

Tetralogia de Fallot no Neonato. Correção Operatória ou Técnica Paliativa?

Edmar Atik

São Paulo, SP

*A amizade e a beleza não têm inimigos, mas o tempo.
Os conceitos e condutas científicas são similares,
nessa evolução.*

Os avanços do manejo clínico-cirúrgico da tetralogia de Fallot resultaram de medidas terapêuticas mais apropriadas e, principalmente, da progressiva diminuição da época da correção operatória, hoje factível até no período neonatal.

Dáí o recente e grande interesse criado, ainda mais que a indicação corretiva precoce realizada nos primeiros meses de vida tem sido rotineira em alguns serviços e com resultados alentadores, comparáveis àqueles da conduta tradicional da intervenção em dois tempos, iniciada pela operação paliativa de Blalock-Taussig¹.

O conhecimento mais amplo do ponto de vista embriológico, fisiopatológico e clínico, conjuntamente com recursos terapêuticos, direcionaram à melhoria do tratamento clínico e principalmente aos avanços cirúrgicos da tetralogia de Fallot, ocasionando essa diminuição progressiva da idade à operação corretiva, iniciada em 1954 por Lillehei e col².

Assim, com a maior experiência, melhores técnicas de circulação extracorpórea e de proteção miocárdica além dos cuidados mais adequados no pós-operatório imediato, a correção precoce tornou-se possível nos primeiros meses de vida e até no período neonatal, principalmente a partir do início da década de 90³⁻⁶.

Segurança tornou-se tal que a indicação passou a ser eletiva, mesmo em pacientes acianóticos com tetralogia de Fallot, sendo nestes normal a saturação arterial de oxigênio e, portanto, ainda com *shunt* de sangue do lado arterial ao venoso⁴.

Obteve-se mortalidade baixa, comparável a de correções realizadas em outros grupos etários e com boa evolução a longo prazo, o que motiva hoje a pergunta: É a operação paliativa ainda indicada na tetralogia de Fallot?

Colocação de tubos entre o ventrículo direito (VD) e as artérias pulmonares também tem sido possível^{4,6} no neonato e com mortalidade nula, o que reforça ainda mais a questão apresentada.

As vantagens da correção precoce, mesmo no período neonatal, são inúmeras. Com tal conduta, evitam-se conseqüências da hipoxemia progressiva e risco das crises hipoxêmicas, assim como os caracteres adquiridos, estes responsáveis pelo encurtamento da vida natural e também pelo obscurecimento da evolução tardia à correção, mesmo quando operados de maneira adequada.

Estes caracteres adquiridos decorrem do agravamento da obstrução pulmonar, em níveis valvar e subvalvar, cuja progressão ocorre já nos primeiros meses de vida. São eles representados principalmente por hipoplasia da árvore arterial pulmonar, hipoplasia do ventrículo esquerdo (VE), desenvolvimento da circulação colateral sistêmico-pulmonar congênita ou adquirida de diferentes locais, fibrose endomiocárdica de VD face à maior hipertrofia desta cavidade e com conseqüente advento de focos arritmogênicos.

Além disso, as trombozes pulmonares, as trombozes e abscessos cerebrais ocorrem como conseqüências da hipoxemia crônica.

Outro elemento agravante da evolução e variável conforme a gravidade anatômica da tetralogia de Fallot é o número insuficiente de segmentos pulmonares conectados às artérias pulmonares, direita e esquerda.

Além de tudo, nas formas mistas de irrigação pulmonar, diretamente do VD e também de vasos sistêmico-pulmonares, a diminuição dos segmentos pulmonares decorre de estenoses progressivas das conexões ou de trombozes que obstruem as várias interligações arteriais.

Talvez o fator adquirido principal e determinante na evolução natural da tetralogia de Fallot seja a hipoplasia da árvore pulmonar cuja angiogênese e alveologênese adequadas seriam beneficiadas com a correção precoce.

Ademais, eliminam-se através desta conduta os problemas associados com procedimentos paliativos, como obstruções progressivas das anastomoses sistêmico-pulmonares, distorções das artérias pulmonares, sobrecarga de volume de VE, além até da possibilidade do desenvolvimento da doença vascular pulmonar.

Por fim, a normalização funcional precoce do VD, com eliminação da hipertrofia, evita o aparecimento de arritmias

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas - FMUSP
Correspondência: Edmar Atik - Incor - Av. Dr. Enéas C. Aguiar, 44 - 05403-000 - São Paulo, SP
Recebido para publicação em 20/2/97
Aceito em 2/4/97

que se constituem em um dos problemas evolutivos pós-operatórios.

Todos esses fatores mencionados agravam não só a evolução prévia como também a evolução pós-cirúrgica. Daí a ênfase da necessária intervenção cirúrgica mais precoce, evitando o aparecimento desses fatores adquiridos que obscurecem os resultados a longo prazo.

