

BMJ Best Practice

Tetralogia de Fallot

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



Tabela de Conteúdos

Resumo	3
Fundamentos	4
Definição	4
Epidemiologia	4
Etiologia	4
Fisiopatologia	5
Classificação	6
Prevenção	7
Rastreamento	7
Prevenção secundária	7
Diagnóstico	8
Caso clínico	8
Abordagem passo a passo do diagnóstico	8
Fatores de risco	10
Anamnese e exame físico	10
Exames diagnóstico	11
Diagnóstico diferencial	12
Critérios de diagnóstico	14
Tratamento	15
Abordagem passo a passo do tratamento	15
Visão geral do tratamento	17
Opções de tratamento	19
Novidades	25
Acompanhamento	26
Recomendações	26
Complicações	26
Prognóstico	28
Diretrizes	30
Diretrizes de diagnóstico	30
Diretrizes de tratamento	30
Referências	31
Imagens	35
Aviso legal	36

Resumo

- ◇ Defeito do septo ventricular com sobreposição aórtica e obstrução da via de saída do ventrículo direito (VD), resultando em hipertrofia do VD. A causa embrionária comum para essa vastidão de achados é o desvio anterior e cefálico da saída muscular do septo ventricular.
- ◇ Geralmente presente no período neonatal com sopro, cianose ou ambos.
- ◇ Diagnosticada por ecocardiografia.
- ◇ O tratamento é feito por reparo cirúrgico. Em geral, isso consiste no reparo intracardíaco completo, tipicamente durante o período neonatal ou infantil. Eventualmente, uma anastomose aortopulmonar é utilizada de forma paliativa antes do reparo completo.
- ◇ As complicações mais comuns em longo prazo do reparo completo são regurgitação pulmonar progressiva e insuficiência do VD, arritmias atriais e arritmias ventriculares.

Definição

A tetralogia de Fallot é uma malformação cardíaca congênita. A anomalia morfológica fundamental é um desvio anterior e cefálico da saída muscular do septo ventricular, que ocasiona quatro achados clássicos: (1) defeito do septo ventricular (DSV) com desalinhamento, (2) sobreposição aórtica no DSV, (3) obstrução da via de saída do ventrículo direito, (4) hipertrofia ventricular direita concêntrica secundária.

Esta doença foi classicamente descrita pelo patologista Dr. Etienne-Louis Arthur Fallot, que a descreveu em 1888 e criou o termo "la maladie bleue" (síndrome do bebê azul). A cianose associada com esta condição é decorrente da derivação circulatória direita-esquerda do sangue desoxigenado no nível do DSV. Historicamente, crianças com tetralogia de Fallot apresentavam cianose, que era progressiva e limitante à vida. Crianças com tetralogia de Fallot não tratadas geralmente se agachavam, o que causava o aumento do fluxo sanguíneo pulmonar.[1]

Epidemiologia

Os defeitos cardíacos congênitos são relativamente comuns de modo geral. No início dos anos 1980, um estudo epidemiológico criado para estimar a prevalência de cardiopatia congênita (CC) no nordeste dos EUA mostrou a taxa de prevalência de CC como 3.7 em cada 1000 nascidos vivos. Havia uma ligeira predominância não estatisticamente significativa do sexo masculino, mas sem diferença étnica.[2]

Os tipos de defeitos cardíacos congênitos variam e podem ser classificados como cianóticos e acianóticos. Se forem incluídos todos os tipos de defeitos, estima-se que a incidência geral possa ser de até 9 em cada 1000 nascidos vivos, com um aumento geral se um parente de primeiro grau tem CC.[3] Os defeitos acianóticos incluem defeitos do septo atrial, defeitos isolados do septo ventricular e coarctação aórtica. Os defeitos cianóticos incluem tetralogia de Fallot, drenagem anômala total das veias pulmonares, transposição dos grandes vasos, atresia tricúspide, tronco arterial persistente e síndrome do coração esquerdo hipoplásico. A tetralogia de Fallot é o defeito cardíaco congênito cianótico mais comum e, segundo estimativas, representa 4% a 9% dos defeitos cardíacos congênitos em geral, ou na faixa de 0.262 a 0.392 em cada 1000 nascidos vivos.[2]

A prevalência de 3.01 em cada 10,000 nascidos vivos foi observada em uma pesquisa de pacientes com tetralogia de Fallot nascidos no oeste da Dinamarca entre 1984 e 1992. Do total, 26% das crianças faleceram, sendo 54% no primeiro ano de vida e 75% antes de se submeter a cirurgia corretiva.[4] No entanto, em Malta, a prevalência de tetralogia de Fallot no nascimento entre 1980 e 1994 foi de 0.64 em cada 1000 nascidos vivos, sugerindo a especulação de uma predisposição genética para esta condição.[5]

Etiologia

Pouco se sabe sobre a etiologia exata da tetralogia de Fallot. É mais provável que seja uma interação entre fatores ambientais e genéticos, a qual ainda não foi completamente definida. Um estudo de gestantes com um parente de primeiro grau com cardiopatia congênita (CC) revelou 178 em cada 6640 (2.7%) gestações com CC.[3]

Existe uma associação bem aceita entre determinados defeitos genéticos e a CC. Os pacientes com trissomia do cromossomo 21, 18 ou 13 possuem uma maior incidência de tetralogia de Fallot que as crianças sem a trissomia.[6] Uma análise retrospectiva em pacientes com tetralogia de Fallot aparentemente não sindrômica revelou que 10 dos 21 pacientes apresentavam deleções do cromossomo 22q11 (síndrome

de DiGeorge e outras síndromes associadas), sugerindo que uma região nesse cromossomo pode abrigar um gene que confere susceptibilidade à tetralogia de Fallot.[7] Em um estudo anterior comparando pacientes que possuíam tetralogia de Fallot com e sem deleção do cromossomo 22q11, descobriu-se que todo paciente com tetralogia de Fallot e deleção do 22q11 possuía uma anomalia conotrucular adicional.[8] Descobriu-se que a síndrome de Alagille, uma síndrome com fenótipos cardiovasculares variando de estenose pulmonar leve até a tetralogia de Fallot com obstrução pulmonar grave, é causada por mutações no gene Jagged1.[9] Ainda, as mutações no Jagged1 foram associadas a formas não sindrômicas da tetralogia de Fallot.[10] Um estudo prospectivo em busca de mutações no NKX2.5 em pacientes com tetralogia de Fallot conhecida revelou que aproximadamente 4% dos pacientes com tetralogia de Fallot não sindrômica apresentam uma mutação no NKX2.5.[11]

Um número cada vez maior de evidências sugere que fatores ambientais podem ter uma função significativa em alguns casos de CC.[12] Diabetes materno, fenilcetonúria materna,[13] e ingestão materna de ácidos retinoicos[14] ou trimetadiona[15] foram associados a um aumento do risco de CC.

Fisiopatologia

Na tetralogia de Fallot, a fisiopatologia e o tratamento são determinados por 3 fatores anatômicos específicos:

1. Grau da obstrução da via de saída do ventrículo direito

- Ocorre geralmente em múltiplos níveis, inclusive abaixo da valva pulmonar (estenose subvalvar ou infundibular), no nível da valva (estenose pulmonar valvar) e acima da valva (estenose supraválvular). O grau da obstrução pulmonar determina se a criança é cianótica ou acianótica ao afetar a quantidade de sangue desviado da direita para a esquerda no defeito do septo ventricular (DSV).
- A tetralogia de Fallot com obstrução pulmonar leve não é uma lesão tipicamente cianótica. Não existe restrição significativa ao fluxo de sangue nas artérias pulmonares e, portanto, a criança está bem saturada.
- A tetralogia de Fallot e a obstrução pulmonar significativa resultam em uma criança cianótica. Isso porque o sangue no ventrículo direito precisa superar uma resistência maior para entrar na circulação pulmonar. O sangue é derivado do ventrículo direito para a aorta pelo DSV e para a circulação sistêmica sem ser oxigenado na circulação pulmonar.

2. Anatomia da artéria pulmonar

- A anatomia da artéria pulmonar pode afetar drasticamente a fisiologia.
- A atresia pulmonar com DSV (tetralogia de Fallot com atresia pulmonar) e a síndrome da valva pulmonar ausente (tetralogia de Fallot com valva pulmonar ausente) são fisiologicamente muito diferentes e são consideradas como processos diferentes da tetralogia de Fallot. Por esse motivo, elas não são discutidas aqui.

3. DSV não restritivo com desalinhamento

- O DSV com desalinhamento anterior na tetralogia de Fallot é quase sempre não restritivo. Com um grande DSV não restritivo, a pressão no ventrículo direito e ventrículo esquerdo se equaliza. Nesse caso, o DSV não determina o grau de derivação. O grau de desvio na tetralogia de Fallot é, portanto, devido à resistência relativa ao fluxo da circulação pulmonar em relação à circulação sistêmica.

- Podem ocorrer outros DSVs e devem ser investigados, pois podem complicar a evolução pós-operatória.

