

REOPERAÇÃO NA TETRALOGIA DE FALLOT

REOPERATION IN TETRALOGY OF FALLOT

Autores

Rafaela Almeida da Costa - Escola Superior de Saúde Dr. Lopes Dias – Instituto Politécnico de Castelo Branco, BSc Student

Maria Helena Brandão - Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, Escola Superior de Saúde Dr. Lopes Dias – Instituto Politécnico de Castelo Branco, BSc

Patrícia Coelho - Sport, Health & Exercise Unit (SHERU) | Qualidade de Vida no Mundo Rural (QRural) – Instituto Politécnico de Castelo Branco, PhD

Ana Rafaela Rosa - Escola Superior de Saúde Dr. Lopes Dias – Instituto Politécnico de Castelo Branco, BSc, MSc Student

Centro de execução do trabalho

Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Conflitos de interesse

A equipa de investigação declara a não existência de conflitos de interesse na realização do estudo

Fontes de Financiamento

Não existiu qualquer fonte de financiamento para a realização do estudo

Contacto do autor responsável

rafaelaalmeidacostaa@gmail.com

Tipo de artigo

Caso Clínico

Resumo

A Tetralogia de Fallot é uma doença congénita que carece de correção cirúrgica nos primeiros meses de vida e, em alguns casos, de reoperação. É descrito o caso clínico de uma doente de 8 anos que foi reoperada devido ao aparecimento de sintomatologia consequente do agravamento da obstrução do trato de saída do ventrículo direito. Destacou-se, nesta reoperação, o recurso imprescindível à circulação extracorporeal e o sucesso de todos os procedimentos cirúrgicos que proporcionaram um pós-operatório sem complicações subsequentes o que, pelo contrário, não se verificou na primeira cirurgia eletiva da TOF devido à hemiparesia manifesta após a operação.

Abstract

Tetralogy of Fallot is a congenital disease that requires surgical correction in the first months of life and, in some cases, reoperation. We describe the clinical case of an 8 year old patient who underwent reoperation due to the onset of symptoms resulting from the worsening of the obstruction of the right ventricular outflow tract. In this reoperation it was highlighted the essential use of cardiopulmonary bypass and the success of all surgical procedures that provided a postoperative period without subsequent complications which on the contrary did not occur in the first elective TOF surgery due to the hemiparesis manifested after the operation.

Introdução

A Tetralogia de Fallot (TOF) é uma doença cardíaca congénita cianótica tipicamente caracterizada por quatro malformações cardíacas: defeito do septo interventricular (SIV), estenose pulmonar, sobreposição/cavalgamento do septo interventricular pela artéria aorta (AAO) e hipertrofia ventricular direita, as quais estão representadas na figura 1.^(1,2) Esta afeta igualmente ambos os géneros, ocorrendo numa proporção de 3 a 5 neonatos vivos em cada 10.000 nascidos e sendo representativa de 7% a 10% do total de todas as malformações cardíacas conhecidas.⁽³⁾

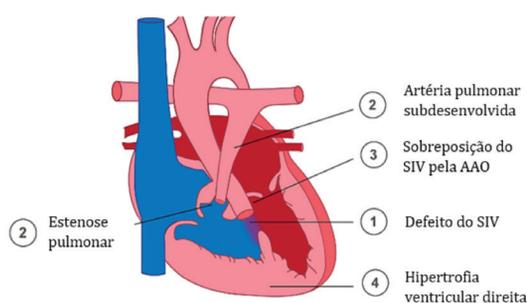


Figura 1. Principais malformações da Tetralogia de Fallot.

