precoce é de extrema relevância para o bom prognóstico do caso, mas a tetralogia de Fallot apresenta uma das menores taxas de diagnóstico pré-natal (32-47%).

No período pré-natal, é possível fazer o diagnóstico por meio de ecocardiografia fetal, que deve ser realizada entre 18 e 22 semanas de gestação em qualquer grávida com risco elevado de cardiopatia congênita. No período pós-natal, os exames usados após suspeita na realização da triagem neonatal são os seguintes: raios X de tórax, eletrocardiograma e cateterismo.

A maior parte dos recém-nascidos com tetralogia de Fallot passam por uma intervenção cirúrgica única até um ano de idade. Porém, alguns necessitam de reparos paliativos com uso de *shunts* e *stents*, por não serem candidatos aceitáveis para cirurgia definitiva logo de início, devido a prematuridade, artérias pulmonares hipoplásicas ou anatomia desfavorável da artéria coronária. Quando esta doença não é corrigida cirurgicamente, ela é iminentemente fatal com taxas de sobrevivência de um, três e dez anos (GEGEL *et al.*, 2020).

O presente estudo teve como objetivo coletar as informações existentes sobre a tetralogia de Fallot através de uma revisão de literatura dos últimos cinco anos.

Metodologia

Este estudo é caracterizado como revisão de literatura. A revisão sistemática da literatura compreende toda informação encontrada, para uma visão geral sobre o assunto de interesse.

Para realizar esta revisão, foram feitas buscas relacionadas ao tema na base de informações médicas UpToDate e na biblioteca eletrônica científica *online* SciELO. Durante esse processo, foram considerados os artigos publicados nos últimos cinco anos nas línguas portuguesa e inglesa.

As palavras-chave usadas para limitar as buscas foram as seguintes: Cardiopatia congênita, Tetralogia de Fallot e Blalock-Taussig Shunt.

Ao fim das buscas, foram encontrados quinze estudos, que foram selecionados por abordarem o tema de interesse.

Revisão teórica

Nos pacientes com TOF, há desvio anterior e cefálico do septo infundibular durante o desenvolvimento embriológico. Tal desvio resulta em uma alteração no septo ventricular caracterizada pela comunicação intraventricular (CIV), com sobreposição da raiz da aorta sobre o defeito, acarretando obstrução subsequente na via de saída do ventrículo direito (VSVD) e, assim, a hipertrofia desse ventrículo. Porém, a anomalia embriológica que justifica a TOF é desconhecida.

A obstrução da VSVD pode ocorrer em vários níveis: o desvio anterior e cranial do septo infundibular resulta em oclusão subvalvar, que pode se agravar ainda mais com a hipertrofia das bandas musculares. O anel valvar pulmonar geralmente é hipoplásico e a válvula pulmonar pode frequentemente se apresentar bicúspide e estenótica. Além disso, pode haver estreitamento supralvalvar no tronco da artéria pulmonar e obstrução nos ramos das artérias pulmonares, que podem estar difusamente hipoplásicos ou com áreas focais de estenose, sendo a artéria pulmonar esquerda o principal local dessa alteração. Tal obstrução resulta em hipertrofia ventricular direita.

Por outro lado, a CIV é frequentemente um único defeito subaórtico grande e desalinhado, localizado na região perimembranosa do septo, podendo se estender até o septo muscular. Por fim, a sobreposição da aorta ocorre desvio para a direita sobre a CIV em vez de se localizar no ventrículo esquerdo. Com isso, ela recebe fluxo de ambos ventrículos.

Em cerca de 40,0% dos pacientes com TOF, ocorrem anomalias cardíacas associadas. Desses pacientes, 25,0% apresentam arco aórtico direito, 10,0% de anormalidades nas artérias coronárias, tal como a descendente anterior esquerda originada da artéria coronária direita; eventualmente, alguns paciente podem apresentar vasos colaterais aórtico-pulmonares e canal arterial patente. Raramente, há regurgitação da valva aórtica devido ao prolapso da cúspide aórtica (DOYLE *et al.*, 2021).

Durante a fase fetal, o canal arterial tem como função conectar a aorta ao tronco pulmonar. Ao retirar a placenta, aumenta a resistência vascular periférica sistêmica e diminui a resistência pulmonar; assim, ocorre o fechamento dos *shunts* ao longo da primeira semana.

