

Avaliação Ecocardiográfica da Função Ventricular no Pós-Operatório de Tetralogia de Fallot

Nelson Itiro Miyague, Silvia Meyer Cardoso

Instituições:

Hospital Infantil Pequeno Príncipe
Departamento de Pediatria da UFPR

Correspondência:

Nelson Itiro Miyague
Rua Vivian S. Toledo, 70 - São Brás
Curitiba - PR
CEP 82300-740

Descritores:

Tetralogia de Fallot, Ecocardiografia, Função Cardíaca

1. INTRODUÇÃO

Em 1945, Alfred Blalock e Helen Taussig descreveram a primeira correção cirúrgica de tetralogia de Fallot¹. Esta operação, realizada por Alfred Blalock e Mr. Vivien Thomas, técnico em laboratório, é paliativa e continua sendo utilizada até hoje com a denominação de cirurgia de Blalock-Taussig. Em 1954, Walton C. Lillehei *et al.*² realizaram a primeira cirurgia corretiva total com utilização de circulação cruzada. Estas correções cirúrgicas proporcionaram modificações significativas na evolução natural da doença. Pacientes com expectativa de vida menor que 20 anos, nos casos mais benignos³, e com qualidade de vida restritiva passaram a ter condição de vida melhor, com sobrevida de 85% em 36 anos⁴ e 76% em 40 anos⁵.

Nas primeiras décadas da correção cirúrgica total,

a mortalidade hospitalar era alta, porém foi progressivamente decrescendo às custas do aprimoramento da técnica cirúrgica, do desenvolvimento tecnológico e da proteção miocárdica⁶. Este desenvolvimento permitiu a realização de correção em neonatos, com mortalidade extremamente baixa, com sobrevida de 100% no primeiro mês, 93% no primeiro ano e 93% no quinto ano de pós-operatório⁷.

Apesar da melhora da sobrevida com a cirurgia corretiva total, alterações morfológicas e fisiológicas começaram a aparecer, tornando esses pacientes suscetíveis à re-operações e à morte súbita no pós-operatório tardio. Estão livres de re-intervenção 66% em 5 anos, quando operados no período neonatal⁷. Dos operados após o período de lactente, 86% dos pacientes com a forma clássica da doença, tetralogia de Fallot com estenose pulmonar, e 43% com tetralogia de Fallot e atresia pulmonar, estão livres de re-intervenção em 20 anos⁶. Após esta idade, 10 a 15% dos casos apresentam limitação física, arritmias ventriculares e sinais de insuficiência cardíaca, o que aumenta consideravelmente o risco de morte⁸.

Estenose da via de saída do ventrículo direito, insuficiência pulmonar, insuficiência tricúspide e comunicação interventricular ocorrem com frequência no pós-operatório, provocando dilatação e hipertrofia, conseqüentemente, comprometendo a função cardíaca.

2. VENTRÍCULO DIREITO

O ventrículo direito é a cavidade que apresenta

maiores alterações no pós-operatório de tetralogia de Fallot. Dilatação, hipertrofia e modificações do miocárdio podem comprometer substancialmente a função desta cavidade.

Dilatação do ventrículo direito:

A dilatação do ventrículo direito ocorre na maioria dos pacientes operados de tetralogia de Fallot, independente da técnica cirúrgica empregada. Em um estudo ecocardiográfico de 83 pacientes, 22 com remendo transanular, 24 com remendo na via de saída e 37 sem remendo, com tempo médio de pós-operatório de 19 anos, Jonsson, Ivert e Brodin⁹ observaram aumento da dimensão diastólica, com a relação VD/VE aumentada, principalmente nos pacientes com remendo transanular. Em outro estudo, comparando volume ventricular diastólico em três grupos - com remendo transanular, sem remendo e controles normais- observou-se que o ventrículo direito está mais comprometido em pacientes com remendo transanular, sendo que os pacientes sem remendo mostraram uma média maior que os normais, porém estatisticamente não significativa¹⁰.

No nosso meio, Cardoso SM¹¹, comparando 30 pacientes com 30 controles normais, com tempo médio de pós-operatório de 77,50 meses, emparelhados pelo sexo, pela idade e superfície corpórea, mostrou um aumento significativo do diâmetro do ventrículo direito.