Fonte: Hospital pediátrico de Boston.⁽¹⁾

No que concerne ao diagnóstico desta patologia, a ecocardiografia fetal efetuada durante o período pré-natal é fundamental, embora o estudo complementar por radiografia de tórax e eletrocardiograma também possa ser útil.^(3,4)

Apesar de existirem inúmeras opiniões acerca desta temática, é senso comum que quanto mais cedo for efetuada a correção da TOF, maiores os benefícios para os portadores desta patologia, associando-se a progressiva diminuição da mortalidade ao avanço tecnológico ao longo dos tempos. Contudo, é conhecido que em neonatos com menos de 1 mês de vida existe uma menor taxa de sobrevivida com maior número de complicações associadas, onde o período com melhores *outcomes* pós-operatórios e menores taxas de morbimortalidade, sem sintomas ou com sintomas leves, é dos 3 aos 6 meses.^(5,6)

Sabe-se ainda que numa grande maioria dos casos, dependendo do maior ou menor grau de gravidade e sintomatologia associada, existe a necessidade de reoperação. Esta pode dever-se ao crescimento das estruturas cardíacas não acompanhar o desenvolvimento da criança, levando ao aparecimento de alterações que carecem de nova cirurgia, salientando a obstrução do trato de saída do ventrículo direito (VD), a regurgitação pulmonar e arritmias ventriculares.⁽⁵⁾

É também de importante menção que grande parte do sucesso das cirurgias primárias e reoperações deste tipo de patologias deve-se ao auxílio indispensável da circulação extracorporeal (CEC) na manutenção do campo cirúrgico limpo e na efetivação da oxigenação do organismo, sendo de notar que dentro de qualquer cirurgia cardiotorácica onde, pela exposição do organismo a variados tipos de agressões não fisiológicas, é vulgar o aparecimento consequente de diversas complicações pós-operatórias, estando englobadas alterações neurológicas diversas.⁽⁷⁾

História Clínica

Doente do sexo feminino com 8 anos de idade, 127 cm de altura e 22,60 kg de peso, com uma superfície corporal de 0,81 m² e com antecedentes familiares de bisavó paterna com doença valvular e bisavó materna com pacemaker.

Foi diagnosticada no período pré-natal com TOF, tendo sido seguida em consulta de cardiologia pediátrica, apresentando-se assintomática desde o período natal até à cirurgia corretiva total efetuada aos 10 meses de idade com o encerramento da comunicação interventricular (CIV), a plastia com alargamento do infundíbulo do VD, a comissurotomia pulmonar e o alargamento do tronco da artéria pulmonar (AP). No segundo dia pós-operatório foi notada paresia do membro superior direito, efetuando-se primeiramente uma radiografia de ombro que excluiu lesão óssea e, posteriormente, foi observada pela neuropediatria que confirmou lesão cerebral central no hemisfério esquerdo. Após o diagnóstico, foi devidamente medicada e acompanhada. No nono dia de internamento teve

alta devido às melhorias apresentadas continuando, *à posteriori*, a ser seguida pela neuropediatria e pela fisioterapia/fisioterapia. Atualmente, não apresenta quaisquer sequelas residuais.

Até 2020 apresentou-se assintomática do ponto de vista cardiovascular, onde sofreu um episódio de palidez ao esforço (ao andar de bicicleta) que levou à realização de novos exames de controlo efetuados em junho do mesmo ano, destacando-se no cateterismo cardíaco e ecocardiograma transesofágico (ETE), respetivamente, agravamento do obstáculo no trato de saída do VD e regurgitação trivial na válvula tricúspide, regurgitação ligeira na válvula mitral, VD hipertrofiado e estenose subvalvular pulmonar.

Devido às alterações apresentadas, a doente foi diagnosticada com estenose do trato de saída do VD e supra-ventricular (dentro da TOF existente), tendo sido proposta para nova correção cirúrgica através do alargamento do tronco da AP, alargamento do trato de saída do VD e comissurotomia.

CEC na reoperação corretiva da TOF

Aquando a data de internamento, na véspera de cada cirurgia cardiotorácica, são efetuados exames *standard* e obrigatórios para admissão do utente no bloco operatório, nomeadamente: o ecocardiograma, o eletrocardiograma, o raio-x, o cateterismo cardíaco e análises laboratoriais.⁽⁸⁾