O canal arterial tem um fechamento funcional nas primeiras 14 h, sofrendo fechamento anatômico ao longo dos primeiros sete dias de vida. Em pacientes com tetralogia de Fallot, a permanência do canal arterial favorece a diminuição da cianose, pois a obstrução de saída do ventrículo direito dificulta mais a passagem do sangue para ser oxigenado nos pulmões; além disso, o canal arterial permite esse refluxo de sangue pouco oxigenado, que é enviado para a circulação sistêmica.

A TOF ocorre esporadicamente e não está relacionada a outras síndromes na maioria dos casos. Sua etiopatogenia é multifatorial, evidenciando várias mutações genéticas: em 4,0% dos pacientes foram encontradas mutações no fator de transcrição NKX2.5, que está envolvido no desenvolvimento cardíaco; 10,0% dos pacientes apresentam cópias de novo e frequentemente são encontradas mutações em TBX1 e ZFPM2 e polimorfismo MTHFR. Entre os fatores ambientais, destacam-se o uso materno de ácido retinóico e diabetes gestacional não controlada. A correlação da TOF com outras síndromes é de 15,0%, sendo as síndromes de Down, Alagille, DiGeorge e Shprintzen as principais (PENG. L., 2022).

Em relação à fisiopatologia da TOF, a porção terminal do septo encontra-se desviada anteriormente e para a direita; assim, a fusão do septo interventricular não ocorre adequadamente, havendo estreitamento na saída do ventrículo direito para a artéria pulmonar e dilatação na raiz da aorta com cavalgamento sobre o septo. A direção do fluxo sanguíneo não é determinada pelo tamanho da CIV, mas por sua resistência.

Nessas condições, o fluxo sanguíneo ejetado pelos ventrículos tem dois possíveis trajetos: pelo trato de saída que lhe é anatomicamente atribuído ou pelo trato oposto, por intermédio do defeito interventricular. Assim, haverá um *shunt* da esquerda para a direita se a resistência ao fluxo sanguíneo na saída do ventrículo direito for menor que a resistência ao fluxo da aorta para a circulação sistêmica; então, o sangue irá do VE para o VD e o paciente ficará acianótico (AHA, 2022).

A hipertrofia ventricular direita é uma resposta secundária ao aumento da pós-carga. A inversão do *shunt*, processo conhecido como síndrome de Eisenmenger,

ocorre quando há aumento na resistência da circulação pulmonar e obstrução na saída do fluxo do ventrículo direito, resultando em maior pressão nesse ventrículo. Isto direciona o fluxo sanguíneo do ventrículo direito para o esquerdo, culminando em um grande volume de sangue com baixa concentração de oxigênio na circulação sistêmica, levando à cianose, tendo como consequência a eritrocitemia para melhorar a oxigenação.

Há algumas alterações adicionais que surgem com alguma frequência nesta patologia: obstruções ao nível dos ramos da artéria pulmonar, anomalias coronárias, arco aórtico direito e defeitos adicionais no septo interventricular.

A apresentação clínica da tetralogia de Fallot depende do grau de obstrução na saída do ventrículo direito, o que resulta em vários níveis de manifestações clínicas. Os lactentes com obstrução leve-a-moderada na saída do ventrículo direito e fluxos pulmonar e sistêmico equilibrados podem ser assintomáticos no início. Porém, à medida que a obstrução aumenta, eles começam a apresentar quadros de cianose e sopro na ausculta cardíaca, o que é único por haver só o componente S2 devido à inexistência do componente pulmonar. O sopro se manifesta com timbre rude, crescente-decrescente, mais audível no bordo esternal esquerdo, apresentando irradiação para região posterior. Esses recém nascidos podem ser encaminhados para avaliação cardiológica e diagnosticados durante a avaliação do sopro observado no berçário ou durante a puericultura (DÉCOURT. L., 2020).

Em contrapartida, os lactentes com obstrução grave e fluxos pulmonar e sistêmico inadequados apresentam cianose profunda no período neonatal imediato e requerem intervenção precoce. Esses recém-nascidos podem manifestar desidratação, agitação, prostração e taquipneia. É altamente importante considerar que o grau de obstrução na saída do ventrículo direito é progressivo ao longo do tempo. Neonato assintomático e acianótico pode evoluir gradativamente para cianose crescente e/ou apresentar crises hipercianóticas.