A hipoplasia da árvore arterial pulmonar e a diminuição do número de segmentos arteriais pulmonares conectados diretamente às artérias principais são responsáveis pelo aparecimento, após a cirurgia, da hipertensão em VD e da insuficiência cardíaca, com risco evolutivo quando a relação das pressões sistólicas entre os VD e VE, ultrapassa a 0,70⁷.

A hipertrofia e a fibrose ventricular são responsáveis por arritmias e, também, por morte súbita, a qual também se relaciona a conexões sistêmico-pulmonares, mais especificamente àquelas estabelecidas entre as artérias coronárias e as artérias pulmonares centrais e periféricas. Pode esta fuga de sangue das artérias coronárias ser a causa do agravamento da fibrose, mesmo após a correção cirúrgica adequada. Por isso, torna-se necessária a interrupção dessas conexões no ato cirúrgico reparador.

Operação mais precoce também elimina os chamados fatores de risco relacionados à cirurgia convencional, quando realizada a partir do 1º ano de vida. Segundo várias estimativas⁷, esse risco operatório varia entre 1 a 5% e está relacionado a morfologias da tetralogia de Fallot complicadas por outras anomalias, como defeito do septo atrioventricular, agenesia da valva pulmonar, vasos anastomóticos sistêmico-pulmonares, aos fatores adquiridos já mencionados, estes determinantes não só do risco como também da evolução após a intervenção, e ainda dos elementos ligados à própria intervenção através as seqüelas, complicações e defeitos residuais.

Quanto aos problemas cirúrgicos, devo mencionar que na evolução natural do defeito, a obrigatória progressão da estenose infundíbulo-anulovalvar pulmonar obriga, por ocasião da correção, a ampliação da via de saída com remendos o que, por sua vez, favorece a insuficiência valvar pulmonar, seqüela determinante de outro problema evolutivo pós-operatório.

A intervenção mais precoce, nos primeiros meses de vida, mesmo em pacientes assintomáticos, que geralmente apresentam vias de saída de VD com menor obstrução e deformação, evita ampliação dessa região constituindo-se assim em elemento favorável à evolução pós-operatória.

Aliás, foi o que demonstraram Reddy e col⁴ em 1995, sendo que a metade de seus 10 pacientes assintomáticos necessitou de remendo transanular pulmonar, operados em média de dois meses de idade, ao contrário da ampliação obrigatória dessa região na maioria dos pacientes (9 dos 11 - 82%) que já demonstravam cianose e com crises hipóxicas prévias, pressupondo nestes morfologia mais alterada da via de saída de VD.

Dos 171 lactentes com tetralogia de Fallot, corrigidos em quatro serviços e de acordo com publicações científicas no ano de 1995 - Stellin e col³ de Padova-Itália, Reddy e col

⁴ de San Francisco - USA, Sousa Uva e col⁵ de Paris-França e Hennein e col⁶ de Ann Arbour - USA - 43 (25 %) eram neonatos e em 128 (75%) deles, a idade oscilou de um a seis meses. Normalização funcional foi obtida em 166 (97%) pacientes, avaliados em intervalo máximo pós-operatório de 41,8 meses, após dois (1,2%) óbitos imediatos e três (1,7%) tardios. As complicações que motivaram reoperação em 28 (16,8%) pacientes por bloqueio atrioventricular, aneurisma do remendo da via de saída de VD, estenose da artéria pulmonar esquerda e estenose pulmonar infundíbulo-valvar residual, além da insuficiência pulmonar em 7 (4,2%), não se constituíram em óbices evolutivos e de morbidade.

Em suma a intervenção nos primeiros meses é factível, independente do estado clínico e mesmo do tamanho das artérias pulmonares, dado os bons resultados, cirúrgicos e evolutivos.

Essa conduta evita a cirurgia paliativa, torna-a em um só tempo, e elimina os fatores adquiridos que se constituem em problemas evolutivos dada sua persistência a longo prazo, mesmo após a correção adequada em algum período.

Apesar da idade à operação não interferir no tipo e qualidade da evolução a longo prazo, como demonstraram em 1995 Meijboom e col⁸, a correção precoce apresenta sem dúvida inúmeras e inquestionáveis vantagens, já discutidas.

Para perspectiva mais adequada ainda, esforço deve ser maior para eliminação da insuficiência valvar pulmonar, o que traria até possibilidades de "cura" para esta anomalia, apesar da presunção dessa afirmação. Dado o progresso do manejo cirúrgico da tetralogia de Fallot com a eliminação dos defeitos residuais, como comunicação interventricular e estenoses pulmonares, a evolução longo prazo após a operação passou a depender hoje, essencialmente do grau da regurgitação pulmonar, que aumentando o VD interfere na capacidade física, é responsável pelo aparecimento de arritmias e por isso deve ser combatido.

Esse aspecto reforça obviamente a conduta cirúrgica corretiva precoce.

No entanto, as operações paliativas continuam válidas quando a tetralogia de Fallot, nos primeiros meses de vida, acompanha-se de outras anomalias, como trajetos inusitados das artérias coronárias na via de saída do VD, defeito do septo atrioventricular, agenesia valvar pulmonar, árvore arterial pulmonar hipoplásica e com descontinuidades.