As crises hipercianóticas são episódios de cianose grave associada a hiperpneia. Elas são resultado de uma maior obstrução da via de saída do ventrículo direito, causando uma redução no fluxo sanguíneo pulmonar e um aumento na derivação circulatória direita-esquerda no DSV. A etiologia exata das crises hipercianóticas é incerta, mas se acredita serem iniciadas por aumentos na contratilidade infundibular do ventrículo direito. As crises hipercianóticas podem ser autolimitadas. Porém, se mantidas, podem resultar em isquemia cerebral ou óbito.[16]

[Fig-1]

Classificação

Variantes da tetralogia de Fallot

Não existe classificação padrão para a tetralogia de Fallot, mas muitos especialistas usam a seguinte classificação:

1. Tetralogia de Fallot cianótica (também conhecida como bebê azul): crianças com tetralogia de Fallot e obstrução pulmonar moderada a grave estão cianóticas ao nascimento devido à derivação circulatória direita-esquerda do sangue desoxigenado a partir do ventrículo direito até o defeito do septo ventricular (DSV) para o corpo.
2. Tetralogia de Fallot acianótica (também conhecida como tetralogia rosa): crianças com tetralogia de Fallot e obstrução pulmonar leve são comumente acianóticas, pois há pouca ou nenhuma derivação circulatória direita-esquerda de sangue ao nível ventricular. Esses pacientes ainda são submetidos ao reparo intracardíaco completo.
3. Atresia pulmonar/DSV: às vezes denominada tetralogia de Fallot com atresia pulmonar; é anatômica e fisiologicamente muito diferente. Está geralmente associada com malformação das artérias pulmonares centrais.
4. Síndrome da valva pulmonar ausente: às vezes denominada tetralogia de Fallot com valva pulmonar ausente. Geralmente acompanhada de malformação e compressão traqueobrônquica.

Rastreamento

Há um aumento no uso de oximetria de pulso neonatal de rotina em todos os neonatos para cardiopatia cianótica. Esse uso tem o potencial de identificar lactentes levemente cianóticos e deve incentivar investigações adicionais do neonato.[21] Todas as crianças com determinadas síndromes, como a trissomia do cromossomo 21, devem ser rastreadas quanto a cardiopatia congênita (CC). Pode ser indicada uma ecocardiografia fetal de rastreamento em gestantes com CC ou que tenham outro filho com CC.

Prevenção secundária

A imunização contra o vírus sincicial respiratório é indicada na estação do ano adequada.

Antes de procedimentos dentários ou procedimentos no trato respiratório ou infecção na pele, nas estruturas cutâneas ou no tecido musculoesquelético, é necessária profilaxia da endocardite infecciosa para CC cianótica não reparada, inclusive derivações paliativas e CC reparada com defeitos residuais no local ou adjacente ao local de um remendo ou dispositivo protético.[30]

Os pacientes com tetralogia de Fallot devem ter aconselhamento pré-concepção. Mulheres com tetralogia de Fallot reparada devem ser avaliadas por um cardiologista antes da gravidez. O risco de ter descendentes com CC aumenta 10 vezes com um parente de primeiro grau afetado.[46]

Pode ser indicada uma ecocardiografia fetal de rastreamento em gestantes com CC ou que tenham outro filho com CC. Não há diretrizes claras

Caso clínico

Caso clínico #1

Observa-se que uma criança de 1 dia de idade no berçário de cuidados gerais nascida por parto vaginal espontâneo a termo sem complicações apresenta cianose da mucosa oral. Fora isso, o bebê parece confortável. No exame físico, a frequência respiratória é de 40 e a oximetria de pulso é de 80%. É palpável uma impulsão do ventrículo direito, B1 está normal, B2 é única e um sopro sistólico de ejeção rude 3/6 é audível na região paraesternal superior esquerda.

Caso clínico #2

Observa-se que uma criança de 1 dia de idade no berçário de cuidados gerais nascida por parto vaginal espontâneo a termo sem complicações apresenta um sopro ao exame físico. Fora isso, o bebê parece bem. No exame físico, a frequência respiratória é de 40 e a oximetria de pulso é de 96%. O precórdio está normoativo. Com ausculta, B1 está normal, B2 é única e um sopro sistólico de ejeção rude 2/6 é audível na região paraesternal superior esquerda.

Outras apresentações

A cianose ocorre se uma obstrução grave da via de saída do ventrículo direito forçar o sangue que retorna para o lado direito do coração a ser desviado para o esquerdo através do defeito do septo ventricular (DSV) e para a circulação sistêmica, desviando dos pulmões. Podem ocorrer crises hipercianóticas de maneira episódica, aumentando a cianose em um bebê com tetralogia de Fallot. O bebê geralmente chora e respira profundamente e de forma rápida, mas pode não apresentar dificuldade respiratória significativa. O sopro típico da tetralogia de Fallot pode desaparecer durante a crise. Essa manifestação oferece risco de vida potencial e requer intervenção rápida. De forma alternativa, o bebê pode estar gravemente cianótico no nascimento.

Abordagem passo a passo do diagnóstico

Em geral, os pacientes apresentam cianose e/ou sopro. A ecocardiografia é a investigação definitiva para o diagnóstico da tetralogia de Fallot e deve ser solicitada para qualquer neonato com um diagnóstico suspeito de cardiopatia congênita.

História

Determinadas síndromes genéticas são associadas a uma maior incidência da tetralogia de Fallot, como as síndromes de DiGeorge e de Down. Pode existir uma história de anormalidade na ecocardiografia fetal que sugira patologia cardíaca.

Um bebê típico apresenta sopro no berçário neonatal. Geralmente, é observada cianose. O grau da cianose pode variar e pode ser sutil, e alguns médicos aconselham o rastreamento de rotina de todos os neonatos com oximetria de pulso.^[17]

Alguns bebês podem não apresentar no nascimento, mas em uma idade posterior, com aumento da cianose, sopro ou crises hipercianóticas. Podem ocorrer crises hipercianóticas de maneira episódica, aumentando a cianose em um bebê com tetralogia de Fallot. O bebê geralmente chora e respira profundamente e de forma rápida, mas pode não apresentar dificuldade respiratória significativa. O sopro típico da tetralogia de Fallot pode desaparecer durante a crise. Essa manifestação oferece risco de vida potencial e requer intervenção rápida.

A tetralogia de Fallot com obstrução pulmonar grave é uma manifestação mais grave e pode aparecer em um neonato que se apresenta gravemente cianótico no nascimento. As crianças com obstrução pulmonar grave ou uma crise hipercianótica podem apresentar cianose grave e acidose devido à hipóxia do tecido.

Exame físico

Pode variar de forma significativa dependendo do grau da obstrução pulmonar. Crianças com obstrução leve geralmente estão confortáveis e a cianose pode ser difícil de ser descoberta no exame físico. Com obstrução moderada, a cianose é provavelmente aparente no exame físico e a criança está geralmente confortável. Com obstrução grave, o bebê pode ter uma taquipneia e cianose significativas.

O exame físico cardíaco geralmente encontra um impulso aumentado do ventrículo direito (parasternal). B1 está normal e B2 é única. Em geral, há um sopro sistólico de ejeção 3/6 rude mais audível na região paraesternal esquerda. O sopro no exame físico representa o fluxo sanguíneo pela via de saída pulmonar e não pelo defeito do septo ventricular. A intensidade do sopro depende do grau de estenose pulmonar e diminui com estenose grave.

Investigações

A ecocardiografia transtorácica bidimensional com Doppler é a técnica preferida para definir o diagnóstico anatômico. Na grande maioria dos casos, não são necessários outros exames pré-operatórios. A sedação pode ser usada de forma sensata se a criança não cooperar com o exame físico.

[Fig-1]

A oximetria de pulso pré-ductal e pós-ductal (braço direito e qualquer perna) deve ser solicitada se houver qualquer suspeita de uma malformação cardíaca congênita.[18] O exame de hiperoxigenação pode ser usado para determinar se a hipoxemia é proveniente de uma lesão pulmonar ou cardíaca.

O eletrocardiograma (ECG) geralmente irá mostrar evidências de hipertrofia ventricular direita e pode mostrar desvio do eixo direito além dos limites normais para a idade.