As crises hipercianóticas são decorrentes da oclusão transitória na saída do ventrículo direito com cianose profunda. Sua etiologia exata não é clara, embora vários mecanismos tenham sido propostos, incluindo aumento na contratilidade infundibular, hiperventilação, vasodilatação periférica e estimulação dos mecanorreceptores do ventrículo direito. As crises comumente ocorrem de manhã e após a alimentação, bem como no contexto de dor, febre, anemia, hipovolemia e após uma evacuação.

Tais crises são manifestadas por hiperpneia, irritabilidade, inconsolabilidade e cianose grave. Durante o período de crise, crianças mais velhas se agacham para se recuperar. Nesse momento, o exame físico pode revelar diminuição na intensidade do sopro. Alguns episódios apresentam resolução espontânea, ao passo que outros podem evoluir com perda de consciência e parada cardíaca. Por isso, a intervenção imediata no episódio agudo é de extrema relevância para obter um melhor prognóstico e prevenir recorrência (ASIJA *et al.*, 2022).

Em relação ao exame físico, os pacientes TOF geralmente estão estáveis e sem alteração na inspeção. Na presença de cianose, ela será observada nos leitos ungueais e nos lábios. À palpação do ictus, pode ser observado um impulso proeminente do ventrículo direito e, ocasionalmente, um frêmito sistólico. Os pulsos periféricos

geralmente são normais. Porém, pulsos intensos podem sugerir a presença de um canal arterial patente significativo ou colaterais aórtico-pulmonares.

Como foi dito anteriormente, na ausculta, o sopro é tipicamente um sopro sistólico, crescendo-decrescendo, com qualidade de ejeção áspera ou manifestando uma qualidade mais regurgitante. Ele é melhor audível ao longo da borda esternal esquerda média a superior, com radiação posteriormente, devido principalmente à obstrução do fluxo de saída do ventrículo direito e não ao defeito no septo ventricular (CIV). Além disso, um estalido sistólico precoce pode ser auscultado ao longo da borda esternal esquerda, que pode ser devido ao fluxo para a aorta ascendente dilatada.

Na TOF, a quantidade de fluxo através do bloqueio no ventrículo direito diminuirá à medida que a obstrução aumentar, devido ao desvio de sangue da direita para a esquerda através da CIV. Assim, quanto maior a obstrução, mais suave o sopro se torna. Durante crises hipercianóticas graves, o sopro pode desaparecer devido ao fluxo marcadamente diminuído através da obstrução.

O diagnóstico pode ser realizado nos períodos pré-natal ou pós-natal. Com os avanços na triagem de ultrassom obstétrico, muitos bebês com TOF são diagnosticados no período pré-natal. Isto é muito importante, pois permite o planejamento avançado para o parto e o manejo perinatal; por outro lado, o diagnóstico tardio está associado a complicações tais como convulsões, parada cardíaca e morte.

A ecocardiografia fetal é indicada durante o período pré-natal (entre 18 e 22 semanas), permitindo detalhar e avaliar as patologias cardiovasculares no feto. Tal exame apresenta uma elevada sensibilidade, sendo capaz de diagnosticar até 90% dos casos de cardiopatia fetal. Entretanto, a taxa de diagnóstico no período pré-natal ainda é baixa; a patologia é descoberta só após o nascimento, durante a triagem neonatal (COOK *et al.*, 2020).

Durante a triagem neonatal, é possível notar alteração no teste do coraçãozinho, isto é, diferença de saturação maior que 3,0% entre as medidas obtidas nos membros superior direito e inferior, ou saturação menor que 95,0%, entre 24 e 48 h de vida antes da alta hospitalar, sendo então necessário realizar um ecocardiograma para esclarecer tal alteração. Neste contexto, realiza-se também o eletrocardiograma, que apresentará desvio do eixo para a direita, hipertrofia ventricular direita, com ondas R amplas nas derivações precordiais direitas e ondas S amplas nas derivações precordiais esquerdas. Tais alterações também podem ser encontradas em lactentes saudáveis, mas elas irão se manter após os primeiros 3 a 4 meses de vida nos recém nascidos com TOF.

Na radiografia torácica, observa-se uma silhueta cardíaca em “forma de bota”. Isso decorre do ápice ventricular direito com desvio superior, como consequência da hipertrofia ventricular direita. O coração frequentemente não apresenta alteração de tamanho; um arco aórtico direito pode ser visto em 25,0% dos pacientes e o fluxo pulmonar aparece normal ou diminuído.