Segundo a experiência do INCOR, no período de janeiro/94 a janeiro/96, 156 portadores de tetralogia de Fallot foram operados, sendo 126 (80,7%) sob técnicas corretivas e 30 (19,3%) pela técnica modificada de Blalock-Taussig com tubo de Gore-Tex, equivalendo a 17,7% do total de 878 operações cardíacas pediátricas realizadas. O predomínio da técnica corretiva atesta a conduta atual do serviço, isto é a realização da correção em um tempo cirúrgico, mas a partir de seis meses de idade.

A baixa mortalidade, em três (2,3%) dos 126 operados neste período, reforça, à primeira vista, a continuidade da atual orientação preferindo-se a operação paliativa com mortalidade nula, quando necessária, para crianças abaixo de seis meses, quer por estado hipoxêmico acen-

tuado ou ainda por crises incontroladas clinicamente.

Constitui-se nosso pensamento que a operação corretiva da tetralogia de Fallot abaixo de seis meses de idade seja válida, caso persista na faixa nula de risco verificada nos pacientes operados através a operação paliativa, neste mesmo período etário. Tal possibilidade é factível hoje, face aos excelentes e reproduzíveis resultados mostrados na literatura, mesmo em pacientes corrigidos no período neonatal.

Assim sendo, a conduta por nós adotada da intervenção em dois tempos deve apresentar tendências, desde já, à correção mais precoce, em um só tempo operatório.

Com essa nova orientação, nos primeiros meses de vida, a cirurgia paliativa passa a ser recomendada para a tetralogia de Fallot associada a outros defeitos, já mencionados, assim como em presença de árvore arterial pulmonar hipoplásica, com ou sem descontinuidades. Acrescenta-se também sua indicação em crises hipóxicas não controladas, em condição clínica deteriorada, assim como em anatomias desfavoráveis das artérias pulmonares com falta de segmentos pulmonares, descontinuidades e hipoplasia, em quaisquer idades.

A cirurgia corretiva, por sua vez, é de indicação atual mesmo nos primeiros meses e até no período neonatal dado os motivos já discutidos.

Afora as inúmeras vantagens da correção precoce, questiona-se no entanto a colocação de tubos entre o VD e as artérias pulmonares no recém-nascido, dada a obriga-

toriedade da troca dos mesmos com a diminuição relativa de seus diâmetros com o tempo.

Importa salientar ainda que a correção precoce de defeitos cardíacos congênitos minimiza dano secundário a órgãos vitais e por isso reparo neonatal da tetralogia de Fallot é a extensão lógica da tática corrente à cirurgia mais precoce para anomalias cardíacas que não costumam regredir espontaneamente.

Antigamente acreditava-se que idade muito precoce, abaixo de três meses, era considerada fator de risco para reparo⁷. Pensava-se que órgãos imaturos e de tamanho pequeno aumentavam a vulnerabilidade a insulto generalizado da circulação extracorpórea ou da parada hipotérmica através ativação do complemento e produção de radicais livres de oxigênio com conseqüente instabilidade celular.

Melhora técnica e pós-operatório mais adequadamente orientado têm contribuído para diminuir os riscos da cirurgia corretiva neonatal, hoje factível para tantas anomalias tipo transposição das grandes artérias, tronco arterial comum, interrupção do arco aórtico, conexão anômala de veias pulmonares e até na hipoplasia do coração esquerdo.

No entanto, advertem-se grupos que não tenham experiência cirúrgica suficiente para que neles ainda impere a continuidade da conduta mais conservadora, cuja operação paliativa precede a correção, antes dos seis meses de idade, que também mostra bons resultados.

Referências

1. Blalock A, Taussig HB - The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *JAMA* 1945; 128: 189-202.
2. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE et al - Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot, and pulmonary atresia defects: Report of first ten cases. *Ann Surg* 1955; 142: 418-45.
3. Stellin G, Milanese O, Rubino M et al - Repair of tetralogy of Fallot in the first months of life: Transatrial versus transventricular approach. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: 588-91.
4. Reddy VM, Liddicoat JR, McElhinney DB, Brook MM, Stanger P, Hanley FL - Routine primary repair of tetralogy of Fallot in neonates and infants less than three months of age. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: 592-6.
5. Sousa Uva M, Chardigny C, Galetti L et al - Surgery for tetralogy of Fallot at less than six months of age. *Eur J Cardio-thorac Surg* 1995; 9: 453-60.
6. Hennein HA, Mosca RS, Urcelay G et al - Intermediate results after complete repair of tetralogy of Fallot in neonates. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109: 332-44.
7. Kirklin JW, Barrat Boyes BG - Ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia. In: Kirklin JW, Barrat Boyes BG - *Cardiac Surgery*. 2nd ed. New York: Churchill Livingstone, 1993; 861.
8. Meijboom F, Szatmari A, Deckers JW et al - Cardiac status and health-related quality of life in the long term after surgical repair of tetralogy of Fallot in infancy and childhood. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 110: 883-91.