[Fig-2]

A radiografia torácica é classicamente descrita como um coração em forma de bota, mas a maioria dos pacientes não possui esse achado. A presença de um arco aórtico direito pode ser observada em um subconjunto de pacientes, particularmente aqueles com deleção de 22q11.[8]

O cateterismo cardíaco geralmente não é necessário para diagnosticar a tetralogia de Fallot e pode induzir crises hipercianóticas.[16] Se houver preocupação significativa com anomalias da artéria coronária que não podem ser definidas por ecocardiografia, pode ser indicado cateterismo. As anomalias na distribuição ou evolução das artérias coronárias podem estar presentes em aproximadamente um terço dos pacientes com tetralogia de Fallot.[19]

Fatores de risco

Fracos

trissomia do cromossomo 21, 18 ou 13

- Existe uma associação bem aceita entre determinados defeitos genéticos e a cardiopatia congênita. Os pacientes com trissomia do cromossomo 21, 18 ou 13 possuem uma maior incidência de tetralogia de Fallot que as crianças sem a trissomia.[6]

deleções do cromossomo 22q11 (síndrome de DiGeorge)

- Uma análise retrospectiva em pacientes com tetralogia de Fallot aparentemente não síndrômica revelou que 10 dos 21 pacientes apresentavam deleções do cromossomo 22q11 (síndrome de DiGeorge e outras síndromes associadas), sugerindo que uma região nesse cromossomo pode abrigar um gene que confere susceptibilidade à tetralogia de Fallot.[7]

mutações no gene Jagged1 (síndrome de Alagille)

- Descobriu-se que a síndrome de Alagille, uma síndrome com fenótipos cardiovasculares variando de estenose pulmonar leve até a tetralogia de Fallot com obstrução pulmonar grave, é causada por mutações no gene Jagged1.[9] Ainda, as mutações no Jagged1 foram associadas a formas não síndrômicas da tetralogia de Fallot.[10]

mutação do gene NKX2.5

- Um estudo prospectivo em busca de mutações no NKX2.5 em pacientes com tetralogia de Fallot conhecida revelou que aproximadamente 4% dos pacientes com tetralogia de Fallot não síndrômica apresentam uma mutação no NKX2.5.[11]

fatores ambientais

- Um número cada vez maior de evidências sugere que fatores ambientais, como fenilcetonúria e diabetes materno e a ingestão materna de ácido retinoico e trimetadiona, podem ter uma função significativa em determinados casos de cardiopatia congênita.[13] [14] [15]

história familiar de cardiopatia congênita

- Acredita-se contribuir para a recorrência de cardiopatia congênita em uma família, mas não pode ser claramente explicada pela genética mendeliana ou penetrância completa.[3]

Anamnese e exame físico

Principais fatores de diagnóstico

crises hipercianóticas (comum)

- As crises hipercianóticas podem se apresentar de forma episódica, aumentando a cianose em um bebê com tetralogia de Fallot.
- O bebê geralmente chora e respira profundamente e de forma rápida, mas pode não apresentar dificuldade respiratória significativa.
- O sopro típico da tetralogia de Fallot pode desaparecer durante a crise.
- Essa manifestação oferece risco de vida potencial e requer intervenção rápida.
- Pode ocorrer tanto em crianças cianóticas quanto acianóticas com tetralogia de Fallot.

sopro sistólico de ejeção rude (comum)

- Mais alto na região paraesternal esquerda representa o fluxo sanguíneo pela via de saída do ventrículo direito estreitada.

cianose (comum)

- Geralmente observada, porém, o grau de cianose pode variar e pode ser sutil. A tetralogia de Fallot com obstrução pulmonar grave é uma manifestação mais grave e pode aparecer em um neonato que se apresenta gravemente cianótico no nascimento.

taquipneia (comum)

- Pode ocorrer uma taquipneia significativa com obstrução pulmonar grave.

Outros fatores de diagnóstico**choque (incomum)**

- As crianças com obstrução pulmonar grave ou uma crise hipercianótica podem apresentar cianose grave e acidose devido à hipóxia do tecido.

Exames diagnóstico**Primeiros exames a serem solicitados**

Exame	Resultado
oximetria de pulso <ul style="list-style-type: none"> • Pode estar normal na tetralogia de Fallot com estenose pulmonar leve. Porém, na tetralogia de Fallot com estenose pulmonar moderada a grave, o bebê está hipoxêmico. 	baixa saturação de oxigênio
ecocardiograma <ul style="list-style-type: none"> • Deve ser solicitado em qualquer neonato com diagnóstico suspeito de cardiopatia congênita. A ecocardiografia é a investigação definitiva para o diagnóstico de tetralogia de Fallot. 	estenose pulmonar infundibular, sobreposição aórtica, defeito do septo ventricular não restritivo, hipertrofia ventricular direita (HVD) concêntrica
eletrocardiograma (ECG) <ul style="list-style-type: none"> • A HVD pode ser difícil de interpretar em um neonato. [Fig-2] • Tem maior probabilidade de ser observada em crianças mais velhas com HVD. 	HVD com desvio do eixo para a direita, R em V1 e S em V6 acima dos limites normais apropriados para a idade
radiografia torácica <ul style="list-style-type: none"> • A silhueta cardíaca normal não descarta cardiopatia cianótica. 	coração em formato de bota

Exame	Resultado
exame de hiperoxigenação <ul style="list-style-type: none"> • Usado para determinar se a hipoxemia é proveniente de uma lesão pulmonar ou cardíaca. • A PaO₂ em ar ambiente deve ser verificada, FiO₂ de 100% administrada por pelo menos 10 minutos e, então, a PaO₂ deve ser verificada novamente. Se a PaO₂ aumentar em >25 mmHg e até >100 mmHg, a hipoxemia é provavelmente causada por um problema pulmonar. • Em pacientes acianóticos, esse exame pode produzir resultados falso-negativos. 	sem aumento significativo na PaO₂

Exames a serem considerados

Exame	Resultado
cateterismo cardíaco <ul style="list-style-type: none"> • Não realizado de forma rotineira para a avaliação diagnóstica da tetralogia de Fallot, pois a estimulação do músculo infundibular pode desencadear as crises hipericianóticas. • Realizado se a definição da anatomia da artéria coronária não for possível por ecocardiografia. 	estenose pulmonar e defeitos do septo ventricular podem ser observados no angiograma; fornece dados hemodinâmicos, como pressão sistêmica do ventrículo direito e shunt direita-esquerda

Diagnóstico diferencial

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Outras anormalidades cardíacas congênitas cianóticas	<ul style="list-style-type: none"> • Inclui lesões com um único ventrículo, como a síndrome do coração esquerdo hipoplásico ou atresia tricúspide. Outras possibilidades incluem transposição D, atresia pulmonar, conexão venosa pulmonar anômala, tronco arterial ou anomalia de Ebstein. • Elas podem ser difíceis de diferenciar clinicamente de um neonato cianótico com tetralogia de Fallot. A maioria não está especificamente associada a outras síndromes, embora isso possa variar. 	<ul style="list-style-type: none"> • Sem alterações na PaO₂ no exame de hiperóxia. • A ecocardiografia pode definir a anatomia para classificar a cardiopatia cianótica. • Em alguns casos, um cateterismo cardíaco pode ser necessário para definir melhor a anatomia e a fisiologia.

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Estenose pulmonar	<ul style="list-style-type: none"> Geralmente se manifestam em pacientes assintomáticos com sopro sistólico de ejeção no exame físico. Difícil de diferenciar da tetralogia de Fallot por meios clínicos.[20] 	<ul style="list-style-type: none"> A ecocardiografia irá mostrar a presença ou a ausência da anatomia típica da tetralogia de Fallot com obstrução pulmonar para diferenciar da estenose pulmonar isolada.
Defeito do septo ventricular (DSV)	<ul style="list-style-type: none"> No nascimento, uma criança com DSV simples está completamente saturada com sopro regurgitante ao exame físico. A intensidade do sopro depende do tamanho do DSV e do fluxo pelo DSV. Um DSV pequeno apresenta um sopro mais alto, pois o gradiente entre os ventrículos direito e esquerdo é maior. Um DSV grande possui um sopro leve, pois as pressões se igualam entre os ventrículos direito e esquerdo. Conforme a resistência vascular pulmonar cai, mais sangue desvia da esquerda para a direita pelo DSV e pode resultar numa circulação pulmonar excessiva e insuficiência cardíaca. Isso é incomum com a tetralogia de Fallot, pois a obstrução pulmonar evita a circulação excessiva. 	<ul style="list-style-type: none"> A ecocardiografia irá mostrar presença ou ausência de lesão obstrutiva à direita para determinar se se trata de um DSV isolado ou de tetralogia de Fallot.
Dupla via de saída do ventrículo direito com grandes vasos normalmente relacionados e estenose pulmonar	<ul style="list-style-type: none"> Não pode ser diferenciada da tetralogia de Fallot com o exame físico isoladamente. 	<ul style="list-style-type: none"> A ecocardiografia mostrará a presença ou ausência de cone subaórtico e grau de sobreposição aórtica no DSV para diferenciar a tetralogia de Fallot da dupla via de saída do ventrículo direito.

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Doença pulmonar primária	<ul style="list-style-type: none"> No exame físico, a criança pode apresentar taquipneia e dessaturação, potencialmente precisando de ventilação mecânica. O exame cardiovascular em geral está normal. 	<ul style="list-style-type: none"> O exame de hiperoxigenação deve mostrar aumento na PaO₂ com administração de FiO₂ 100%. A radiografia torácica pode mostrar silhueta cardíaca normal com aumento da trama (vascular) pulmonar. A ecocardiografia mostrará anatomia intracardíaca normal.

Critérios de diagnóstico

Achados da ecocardiografia na tetralogia de Fallot

O desvio anterior e cefálico da saída muscular do septo ventricular resulta em:

- Defeito do septo ventricular com desalinhamento
- Sobreposição aórtica
- Obstrução da via de saída do ventrículo direito de múltiplos níveis
- Hipertrofia ventricular direita.

Abordagem passo a passo do tratamento

Todos os pacientes pré-operatórios com tetralogia de Fallot precisam de acompanhamento cuidadoso com seu médico de atenção primária e um cardiologista pediátrico. A atenção para o ganho de peso é mandatória. Deve ser observada progressão da cianose. Os pais devem ser aconselhados a alertar seus médicos se eles notarem o início de crises hipercianóticas, pois elas podem ser uma indicação de intervenção cirúrgica urgente.