A ecocardiografia tanto confirma o diagnóstico como determina o grau da obstrução na saída do ventrículo direito, incluindo a existência de outras fontes de fluxo sanguíneo pulmonar e a dimensão das artérias pulmonares. Além disso, ela determina o grau de cavalgamento da aorta, a dimensão do defeito interventricular e a presença

de outras possíveis alterações, tendo um papel crucial não só no diagnóstico, mas também na avaliação pré-operatória. Como tal exame demonstra uma elevada sensibilidade, a cateterização cardíaca é cada vez menos necessária.

Embora, a ecocardiografia possa ser suficiente para a maioria dos pacientes com TOF, o cateterismo cardíaco ainda pode ser necessário para delimitar melhor a anatomia. Ele é particularmente útil para avaliar níveis de obstrução na saída do ventrículo direito, estenose ou hipoplasia no ramo da artéria pulmonar, anatomia da artéria coronária, presença de colaterais aórtico-pulmonares e presença de CIV acessórias. No cateterismo, os achados hemodinâmicos revelam pressões de enchimento normais ou ligeiramente elevadas. As pressões sistólicas esquerda e do ventrículo direito são iguais devido à presença de uma acentuada comunicação intraventricular. As pressões na artéria pulmonar são normais ou baixas sendo que a saturação indica o grau de desvio da direita para a esquerda (ALBANI *et al.*, 2022).

A necessidade de intervenção terapêutica depende do grau de obstrução na via de saída do ventrículo direito. Quanto ao manejo das crises hipercianóticas, é imprescindível uma abordagem passo-a-passo rápida e agressiva. Ela deve iniciar posicionando o paciente com os joelhos no peito para aumentar a resistência vascular sistêmica (RVS), associada à administração de oxigênio, que é vasodilatador pulmonar e um vasoconstritor sistêmico. Se essas medidas não forem eficazes, deve-se administrar solução salina normal 10-20 mL/kg em *bolus* endovenoso (EV) e uma dose de morfina EV (dose: 0,1 mg/kg); fentanil intranasal ou midazolam também foram descritos como intervenções bem sucedidas em pacientes com acesso endovenoso difícil.

Mesmo assim, se as medidas não forem suficientes, pode-se administrar um betabloqueador EV em dose única ou infusão contínua, que promove relaxamento da obstrução na saída do ventrículo direito, com melhora do fluxo sanguíneo pulmonar. Se isso falhar, deve-se fornecer fenilefrina EV (dose em *bolus* de 5-20 mg/kg por dose, seguida de infusão contínua), pois isso aumenta a pós-carga sistêmica, promovendo fluxo do ventrículo direito para a circulação pulmonar em vez da aorta. Se as medidas anteriores forem ineficazes, em último caso, será necessário suporte de oxigenação por membrana extracorpórea (ECMO), reparo cirúrgico completo de emergência ou *shunt* aórtico-pulmonar de emergência.

Na TOF, o tratamento farmacológico inclui digoxina e um diurético de alça (p.ex., furosemida) destinados a pacientes com obstrução mínima e fluxo sanguíneo pulmonar aumentado por desenvolverem sintomas de insuficiência cardíaca. Os fármacos inibidores da enzima conversora da angiotensina e os bloqueadores dos receptores da angiotensina geralmente não são usados em pacientes com insuficiência cardíaca na TOF, pois eles podem reduzir a resistência vascular sistêmica e promover crises hipercianóticas. De acordo com as diretrizes da *American Heart Association*, a profilaxia antibiótica é de extrema relevância para todos os pacientes com cardiopatia congênita cianótica não reparada, para prevenir endocardite bacteriana até que a correção cirúrgica seja realizada.

Alguns pacientes não são candidatos à cirurgia precoce devido ao baixo peso ou extremo baixo peso ao nascer, prematuridade, pequeno tamanho da artéria

pulmonar, artéria pulmonar hipoplásica, anatomia da artéria coronária inadequada, comprometimento neurológico ou defeitos associados. Nesses casos, são necessários procedimentos paliativos para aumentar a saturação sistêmica de oxigênio e o fluxo sanguíneo pulmonar, diminuindo os níveis de hipóxia. O objetivo da palição seria ofertar uma fonte de fluxo sanguíneo pulmonar estável e simétrico, permitindo um crescimento adequado das artérias pulmonares, sem deixar resíduos que possam prejudicar a cirurgia corretiva.