Durante a cirurgia verificou-se que o débito cardíaco variou entre os 2700 e os 3300 ml/min, a pressão de infusão esteve entre os 120 e os 164 mmHg, a pressão arterial média teve um mínimo de 34 mmHg e um máximo de 48 mmHg, as temperaturas nasofaríngea e retal não variaram entre si mais do que 1°C (variando entre os 35 e os 36°C), a diurese total foi de 300 ml e a oximetria cerebral não invasiva manteve-se dentro da normalidade. Foram ainda efetuadas gasometrias venosas e arteriais intraoperatórias (de 30 em 30 minutos), em que nas primeiras alguns parâmetros se encontraram diminuídos (o pH (7,32), o excesso de bases (-6,3 mmol/l) e o potássio (2,9 m/mol)) marcando a presença de uma acidose metabólica e de hipocaliemia que foram corrigidas através da administração de bicarbonato de sódio a 8,4% e de cloreto de potássio. Nas seguintes gasometrias

verificou-se que as alterações anteriores foram resolvidas, mas o pH continuava diminuído (7,33) e a PaCO₂ encontrava-se aumentada (49 mmHg), traduzindo uma acidose respiratória que foi corrigida através do aumento da ventilação. Para além das correções efetuadas, foi administrado gluconato de cálcio (antes da saída de bypass parcial) de modo a melhorar a contractilidade do músculo cardíaco e otimizar a hemóstase pós-CEC. Também foram registados os valores do tempo de coagulação ativa (ACT), sendo que o basal pré-heparina foi de 100, no pós-heparina variou entre os 378 e os 744 e no pós-protamina foi de 123 segundos.

Recorreu-se ainda a técnicas auxiliares durante a cirurgia, como infusão de CO₂, a saturação venosa de O₂ (permitindo perceber se a oferta/consumo de O₂ era a adequada), a ultrafiltração, o *cell-saver* (possibilitando o reaproveitamento do sangue do campo operatório, bem como do sangue residual presente no circuito no final da CEC) e o ETE intraoperatório que permitiu ver em tempo real as alterações cardíacas existentes, tais como o estreitamento do tronco da AP (figura 2).

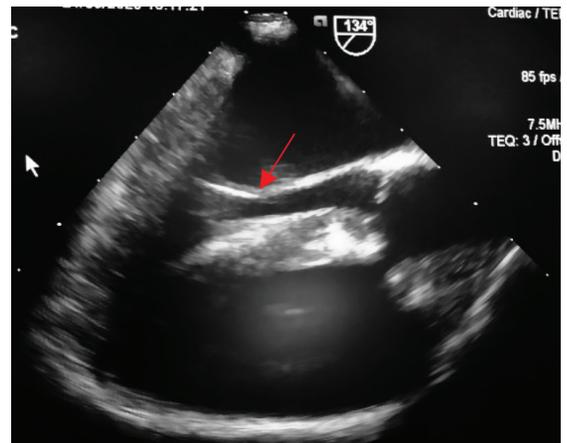


Figura 2. Estreitamento do tronco da AP – ETE intraoperatório.

No que concerne à cirurgia realizada, foi efetuado o alargamento do trato de saída do VD e infundibulectomia (resseção do músculo do trato de saída do VD).⁽⁹⁾ Estas técnicas cirúrgicas são comumente exercidas em conjunto, embora

existam outras técnicas que permitem igualmente desobstruir o obstáculo subsistente. A escolha destas e do seu modo de execução difere de cirurgião para cirurgião e dos protocolos hospitalares existentes.^(10,11)

Discussão e Conclusão

A cirurgia descrita foi realizada através de bypass parcial durante todo o tempo sem ter sido necessário proceder à clampagem da artéria aorta ascendente, mostrando que a realização da cirurgia efetuada foi possível apenas com o desvio do sangue do coração direito sem ser necessário proceder à paragem cardíaca, não existindo complicações *major* durante todo o procedimento cirúrgico, demonstrando a eficácia/competência tanto dos respetivos profissionais, como da CEC executada. Desta forma obteve-se uma taxa de sucesso total que se traduziu num pós-operatório sem ocorrência de quaisquer complicações o que, pelo contrário, não se verificou na primeira cirurgia com o episódio de hemiparesia, alteração inclusa nas complicações neurológicas sofridas comumente no pós-operatório de cirurgias cardiotorácicas.⁽⁷⁾