Tratamento de crises hipercianóticas

Uma criança com tetralogia de Fallot e crises hipercianóticas é uma emergência médica, pois uma crise hipercianótica prolongada pode provocar isquemia cerebral e óbito.[16]

O tratamento de uma crise hipercianótica consiste em acalmar a criança e manobras para aumentar a quantidade de sangue que sai do ventrículo direito para a vasculatura pulmonar em vez de para a aorta. Geralmente, o melhor lugar para a criança é nos braços da mãe. Inicialmente, a criança deve ser posicionada com os joelhos no peito, pois isto aumenta o retorno venoso para o coração (pré-carga) e a pós-carga sistêmica.

Deve-se administrar oxigênio, mas com cuidado para não estimular demais a criança. Se a criança ainda estiver profundamente cianótica, irá ocorrer acidose.

Se essas medidas não forem bem-sucedidas, a terapia medicamentosa inclui:

- Medidas de suporte adjuvantes, como reposição volêmica, reversão da acidose ou morfina
- Betabloqueadores para relaxar o infundíbulo contraído e para permitir mais tempo para o enchimento do ventrículo direito, melhorando o fluxo sanguíneo pulmonar
- Fenilefrina como a última opção clínica para aumentar a resistência venosa sistêmica e forçar mais sangue aos pulmões.

Os neonatos com fluxo de sangue pulmonar gravemente limitado causando cianose profunda podem se beneficiar de prostaglandinas (por exemplo, alprostadil) para manter a patência do canal arterial. Isso proporciona uma fonte alternativa de fluxo de sangue pulmonar enquanto a criança aguarda a intervenção cirúrgica. Se as prostaglandinas forem necessárias para manter a patência do ducto, a intervenção cirúrgica será necessária no período neonatal.

Se todas as terapias medicamentosas falharem e a criança permanecer gravemente cianótica, pode ser necessário um shunt de Blalock-Taussig de emergência (um pequeno tubo GORE-TEX colocado de uma artéria sistêmica até as artérias pulmonares para aumentar o fluxo sanguíneo pulmonar) ou oxigenação por membrana extracorpórea.[22]

O propranolol foi usado no passado em pacientes ambulatoriais pediátricos em crise para atrasar a cirurgia. Uma criança com uma única crise é considerada uma indicação para reparo cirúrgico urgente,[23] mas o propranolol pode ser usado até que a cirurgia possa ser providenciada.

Tratamento cirúrgico

O tratamento definitivo da tetralogia de Fallot é o reparo cirúrgico completo. Nos últimos 10 a 15 anos, houve uma tendência de reparo neonatal tanto de crianças cianóticas quanto acianóticas com tetralogia de Fallot, mas isso é geralmente determinado por sua anatomia pulmonar.[23]

Em pacientes acianóticos sem crises, o reparo em geral é realizado no primeiro ano de vida e apresenta morbidade e mortalidade muito baixas.[24] [25]

Os pacientes com tetralogia de Fallot com estenose pulmonar grave podem ser submetidos ao reparo neonatal completo em algumas instituições e, de forma alternativa, ser submetidos ao shunt de Blalock-Taussig no período neonatal antes do reparo completo.[22] [25]

Foram relatados excelentes resultados com o reparo completo no período neonatal,[26] com uma coorte relatando uma taxa de sobrevida de 5 anos em 93% dos pacientes com tetralogia de Fallot que foram submetidos ao reparo completo no período neonatal.[23]

Os pacientes que foram submetidos ao reparo na infância devem ser aconselhados sobre a possível necessidade de uma intervenção cirúrgica ou transcater no futuro. Em particular, se o alívio da obstrução pulmonar precisar de um remendo transanular, é provável que haja uma quantidade significativa de regurgitação pulmonar pós-operatória. Existe uma preocupação cada vez maior com a necessidade de monitorar os pacientes quanto à dilatação progressiva do ventrículo direito decorrente da regurgitação pulmonar de longa duração e a necessidade de substituição da valva pulmonar nessa configuração. Habitualmente, as medições de ressonância nuclear magnética (RNM) são usadas para quantificar a regurgitação pulmonar e o tamanho do ventrículo direito. Um grupo sugeriu que a substituição da valva antes que o volume diastólico do ventrículo direito atinja 160 mL/m² permite a normalização dos volumes do ventrículo direito.[27] Outro grupo descobriu que nenhum paciente com volume do ventrículo direito >170 mL/m² apresentou normalização dos volumes do ventrículo direito após a substituição da valva.[28] Embora não exista um consenso sobre os critérios exatos para o momento da substituição da valva pulmonar, uma revisão sugere usar os seguintes critérios:[29]

- Tetralogia de Fallot reparada ou fisiologia semelhante com regurgitação pulmonar moderada ou grave (fração de regurgitação ≥25% medida por ressonância nuclear magnética cardiovascular) e 2 ou mais dos seguintes critérios:
 - Índice de volume diastólico final no ventrículo direito ≥160 mL/m² (Z-score >5)
 - Índice de volume sistólico final no ventrículo direito ≥70 mL/m²
 - Índice de volume diastólico final do ventrículo esquerdo ≤65 mL/m²
 - Fração de ejeção do ventrículo direito ≤45%
 - Aneurisma na via de saída do ventrículo direito
 - Critérios clínicos: intolerância a exercício, sintomas e sinais de insuficiência cardíaca, medicações cardíacas, síncope ou taquicardia ventricular sustentada.
- Outras lesões hemodinamicamente significativas, como regurgitação tricúspide moderada ou grave, defeito do septo ventricular ou atrial residual e regurgitação aórtica grave podem desencadear o encaminhamento para cirurgia em pacientes com regurgitação pulmonar moderada ou grave. Na ausência dos 6 critérios acima, a substituição da valva pulmonar deve ser considerada com base em cada caso.
- Devido a um maior risco de desfechos clínicos adversos em pacientes que se submeteram ao reparo da tetralogia de Fallot com idade ≥3 anos, a substituição da valva pulmonar pode ser indicada antes e na presença de disfunção e dilatação do ventrículo direito menos grave.

Profilaxia da endocardite infecciosa

É recomendada no período pré-operatório e deve ser usada durante 6 meses após o reparo. Aqueles pacientes que possuem defeitos residuais no local ou adjacente ao local de um remendo protético ou dispositivo protético devem continuar a receber profilaxia da endocardite infecciosa ao longo da vida sempre que se submeterem a um procedimento invasivo (por exemplo, procedimentos dentários, procedimentos no trato respiratório ou infecção na pele, nas estruturas cutâneas ou no tecido musculoesquelético).^[30]

Visão geral do tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

Agudo (resumo)	
crises hipercianóticas	
1a	manobras para aumentar o retorno venoso sistêmico
adjunto	cuidados de suporte
2a	betabloqueador
adjunto	cuidados de suporte
3a	fenilefrina
adjunto	cuidados de suporte
crianças com cianose grave não remitente	
1a	shunt cirúrgico
adjunto	oxigenação por membrana extracorpórea (ECMO)
neonato com cianose profunda e fluxo de sangue pulmonar gravemente limitado	
1a	alprostadil
adjunto	cuidados de suporte

Em curso (resumo)	
todos os pacientes	
1a	reparo cirúrgico completo
mais	monitoramento com possível substituição da valva pulmonar

Em curso**(resumo)****adjunto profilaxia da endocardite infecciosa**

Opções de tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

Agudo

crises hipercianóticas

1a manobras para aumentar o retorno venosos sistêmico

» A criança deve ser mantida calma e devem ser feitas manobras para tentar aumentar a quantidade de sangue que sai do ventrículo direito para a vasculatura pulmonar em vez de para a aorta.

» A criança deve ser mantida nos braços dos pais e posicionada com os joelhos no peito.

adjunto cuidados de suporte

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

» A terapia medicamentosa de suporte pode incluir administração de volume/sangue conforme necessário, morfina intravenosa para acalmar a criança conforme necessário e bicarbonato para reverter a acidose conforme necessário. Deve-se administrar oxigênio, mas com cuidado para não estimular demais a criança.

2a betabloqueador

Opções primárias

» **esmolol**: 100-500 microgramas/kg em bolus intravenoso inicialmente, seguidos por infusão de 50-500 microgramas/kg/min. A dose em bolus deve ser readministrada antes da dose de manutenção ser aumentada.

OU

» **propranolol**: 0.15 a 0.25 mg/kg em bolus intravenoso inicialmente, pode ser repetido em 15 minutos; 2-8 mg/kg/dia por via oral administrados em doses fracionadas a cada 6 horas

» Acredita-se que os betabloqueadores auxiliam na remissão das crises hipercianóticas, mas o mecanismo de ação ainda não está totalmente claro. Acredita-se que ajudam a reduzir a obstrução infundibular ao reduzir a frequência

Agudo

cardíaca, prolongar o enchimento diastólico e reduzir a contratilidade.[16]

» Pode ser iniciado em pacientes com tetralogia de Fallot com estenose pulmonar se a manobra, como o posicionamento joelho no peito ou fluido em bolus, não resolveu a crise hipercianótica.