As medidas paliativas não cirúrgicas incluem valvoplastia pulmonar por balão (VPB) e implante de *stent* ductal ou RVOT. A VPB é eficaz, principalmente quando há obstrução da valva pulmonar; porém, por curto tempo; com eficácia reduzida quando há estenose infundibular significativa. O *stent* ductal é um procedimento seguro e satisfatório, com alta eficácia clínica no crescimento arterial pulmonar e saturação adequada. Seus resultados são comparáveis aos do procedimento cirúrgico, além de apresentarem desfechos mais favoráveis e menor número de mortes e reintervenções. Porém, possíveis complicações do *stent* ductal são obstrução, reestenose intra-*stent* e proliferação intimal. Ainda assim, a implantação de *stent* em RVOT é uma opção interessante para palição da TOF em recém-nascidos muito graves (KUPAS, 2021).

A técnica de Blalock-Taussig *shunt* (BTS) é a forma de palição mais usual, que consiste em fazer anastomose da artéria subclávia direita na artéria pulmonar direita quando o arco aórtico é do lado esquerdo. Contudo, a anastomose é realizada na artéria subclávia esquerda se a aorta estiver do lado direito. O método de BTS modificado usa um enxerto de tubo PTFE para preservar o fluxo subclávio ao braço ipsilateral. Apesar da eficácia do BTS, ele apresenta fluxo pulmonar seletivo, desenvolvimento desigual de artérias pulmonares, estenose de ramo pulmonar mediada por sutura e oclusão de *shunt* com hipoxemia consequente como desvantagens.

O tratamento de escolha definitivo consiste no reparo intracardíaco primário completo, cujos objetivos são os seguintes: aliviar a obstrução na saída do ventrículo direito, separar completamente as circulações pulmonar e sistêmica, preservar a função do ventrículo direito e minimizar a incompetência valvar pulmonar. Ela é indicada para todos lactentes assintomáticos acianóticos, pois a correção cirúrgica permite o crescimento normal da saída do ventrículo direito e do anel pulmonar, que consiste no fechamento com retalho da comunicação interventricular (CIV) e diminuição da obstrução no ventrículo direito, aliviando assim o fluxo pulmonar obstruído. A ampliação é realizada criando um fluxo desobstruído do ventrículo direito para a artéria pulmonar, aliviando a estenose pulmonar e ressecando os feixes musculares infundibulares e subinfundibulares por um remendo transanular, se necessário.

Em suma, a vantagem do reparo primário é que ele reduz o número total de cirurgias necessárias. Sua principal desvantagem é que o risco da cirurgia pode ser aumentado com uma taxa de maior mortalidade neste cenário. Porém, isso pode não ser devido ao impacto da cirurgia, sendo um reflexo de seu maior risco basal. Em contrapartida, há estudos que elucidaram resultados equivalentes em reparo completo precoce e reparo em estágios. São necessários dados adicionais para responder de forma mais definitiva qual abordagem terapêutica cirúrgica tem maior eficácia. Enquanto isso, qualquer das abordagens acima é aceitável. Enfim, novas técnicas tornaram o

tratamento da TOF muito provável de ser realizado de forma menos invasiva, com procedimentos baseados em cateteres e/ou híbridos (FISH, 2022).

Em síntese, as complicações pós-operatórias crônicas englobam o seguinte: regurgitação pulmonar com aumento do ventrículo direito associado, obstrução residual da via de saída do ventrículo direito, disfunção do ventrículo direito, dilatação da raiz da aorta e insuficiência da válvula aórtica, arritmias incluindo taquicardias atrial (TA) e ventricular (TV) e morte súbita cardíaca. Portanto, é necessário fazer o acompanhamento longitudinal em todos pacientes com TOF usando profilaxia pós-cirúrgica por 6 meses.

Durante o acompanhamento, é necessário solicitar exames complementares. Em relação ao ecocardiograma, recomenda-se realização anual até os 10 anos e bianual até a idade adulta. O eletrocardiograma também deve ser realizado anualmente, para avaliar possíveis arritmias cardíacas. *Holter* e teste de esforço podem ser considerados a cada 3 a 4 anos. Finalmente, o exame padrão ouro para avaliação pós-operatória é a ressonância magnética trianual em adultos, não devendo ser realizada em crianças pequenas.