No que concerne à provável justificação de uma reoperação, tal como a deste caso clínico, existem estudos onde são relatadas possíveis vantagens referentes à correção prematura completa da TOF que aparentam preservar as funções neurológicas e cardiovasculares, do ventrículo direito e desencadear menor número de arritmias. Sendo ainda mencionado que o maior senão destas operações relaciona-se com o aumento da probabilidade de, posteriormente, ser necessário proceder cirurgicamente ao alargamento do trato de saída do VD na eventualidade de comprometer a função ventricular direita.^(5,6)

Sabe-se também que indivíduos portadores desta patologia são reoperados conforme o maior grau de gravidade da obstrução e da associação a sintomatologia, comprovando que esta criança foi reoperada dentro do período adequado, uma vez que apresentou um progressivo agravamento da obstrução existente acompanhado por sintomas consequentes.⁽⁵⁾

É assim deduzível que nesta reoperação foram alcançados resultados totalmente satisfatórios em todo o período perioperatório sem efeitos deletérios, levando a que esta doente tenha um prognóstico e qualidade de vida mais favoráveis ao seu propício desenvolvimento. Numa perspetiva futura, sabe-se que irá continuar a carecer, ao longo dos anos, de seguimento médico-hospitalar derivado das complexas especificidades e decorrentes complicações/limitações impostas por esta patologia, não obstante isto, poderá levar um quotidiano dentro da normalidade tal como procedeu até à data da reoperação.⁽¹²⁾

Referências Bibliográficas

1. Boston Children's Hospital. Tetralogy of Fallot (TOF). Available from: <https://www.childrenshospital.org/conditions-and-treatments/conditions/t/tetralogy-of-fallot>.
2. Marangoni BCA, Alves VMCT, Baptista AS, Corrêa FCH. Tetralogia de Fallot. *Pensamento Científico*. 2019;5(5):1855–63.
3. Frias-Díaz J, Guillaume M. Tetralogy of Fallot. StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing LLC; 2021.
4. Barreira CM. Tetralogia de Fallot - Um Desafio Multidisciplinar [master's thesis on the Internet]. Lisboa (Portugal): Faculdade de Medicina de Lisboa, Clínica Universitária de Pediatria; 2017.
5. Van der Ven GPJ, Van den Bosch E, Bogers CCJA, Helbing AW. Current outcomes and treatment of tetralogy of fallot. *F1000 Res*. 2019;8:15.
6. Martins FI, Doles CI, Bravo-Valenzuela MJN, Dos Santos ROA, Varella PSM. When is the best time for corrective surgery in patients with tetralogy of fallot between 0 and 12 months of age? *Brazilian J Cardiovasc Surg*. 2018;33(5):505–10.
7. Berger M, Terrando N, Kendall SS, Browndyke NJ, Newman FM, Mathew PJ. Neurocognitive function after cardiac surgery from phenotypes to mechanisms. *Anesthesiology*. 2018;129(4):829–51.
8. National Guideline Centre (UK). Preoperative Tests (Update): Routine preoperative tests for elective surgery. London: National Institute for Health and Care Excellence (UK);2016.
9. Whetzel PL, Noy NF, Shah NH, Alexander PR, Nyulas C, Tudorache T, Musen MA. BioPortal: enhanced functionality via new Web services from the National Center for Biomedical Ontology to access and use ontologies in software applications. *Nucleic Acids Res*. 2011;39 (<https://bioportal.bioontology.org/ontologies/SNOMEDCT?p=classes&conceptid=42532000#details>):W541-5.
10. Torres MCA, Duarte HM. Tetralogía de Fallot: diagnóstico, cirugía correctiva y manejo postoperatorio en Unidad de Cuidados Intensivos Cardiológicos Pediátricos, presentación de caso clínico y revisión bibliográfica. *Cienc Digit*. 2019;3(1):35–53.
11. Hoffman EIJ. At what age should tetralogy of Fallot be corrected? *Cardiol Young*. 2017;27(4):625–9.
12. Reiner B, Oberhoffer R, Ewert P, Müller J. Quality of life in young people with congenital heart disease is better than expected. *Arch Dis Child*. 2019;104(2):124–8.