» O propranolol foi usado no passado em pacientes ambulatoriais pediátricos em crise para atrasar a cirurgia. Uma criança com uma única crise é considerada uma indicação para reparo cirúrgico urgente,[23] mas o propranolol pode ser usado até que a cirurgia possa ser providenciada.

adjunto cuidados de suporte

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

» A terapia medicamentosa de suporte pode incluir administração de volume/sangue conforme necessário, morfina intravenosa para acalmar a criança conforme necessário e bicarbonato para reverter a acidose conforme necessário. Deve-se administrar oxigênio, mas com cuidado para não estimular demais a criança.

3a fenilefrina

Opções primárias

» **fenilefrina**: 5-20 microgramas/kg em bolus intravenoso, seguidos por infusão de 0.1 a 0.5 micrograma/kg/min

» Usada para aumentar a resistência venosa sistêmica pelo estímulo direto de receptores alfa-adrenérgicos.

» O objetivo é aumentar a resistência vascular sistêmica acima da resistência da via de saída pulmonar de forma que o sangue no ventrículo direito flua preferencialmente para a circulação pulmonar, em vez de atravessar o defeito do septo ventricular e entrar na circulação sistêmica.

» Usada na unidade de terapia intensiva (UTI) como a última opção clínica para o tratamento de crises hipercianóticas. É iniciada quando o posicionamento e os agentes betabloqueadores não aumentaram o fluxo de sangue pulmonar.

adjunto cuidados de suporte

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

Agudo

» A terapia medicamentosa de suporte pode incluir administração de volume/sangue conforme necessário, morfina intravenosa para acalmar a criança conforme necessário e bicarbonato para reverter a acidose conforme necessário. Deve-se administrar oxigênio, mas com cuidado para não estimular demais a criança.

crianças com cianose grave não remittente

1a shunt cirúrgico

» Para crianças com tetralogia de Fallot e obstrução pulmonar grave nas quais o fluxo de sangue pulmonar é significativamente restringido, pode ser necessária uma fonte alternativa de fluxo de sangue pulmonar.

» Nestes pacientes, o shunt de Blalock-Taussig pode ser realizado no período neonatal precoce como uma medida paliativa para aumentar o fluxo de sangue pulmonar com um plano para o reparo completo mais tarde na primeira infância.[\[22\]](#) [\[25\]](#)

adjunto oxigenação por membrana extracorpórea (ECMO)

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

» Pode ser iniciada ECMO emergente para reverter a cianose e a acidose antes da intervenção cirúrgica.

neonato com cianose profunda e fluxo de sangue pulmonar gravemente limitado

1a alprostadil

Opções primárias

» **alprostadil**: 0.02 a 0.1 micrograma/kg/min por via intravenosa

» Pode se beneficiar da administração de alprostadil (prostaglandina E1) para manter a patência do canal arterial. Isso proporciona uma fonte alternativa de fluxo de sangue pulmonar enquanto a criança aguarda a intervenção cirúrgica.

» Um potencial efeito adverso é a apneia, que pode requerer o uso de ventilação mecânica. Monitorar quanto a apneia.

adjunto cuidados de suporte

Agudo

Tratamento recomendado para **ALGUNS** dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

» A terapia medicamentosa de suporte pode incluir administração de volume/sangue conforme necessário, morfina intravenosa para acalmar a criança conforme necessário e bicarbonato para reverter a acidose conforme necessário. Deve-se administrar oxigênio, mas com cuidado para não estimular demais a criança.

Em curso

todos os pacientes

1a reparo cirúrgico completo

» Não existem diretrizes de tratamento específicas para o tratamento cirúrgico da tetralogia de Fallot, principalmente devido à complexidade da diversidade anatômica entre os pacientes.

» As variações anatômicas na tetralogia de Fallot, bem como sua associação com outras anomalias cardiovasculares, influencia muito as consequências fisiológicas.

» Além disso, a técnica cirúrgica varia de acordo com o programa cirúrgico. Assim, o tratamento de cada paciente é determinado em consulta com um cardiologista ou cirurgiões cardiovasculares.

mais monitoramento com possível substituição da valva pulmonar

Tratamento recomendado para **TODOS** os pacientes do grupo de pacientes selecionado

» Os pacientes submetidos a reparo na infância devem ser orientados sobre a possível necessidade de futuras intervenções cirúrgicas ou de transcater. Existe uma preocupação cada vez maior com a necessidade de monitorar os pacientes quanto à dilatação progressiva do ventrículo direito decorrente da regurgitação pulmonar de longa duração e a necessidade de substituição da valva pulmonar nessa configuração.

» Habitualmente, as medições de ressonância nuclear magnética (RNM) são usadas para quantificar a regurgitação pulmonar e o tamanho do ventrículo direito. Embora não exista um consenso sobre os critérios exatos para o momento da substituição da valva

Em curso

pulmonar, uma revisão sugere usar os seguintes critérios:[29]

» Tetralogia de Fallot reparada ou fisiologia similar com regurgitação pulmonar moderada ou grave (fração de regurgitação $\geq 25\%$ medida pela ressonância nuclear magnética cardiovascular) e dois ou mais dos seguintes critérios: índice do volume diastólico final do ventrículo direito ≥ 160 mL/m² (Z score >5); índice do volume sistólico final do ventrículo direito ≥ 70 mL/m²; índice do volume diastólico final do ventrículo esquerdo ≤ 65 mL/m²; fração de ejeção ventricular direita $\leq 45\%$; aneurisma da via de saída do ventrículo direito; ou critérios clínicos (intolerância a exercícios, sinais e sintomas de insuficiência cardíaca, medicações cardíacas, síncope ou taquicardia ventricular sustentada).

» Outras lesões hemodinamicamente significativas, como regurgitação tricúspide moderada ou grave, defeito do septo ventricular ou atrial residual e regurgitação aórtica grave podem desencadear o encaminhamento para cirurgia em pacientes com regurgitação pulmonar moderada ou grave. Na ausência dos 6 critérios acima, a substituição da valva pulmonar deve ser considerada com base em cada caso.

» Devido a um maior risco de desfechos clínicos adversos em pacientes que se submeteram ao reparo da tetralogia de Fallot com idade ≥ 3 anos, a substituição da valva pulmonar pode ser indicada antes e na presença de disfunção e dilatação do ventrículo direito menos grave.

adjunto **profilaxia da endocardite infecciosa**

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

» **cefalexina**: 50 mg/kg por via oral em dose única administrada 60 minutos antes do procedimento, máximo de 2000 mg/dose

OU

» **amoxicilina**: 50 mg/kg por via oral em dose única administrada 60 minutos antes do procedimento, máximo de 2000 mg/dose

OU

» **ampicilina**: 50 mg/kg por via intravenosa/intramuscular em dose única administrada 30

Em curso

minutos antes do procedimento, máximo de 2000 mg/dose

» Cirurgia cardíaca: direcionada primariamente contra estafilococos. A cefalosporina de primeira geração (por exemplo, cefalexina) é a mais comumente usada, mas a escolha do antibiótico depende dos padrões de suscetibilidade de cada hospital.[30]

» Antes de procedimentos dentários ou procedimentos no trato respiratório ou infecção na pele, nas estruturas cutâneas ou no tecido musculoesquelético, é necessária profilaxia da endocardite infecciosa para CC cianótica não reparada, inclusive derivações paliativas e CC reparada com defeitos residuais no local ou adjacente ao local de um remendo ou dispositivo protético: direcionada principalmente contra enterococos. Amoxicilina ou ampicilina são os agentes preferidos.[30]

Novidades

Valva pulmonar percutânea

No reparo cirúrgico completo da tetralogia de Fallot, há uma dilatação ou reconstrução da parte estenótica da via de saída do ventrículo direito (VSVD). O reparo da VSVD depende da anatomia da valva e da artéria pulmonar e as crianças frequentemente apresentam regurgitação pulmonar (como no caso de aumento do remendo transanular ou obstrução pulmonar progressiva) conforme crescem. Não é incomum que os pacientes com tetralogia de Fallot precisem de substituição da valva pulmonar ao longo da vida, precisando de diversas cirurgias de revascularização. Na última década, foram feitos avanços no desenvolvimento de um stent valvar transcater e foram relatados recentemente desfechos de 58 pacientes submetidos à implantação de valva pulmonar percutânea na Europa.^[31] Nessa série, existem 3 complicações principais do procedimento e 7 complicações menores sem mortalidade.^[31]

Recomendações

Monitoramento

Os pacientes com tetralogia de Fallot corrigida cirurgicamente devem ser avaliados rotineiramente pelo cardiologista pediátrico. As diretrizes comuns à American College of Cardiology e American Heart Association recomendam que os pacientes adultos com tetralogia de Fallot reparada devem ter, pelo menos, um acompanhamento anual com um cardiologista especialista em adultos com cardiopatia congênita (CC). Eles ainda aconselham que os exames ecocardiográficos e/ou RNM realizados nestes pacientes sejam feitos por equipe com experiência em adultos com CC.[41] As diretrizes da European Society of Cardiology também sugerem que adultos com tetralogia de Fallot sejam acompanhados por cardiologistas com experiência em cardiopatia congênita.[42]

O aconselhamento pré-concepção e o manejo durante a gestação são especialmente importantes para mulheres com tetralogia de Fallot reparada.[43]

As ecocardiografias para avaliar a função do ventrículo direito (VD) e a progressão da regurgitação ou estenose pulmonar devem ser realizadas a cada 1 a 5 anos. O momento varia conforme o paciente. Os pacientes com dilatação progressiva do VD significativa, regurgitação ou estenose pulmonar ou sintomas podem precisar de pelo menos exames anuais.