O TOF não reparado está associado à baixa sobrevida: metade dos indivíduos afetados morrem nos primeiros anos de vida e a maioria dos pacientes não corrigidos não vive além da terceira década. Diferentemente, os pacientes submetidos a correção cirúrgica apresentam excelente prognóstico (MARTINS *et al.*, 2018).

Conclusão

A Tetralogia de Fallot é a malformação congênita cianótica mais comum, de etiologia multifatorial, podendo ser detectada nos períodos pré-natal e pós-natal, por meio de sinais clínicos, que variam conforme o grau de obstrução na saída do ventrículo direito. Seu manejo engloba intervenção cirúrgica paliativa ou definitiva, antes do primeiro ano de vida. Tal procedimento assegura um bom prognóstico aos pacientes, que devem manter um acompanhamento contínuo ao longo da vida. Este estudo deverá contribuir para a construção de novos conhecimentos sobre o atendimento dos profissionais de saúde aos recém-nascidos e crianças com cardiopatia congênita, especialmente a Tetralogia de Fallot.

Referências

- ALBANI, Karina et al. **Tetralogy of Fallot: congenital heart disease. Brazilian Journal of Development**, Curitiba, v.8, n.5, p.37629-37635, may., 2022.
- AMERICAN HEART ASSOCIATION. **Tetralogy of Fallot. Mar 23, 2022**
- ASIJA, Ritu et al. **Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia and major aortopulmonary collateral arteries (TOF/PA/MAPCAs)**. Uptodate, Apr 08, 2021.
- BARREIRA, Mariana Carregueiro. **Tetralogia de Fallot: um desafio multidisciplinar**. 2017. Tese de Doutorado.
- CHAMIÉ, Francisco. **Palição transcateter para Tetralogia de Fallot**. Sociedade Brasileira de Cardiologia. 2021.
- COOK, Stephen. **Multimodality Imaging Guidelines for Patients with Repaired Tetralogy of Fallot: A Report from the American Society of Echocardiography**. Guidelines and standards. 2020.
- DÉCOURT, Luis. **Fallot e sua Tetralogia - Uma caracterização Segura e Fecunda**. Sociedade Brasileira de Cardiologia. 2020.

- DE MEDEIROS OLIVEIRA, Paulo Victor et al. A tetralogia de Fallot e sua abordagem cirúrgica precoce: uma revisão de literatura Fallot tetralogy and its early surgical approach: a literature review. **Brazilian Journal of Development**, v. 7, n. 9, p. 92890-92899, 2021.
- DOYLE, Tomas et al. **Pathophysiology, clinical features, and diagnosis of tetralogy of Fallot.** Uptodate. Apr 05, 2021.
- FISH, Frank et al. **Management and outcome of tetralogy of Fallot.** Uptodate. Apr 15, 2022.
- GEGEL, Robert et al. **Cardiac causes of cyanosis in the newborn.** Uptodate. Oct 13, 2020.
- KUPAS, Kerli et al. **Intervenção Paliativa Endovascular no Lactente com Tetralogia de Fallot: Uma Série de Casos.** Sociedade Brasileira de Cardiologia. Arq Bras Cardiol. 2021.
- MARTINS, Izabela et al. **When is the Best Time for Corrective Surgery in Patients with Tetralogy of Fallot between 0 and 12 Months of Age.** Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery. 2018.
- NEUMAYER, U.; STONE, S.; SOMERVILLE, J. **Small ventricular septal defects in adults.** Eur Heart J, p. 1573-1583, 2019
- PENG, Lynn. **Pulmonic stenosis in infants and children: Clinical manifestations and diagnosis.** UpToDate. Oct 13, 2020.
- ROSA, R. C. M. et al. Cardiopatias congênitas e malformações extracardíacas. **Revista Paulista de Pediatria**, São Paulo, v. 31, n. 2, p. 243-251, 2019.
- SPENCER, F. C. **Congenital Heart-disease.** Chapter 15. In SCHWARTZ, Principles of Surgery. McGraw-Hill, p. 1370-1401, 2020
- WEBB, G. D., et al. Doença Cardíaca Congênita. **Tratado de Doenças Cardiovasculares**, 7ª ed, Elsevier Ltda, Rio de Janeiro, cap. 56, vol. 2, p. 1489-552, 2021