A RNM ou tomografia computadorizada (TC) cardíaca é uma ferramenta adicional cada vez mais usada para avaliar o volume e a função do VD.[44] A RNM permite medidas tridimensionais precisas dos volumes do VD e está sendo cada vez mais usada para determinar o momento da substituição cirúrgica da valva pulmonar.[42] [45] Com frequência, é necessário estabelecer uma abordagem multimodal sobre que exames de imagem solicitar segundo considerações específicas para cada paciente individualmente sob orientação de um cardiologista especialista em cardiopatias congênitas.[45]

Instruções ao paciente

Os pacientes devem estar cientes de que o reparo corretivo não significa uma cura e que podem ser necessárias novas intervenções cirúrgicas.

Os pacientes precisam saber que ter CC aumenta o risco de que seus filhos tenham CC, e que o teste genético pré-concepção e a ecocardiografia fetal podem ser indicados.

Complicações

Complicações	Período de execução	Probabilidade
crises cianóticas	curto prazo	média
<p>As crises hipercianóticas manifestam-se com dispneia e cianose grave.</p> <p>Elas são decorrentes da contração da musculatura infundibular criando uma maior obstrução da via de saída do ventrículo direito e maior derivação de sangue desoxigenado do ventrículo direito através do defeito do septo ventricular (DSV) para a circulação sistêmica.</p> <p>O tratamento das crises hipercianóticas é dirigida ao relaxamento da obstrução pulmonar e aumento da resistência vascular sistêmica para aumentar o fluxo de sangue na circulação pulmonar.</p>		

Complicações	Período de execução	Probabilidade
êmbolos paradoxais	curto prazo	baixa
<p>Pré-operativamente, os pacientes com tetralogia de Fallot têm um DSV, o que permite a comunicação do sangue venoso do lado direito do coração com a circulação sistêmica. Normalmente, um trombo na circulação venosa que vira uma embolia ficará preso na vasculatura pulmonar. Porém, o DSV fornece comunicação de forma que o trombo consegue de forma paradoxal atravessar o DSV e se alojar no leito arterial, causando isquemia.</p> <p>Os pacientes com comunicação conhecida entre as câmaras cardíacas direita e esquerda devem ter precaução quando usarem cateteres intravenosos, pois uma bolha de ar no tubo intravenoso pode causar embolia na circulação sistêmica, causando isquemia dos órgãos-alvo.</p> <p>Não é comum a administração de anticoagulante profilático a pacientes com tetralogia de Fallot. Porém, a possibilidade de trombos venosos deve ser cuidadosamente considerada e tratada de forma agressiva, se identificada.</p>		
regurgitação pulmonar progressiva e insuficiência ventricular direita	longo prazo	alta
<p>Um estudo de centro único de 100 pacientes adultos consecutivos com tetralogia de Fallot reparada na infância submetidos a ressonância nuclear magnética (RNM) cardíaca descobriu que a função sistólica insuficiente dos ventrículos direito e esquerdo são fatores de risco independentes para a condição clínica comprometida.^[40]</p>		
arritmias ventriculares	longo prazo	média
<p>Embora os resultados de curto prazo do reparo cirúrgico sejam bons, os resultados em longo prazo são limitados pelo surgimento de arritmias.</p> <p>Uma análise retrospectiva de 66 pacientes submetidos ao reparo cirúrgico da tetralogia de Fallot entre 1960 e 1993 revelou que 28% não apresentavam arritmias ventriculares; 51%, arritmias ventriculares menores; 10.5%, taquicardia ventricular não sustentada e 9% apresentavam taquicardia ventricular sustentada ou fibrilação ventricular.^[37]</p> <p>Foram realizados eletrocardiogramas (ECGs) seriados para monitorar a amplitude do complexo QRS como um fator de risco arritmogênico.^[38] Se for observado o alargamento do complexo QRS, pode ser necessária uma avaliação eletrofisiológica mais aprofundada. Alguns especialistas recomendam monitorar com Holter periódico para rastrear a arritmia. O teste ergométrico é usado por alguns médicos.</p>		
arritmias atriais	longo prazo	média
<p>Na década passada, houve um aumento do reconhecimento das arritmias atriais como uma morbidade comum em longo prazo na tetralogia de Fallot reparada. Um estudo retrospectivo de adultos com tetralogia de Fallot reparada na infância revelou que um terço dos pacientes possuía arritmias atriais documentadas, incluindo a disfunção do nodo sinusal, fibrilação atrial, flutter atrial e taquicardia supraventricular.^[39]</p>		

Complicações	Período de execução	Probabilidade
morte súbita cardíaca	longo prazo	baixa
<p>A morte súbita cardíaca a partir de taquicardia ventricular ou fibrilação ventricular é a causa cardíaca mais comum de óbito em pacientes com tetralogia de Fallot reparada.[33]</p> <p>Acredita-se estar associada a insuficiência progressiva do ventrículo direito.</p> <p>Dez anos após a cirurgia, o risco de morte súbita cardíaca aumentou de 0.06% por ano para 0.2% por ano.[34]</p> <p>Uma análise retrospectiva dos pacientes submetidos a reparo cirúrgico em 1 estado nos EUA entre 1958 e 1996 observou que 11 dos 445 pacientes com tetralogia de Fallot reparada morreram de morte súbita cardíaca.[35]</p> <p>Um estudo retrospectivo de 793 pacientes adultos submetidos a reparo cirúrgico da tetralogia de Fallot na infância em 6 instituições diferentes mostrou regurgitação pulmonar moderada a grave em 100% dos pacientes que morreram de morte súbita cardíaca.[36]</p>		
insuficiência cardíaca congestiva	longo prazo	baixa
<p>Alguns pacientes com estenose pulmonar mínima podem apresentar sintomas de insuficiência cardíaca. A furosemina é o diurético mais comumente usado para os sintomas de cardiopatia congestiva. Deve-se ter cuidado, pois uma diurese em excesso pode precipitar crises hipercianóticas.</p> <p>A insuficiência cardíaca congestiva (ICC) não é uma complicação comumente reconhecida de longo prazo de tetralogia de Fallot reparada cirurgicamente.</p> <p>Um estudo de centro único de 100 adultos com tetralogia de Fallot reparada cirurgicamente na infância revelou que 48% estavam na classe I da New York Heart Association (NYHA); 40%, na classe II e 12% estavam na classe III.[40]</p>		

Prognóstico

Historicamente, a sobrevida para a tetralogia de Fallot não tratada é bem desfavorável. Em um relato da década de 1930 de 1000 pacientes com cardiopatia congênita, a expectativa de vida média para a tetralogia de Fallot foi de 12 anos.[32] Os atuais desfechos cirúrgicos são excelentes com as coortes recentes após reparo completo, com taxas de sobrevida de 100% em 1 mês, 93% em 1 ano e 93% em 5 anos. As taxas de dispensa de nova operação foram de 100% em 1 mês, 89% em 1 ano e 58% em 5 anos.[23]

Uma vez que o paciente tenha se submetido ao reparo cirúrgico completo, o prognóstico e o desfecho em longo prazo são relacionados à anatomia e ao tipo de reparo cirúrgico, bem como a quaisquer condições associadas. Um estudo de sobreviventes do primeiro ano após o reparo cirúrgico mostrou taxas de sobrevida atuariais de 97% em 10 anos, 94% em 20 anos, 89% em 30 anos e 85% em 36 anos.[33]

As complicações comuns em longo prazo são relacionadas a arritmias, obstrução da saída pulmonar progressiva e regurgitação pulmonar progressiva resultando em insuficiência do ventrículo direito.

Os motivos para a nova operação são baseados na obstrução pulmonar progressiva e regurgitação pulmonar.

Diretrizes de diagnóstico

América do Norte

Multimodality imaging guidelines for patients with repaired tetralogy of Fallot: a report from the American Society of Echocardiography

Publicado por: American Society of Echocardiography

Última publicação em:
2014

Diretrizes de tratamento

Europa

ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease

Publicado por: European Society of Cardiology

Última publicação em:
2010

América do Norte

Diagnosis and management of noncardiac complications in adults with congenital heart disease

Publicado por: American Heart Association

Última publicação em:
2017

ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease

Publicado por: American College of Cardiology; American Heart Association

Última publicação em:
2008

Asia

Consensus on timing of intervention for common congenital heart diseases

Publicado por: Working Group on Management of Congenital Heart Disease in India

Última publicação em:
2008

Artigos principais

- Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol*. 1985 Jan;121(1):31-6.
- Reich JD, Miller S, Brogdon B, et al. The use of pulse oximetry to detect congenital heart disease. *J Pediatr*. 2003 Mar;142(3):268-72.
- Hirsch JC, Mosca RS, Bove EL. Complete repair of tetralogy of Fallot in the neonate: results in the modern era. *Ann Surg*. 2000 Oct;232(4):508-14.
- Knott-Craig CJ, Elkins RC, Lane MM, et al. A 26-year experience with surgical management of tetralogy of Fallot: risk analysis for mortality or late reintervention. *Ann Thorac Surg*. 1998 Aug;66(2):506-11.
- Habib G, Lancellotti P, Antunes MJ, et al. 2015 ESC guidelines for the management of infective endocarditis. *Eur Heart J*. 2015 Nov 21;36(44):3075-3128. [Texto completo](#)
- Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet*. 2000 Sep 16;356(9234):975-81.
- Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, et al. ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J*. 2010 Dec;31(23):2915-57. [Texto completo](#)

Referências

1. Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, et al. Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult. 7th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2007.
2. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol*. 1985 Jan;121(1):31-6.
3. Gill H, Splitt M, Sharland GK, et al. Patterns of recurrence of congenital heart disease: an analysis of 6640 consecutive pregnancies evaluated by detailed fetal echocardiography. *J Am Coll Cardiol*. 2003 Sep 3;42(5):923-9.
4. Garne E, Nielsen G, Hansen OK, et al. Tetralogy of Fallot: a population-based study of epidemiology, associated malformations and survival in western Denmark 1984-1992. *Scand Cardiovasc J*. 1999;33(1):45-8.
5. Grech V. An excess of tetralogy of Fallot in Malta. *J Epidemiol Community Health*. 1998 May;52(5):280-82.
6. Ferencz C, Correa-Villasenor A, Loffredo CA, et al. Malformations of the cardiac outflow tract. In: Ferencz C, Correa-Villasenor A, Loffredo CA, et al, eds. Genetic and environmental risk factors of

major cardiovascular malformations: the Baltimore-Washington Infant Study: 1981-1989. Armonk, NY: Futura Publishing Co Inc; 1997:59-102.

7. Kessler-Icekson G, Birk E, Weintraub AY, et al. Association of tetralogy of Fallot with a distinct region of del22q11.2. *Am J Med Genet.* 2002 Feb 1;107(4):294-8.
8. Momma K, Kondo C, Ando M, et al. Tetralogy of Fallot associated with chromosome 22q11 deletion. *Am J Cardiol.* 1995 Sep 15;76(8):618-21.
9. Li L, Krantz ID, Deng Y, et al. Alagille syndrome is caused by mutations in human Jagged1, which encodes a ligand for Notch1. *Nat Genet.* 1997 Jul;16(3):243-51.
10. Krantz ID, Smith R, Colliton RP, et al. Jagged1 mutations in patients ascertained with isolated congenital heart defects. *Am J Med Genet.* 1999 May 7;84(1):56-60.
11. Goldmuntz E, Geiger E, Benson DW. NKX2.5 mutations in patients with tetralogy of Fallot. *Circulation.* 2001 Nov 20;104(21):2565-8.
12. Vrijheid M, Martinez D, Manzanares S, et al. Ambient air pollution and risk of congenital anomalies: a systematic review and meta-analysis. *Environ Health Perspect.* 2011 May;119(5):598-606.
13. Koch R, Levy HL, Matalon R, et al. The North American Collaborative Study of Maternal Phenylketonuria. Status report 1993. *Am J Dis Child.* 1993 Nov;147(11):1224-30.
14. Lammer EJ, Chen DT, Hoar RM, et al. Retinoic acid embryopathy. *N Engl J Med.* 1985 Oct 3;313(14):837-41.
15. Feldman GL, Weaver DD, Lovrien EW. The fetal trimethadione syndrome: report of an additional family and further delineation of this syndrome. *Am J Dis Child.* 1977 Dec;131(12):1389-92.
16. Kothari SS. Mechanism of cyanotic spells in tetralogy of Fallot - the missing link? *Int J Cardiol.* 1992 Oct;37(1):1-5.
17. Reich JD, Miller S, Brogdon B, et al. The use of pulse oximetry to detect congenital heart disease. *J Pediatr.* 2003 Mar;142(3):268-72.
18. Rosati E, Chitano G, Dipaola L, et al. Indications and limitations for a neonatal pulse oximetry screening of critical congenital heart disease. *J Perinat Med.* 2005;33(5):455-7.
19. Dabizzi R, Teodori G, Barletta GA, et al. Associated coronary and cardiac anomalies in the tetralogy of Fallot. An angiographic study. *Eur Heart J.* 1990 Aug;11(8):692-704.
20. Kambe T, Kato T, Hibi N, et al. Differential diagnosis of pulmonary stenosis by means of intracardiac phonocardiography. *Jpn Heart J.* 1976 Nov;17(6):691-705.
21. Martin GR, Beekman RH 3rd, Mikula EB, et al. Implementing recommended screening for critical congenital heart disease. *Pediatrics.* 2013 Jul;132(1):e185-92.

22. Yuan SM, Shinfeld A, Raanani E. The Blalock-Taussig shunt. *J Card Surg.* 2009 Mar-Apr;24(2):101-8. [Texto completo](#)
23. Hirsch JC, Mosca RS, Bove EL. Complete repair of tetralogy of Fallot in the neonate: results in the modern era. *Ann Surg.* 2000 Oct;232(4):508-14.
24. Parry AJ, McElhinney DB, Kung GC, et al. Elective primary repair of acyanotic tetralogy of Fallot in early infancy: overall outcome and impact on the pulmonary valve. *J Am Coll Cardiol.* 2000 Dec;36(7):2279-83.
25. Saxena A, Ramakrishnan S, Tandon R, et al; Working Group on Management of Congenital Heart Diseases in India. Consensus on timing of intervention for common congenital heart diseases. *Indian Pediatr.* 2008 Feb;45(2):117-26. [Texto completo](#)
26. Knott-Craig CJ, Elkins RC, Lane MM, et al. A 26-year experience with surgical management of tetralogy of Fallot: risk analysis for mortality or late reintervention. *Ann Thorac Surg.* 1998 Aug;66(2):506-11.
27. Oosterhof T, van Straten A, Vliegen HW, et al. Preoperative thresholds for pulmonary valve replacement in patients with corrected tetralogy of Fallot using cardiovascular magnetic resonance. *Circulation.* 2007 Jul 31;116(5):545-51. [Texto completo](#)
28. Therrien J, Provost Y, Merchant N, et al. Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after tetralogy of Fallot repair. *Am J Cardiol.* 2005 Mar 15;95(6):779-82.
29. Geva T. Indications and timing of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2006:11-22.
30. Habib G, Lancellotti P, Antunes MJ, et al. 2015 ESC guidelines for the management of infective endocarditis. *Eur Heart J.* 2015 Nov 21;36(44):3075-3128. [Texto completo](#)
31. Khambadkone S, Coats L, Taylor A, et al. Percutaneous pulmonary valve implantation in humans: results in 59 consecutive patients. *Circulation.* 2005 Aug 23;112(8):1189-97. [Texto completo](#)
32. Abbott ME. Atlas of congenital cardiac disease. New York, NY: American Heart Association; 1936.
33. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, et al. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol.* 1997 Nov 1;30(5):1374-83.
34. Nollert G, Däbritz SH, Schmoeckel M, et al. Risk factors for sudden death after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg.* 2003 Dec;76(6):1901-5.
35. Silka M, Hardy BG, Menashe VD, et al. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol.* 1998 Jul;32(1):245-51.
36. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet.* 2000 Sep 16;356(9234):975-81.

37. Daliento L, Rizzoli G, Menti L, et al. Accuracy of electrocardiographic and echocardiographic indices in predicting life threatening ventricular arrhythmias in patients operated for tetralogy of Fallot. *Heart*. 1999 Jun;81(6):650-55.
38. Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, et al. Mechanoelectrical interaction in tetralogy of Fallot: QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation*. 1995 Jul 15;92(2):231-7.
39. Roos-Hesselink J, Perloth MG, McGhie J, et al. Atrial arrhythmias in adults after repair of tetralogy of Fallot. Correlations with clinical, exercise, and echocardiographic findings. *Circulation*. 1995 Apr 15;91(8):2214-9.
40. Geva T, Sandweiss BM, Gauvreau K, et al. Factors associated with impaired clinical status in long-term survivors of tetralogy of Fallot repair evaluated by magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol*. 2004 Mar 17;43(6):1068-74.
41. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease. *Circulation*. 2008 Dec 2;118(23):e714-833. [Texto completo](#)
42. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, et al. ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J*. 2010 Dec;31(23):2915-57. [Texto completo](#)
43. Canobbio MM, Warnes CA, Aboulhossn J, et al; American Heart Association. Management of pregnancy in patients with complex congenital heart disease: a scientific statement for healthcare professionals from the American Heart Association. *Circulation*. 2017 Feb 21;135(8):e50-87. [Texto completo](#)
44. American College of Radiology. ACR Appropriateness Criteria® known or suspected congenital heart disease in the adult. Jun 2016 [internet publication]. [Texto completo](#)
45. Valente AM, Cook S, Festa P, et al. Multimodality imaging guidelines for patients with repaired tetralogy of Fallot: a report from the American Society of Echocardiography: developed in collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance and the Society for Pediatric Radiology. *J Am Soc Echocardiogr*. 2014 Feb;27(2):111-41.
46. Siu SC, Colman JM. Heart disease and pregnancy. *Heart*. 2001 Jun;85(6):710-15. [Texto completo](#)

Imagens

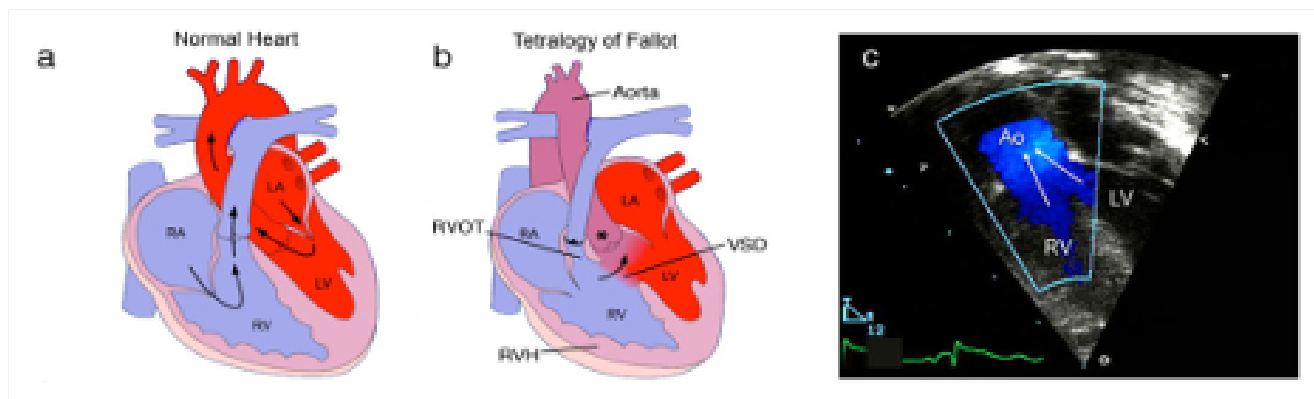


Figura 1: Anatomia e fisiopatologia da tetralogia de Fallot: estrutura cardíaca normal (a) promove fluxo unidirecional do sangue desoxigenado (azul) para os pulmões e do sangue oxigenado (vermelho) para a aorta; na tetralogia de Fallot (b) a estenose pulmonar e o estreitamento da via de saída do ventrículo direito (VSVD) impedem o fluxo do sangue desoxigenado para os pulmões e tanto o defeito do septo ventricular (DSV) quanto a sobreposição aórtica (*) promovem o fluxo do sangue desoxigenado para a circulação sistêmica, produzindo cianose (às vezes denominada síndrome do 'bebê azul'), a hipertrofia ventricular direita (HVD) também está presente; (c) uma ecocardiografia Doppler mostra mistura do sangue desoxigenado proveniente do ventrículo direito (VD) e do sangue oxigenado proveniente do ventrículo esquerdo (VE) à medida que o sangue é bombeado para fora da aorta sobreposta (Ao) em um paciente com tetralogia de Fallot (AD = átrio direito, AE = átrio esquerdo)

Multimedia Library of Congenital Heart Disease, Children's Hospital, Boston, MA, editor Robert Geggel, MD; usado com permissão

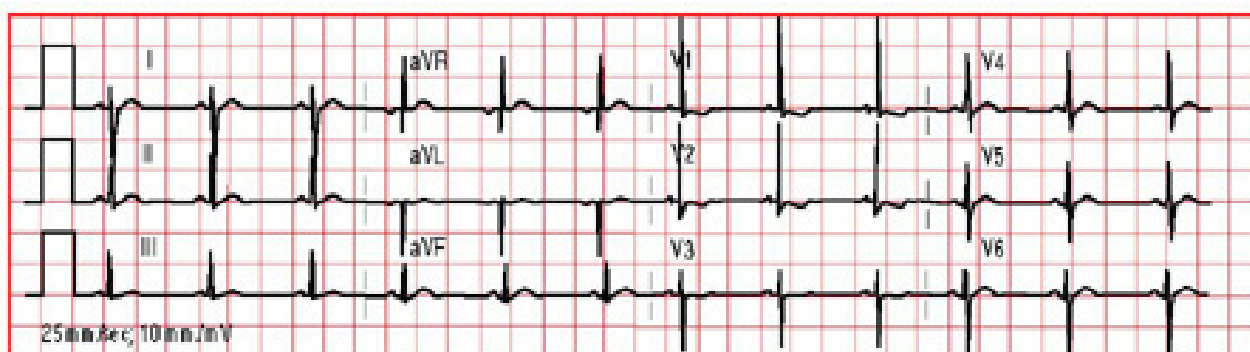


Figura 2: Eletrocardiograma (ECG) na tetralogia de Fallot mostrando hipertrofia ventricular direita

Do acervo de Dr. Jeffrey Gossett; usado com permissão

Aviso legal

Este conteúdo destinase a médicos que não estão nos Estados Unidos e no Canadá. O BMJ Publishing Group Ltd. ("BMJ Group") procura certificarse de que as informações fornecidas sejam precisas e estejam atualizadas; no entanto, não fornece garantias nesse sentido, tampouco seus licenciantes, que fornecem determinadas informações vinculadas ao seu conteúdo ou acessíveis de outra forma. O BMJ Group não defende nem endossa o uso de qualquer tratamento ou medicamento aqui mencionado, nem realiza o diagnóstico de pacientes. Os médicos devem utilizar seu próprio julgamento profissional ao utilizar as informações aqui contidas, não devendo considerálas substitutas, ao abordar seus pacientes.

As informações aqui contidas não contemplam todos os métodos de diagnóstico, tratamento, acompanhamento e medicação, nem possíveis contraindicações ou efeitos colaterais. Além disso, com o surgimento de novos dados, tais padrões e práticas da medicina sofrem alterações; portanto, é necessário consultar diferentes fontes. É altamente recomendável que os usuários confirmem, por conta própria, o diagnóstico, os tratamentos e o acompanhamento especificado e verifiquem se são adequados para o paciente na respectiva região. Além disso, é necessário examinar a bula que acompanha cada medicamento prescrito, a fim de verificar as condições de uso e identificar alterações na posologia ou contraindicações, em especial se o agente a ser administrado for novo, raramente utilizado ou tiver alcance terapêutico limitado. Devese verificar se, na sua região, os medicamentos mencionados são licenciados para o uso especificado e nas doses determinadas. Essas informações são fornecidas "no estado em que se encontram" e, na forma da lei, o BMJ Group e seus licenciantes não assumem qualquer responsabilidade por nenhum aspecto da assistência médica administrada com o auxílio dessas informações, tampouco por qualquer outro uso destas. Estas informações foram traduzidas e adaptadas com base no conteúdo original produzido pelo BMJ no idioma inglês. O conteúdo traduzido é fornecido tal como se encontra na versão original em inglês. A precisão ou confiabilidade da tradução não é garantida nem está implícita. O BMJ não se responsabiliza por erros e omissões provenientes da tradução e da adaptação, ou de qualquer outra forma, e na máxima extensão permitida por lei, o BMJ não deve incorrer em nenhuma responsabilidade, incluindo, mas sem limitação, a responsabilidade por danos provenientes do conteúdo traduzido.

NOTA DE INTERPRETAÇÃO: Os numerais no conteúdo traduzido são exibidos de acordo com a configuração padrão para separadores numéricos no idioma inglês original: por exemplo, os números de 4 dígitos não incluem vírgula nem ponto decimal; números de 5 ou mais dígitos incluem vírgulas; e números menores que a unidade são representados com pontos decimais. Consulte a tabela explicativa na Tab 1. O BMJ não aceita ser responsabilizado pela interpretação incorreta de números em conformidade com esse padrão especificado para separadores numéricos. Esta abordagem está em conformidade com a orientação do Serviço Internacional de Pesos e Medidas (International Bureau of Weights and Measures) (resolução de 2003)

<http://www1.bipm.org/jsp/en/ViewCGPMResolution.jsp>

Estilo do BMJ Best Practice	
Numerais de 5 dígitos	10,000
Numerais de 4 dígitos	1000
Numerais < 1	0.25

Tabela 1 Estilo do BMJ Best Practice no que diz respeito a numerais

O BMJ pode atualizar o conteúdo traduzido de tempos em tempos de maneira a refletir as atualizações feitas nas versões originais no idioma inglês em que o conteúdo traduzido se baseia. É natural que a versão em português apresente eventuais atrasos em relação à versão em inglês enquanto o conteúdo traduzido não for atualizado. A duração desses atrasos pode variar.

Veja os [termos e condições do website](#).

Contacte-nos

+ 44 (0) 207 111 1105

support@bmj.com

BMJ

BMA House

Tavistock Square

London

WC1H 9JR

UK

BMJ Best Practice

Colaboradores:

// Autores:

Jeffrey Gossett, MD

Director of Heart Failure, Heart Transplantation

Professor of Pediatrics, Division of Pediatric Cardiology, University of California, San Francisco, San Francisco, CA

DIVULGAÇÕES: JG declares that he has no competing interests.

Anna Kamp, MD, MPH

Assistant Professor

University of Kentucky, Lexington, KY

DIVULGAÇÕES: AK declares that she has no competing interests.

// Colegas revisores:

Ranjit Aiyagari, MD

Clinical Assistant Professor of Pediatrics

University of Michigan, Ann Arbor, MI

DIVULGAÇÕES: RA declares that he has no competing interests.

Michael Cheung, BSc, MBChB, MD

Deputy Director

Department of Cardiology, Royal Children's Hospital, Melbourne, Australia

DIVULGAÇÕES: MC declares that he has no competing interests.