Os pacientes com importante aumento volumétrico desta cavidade estão mais predispostos ao desenvolvimento de arritmias ventriculares e à morte súbita¹².

A insuficiência pulmonar e a insuficiência tricúspide são as principais responsáveis pela dilatação da cavidade ventricular direita.

A insuficiência tricúspide tem prevalência de 7% a 73%, porém raramente ela é grave, mesmo na presença de significativa dilatação da câmara ventricular^{9,11,13} e não tem relação com o tipo de comunicação interventricular¹⁴ ou o tempo de evolução pós-operatória¹³. O anel da valva normalmente encontra-se dilatado, sem relação, no entanto, com o tipo da técnica utilizada¹⁰.

A insuficiência pulmonar mais que o trivial ocorre

em aproximadamente 65 a 75% dos casos, e, em 34%, a regurgitação pode ser importante^{9,13}. Em pacientes com tetralogia de Fallot com comunicação interventricular subarterial a presença de regurgitação pulmonar grave é significativamente maior¹⁴. Evolução crônica de insuficiência pulmonar isolada tem resultado em dilatação da câmara ventricular¹⁵, porém nem sempre o grau de dilatação da cavidade está relacionado com o tempo de evolução¹³ ou a importância da lesão⁹. Em um estudo realizado com 55 pacientes que foram submetidos à prótese pulmonar com idade média de 33,9 anos e tempo de pós-operatório de 21,8 anos, Therrein *et al.*¹⁶, observaram uma significativa melhora da regurgitação pulmonar e da classe funcional dos pacientes, porém os volumes diastólico e sistólico e a função cardíaca permaneceram inalterados. A avaliação foi realizada com angiograma com radionuclídeo, 8,2 meses antes e 28 meses após a cirurgia. A indicação cirúrgica foi realizada em função de importante regurgitação pulmonar associada a outros fatores como intolerância física, dilatação progressiva do ventrículo direito e arritmia cardíaca.

Hipertrofia do ventrículo direito:

A massa da parede livre do ventrículo direito mostra-se significativamente aumentada em relação a crianças normais, mesmo sem estenose residual importante na via de saída¹⁷.

Em um estudo com biópsia endomiocárdica, observou-se que pacientes operados de tetralogia Fallot com tempo de seguimento de 1 a 25 anos apresentavam diâmetro da célula miocárdica menor que pacientes não operados, porém maior que crianças normais¹⁸. Existe uma correlação positiva entre o diâmetro da célula com a pressão sistólica e os volumes diastólico e sistólico do ventrículo direito.

Espessamento anormal da parede pode ser encontrado em muitos pacientes, mesmo quando a pressão do ventrículo direito estiver normalizada. É maior na parede da livre e em pacientes com remendo na via de saída ventricular⁹. O septo de corações sem estenose significativa da via de saída não mostra diferença estatística quando

comparado com crianças normais¹¹.

A obstrução da via de saída do ventrículo direito é a causa mais importante de re-operação e pode estar localizada nas regiões infundibular, anel valvar, tronco e ramos pulmonares. Gradiente residual entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar é freqüente, podendo ser encontrado em 60% dos casos¹³. A pressão sistólica aumentada no ventrículo direito tende a ser maior em pacientes com remendo no ventrículo direito⁹.

Alterações do músculo cardíaco:

Fibrose intersticial, atrofia celular, desorganização miofibrilar e modificações degenerativas, adicionadas à hipertrofia, são achados comuns em miocárdio de tetralogia de Fallot. Estas alterações estão correlacionadas normalmente com a idade do paciente, gradiente de pressão entre o ventrículo direito e artéria pulmonar, pressão sistólica do ventrículo direito, pressão diastólica final do ventrículo direito e a pressão arterial de oxigênio¹⁹⁻²².

Nollert *et al.*⁴ mostraram que pacientes que registravam níveis de hematócrito dentro dos limites da normalidade, apresentavam menor mortalidade operatória, assim como melhor sobrevida a longo prazo. Portanto, além das alterações hemodinâmicas, o grau de hipoxemia do paciente no período pré-operatório pode também ser um fator importante de comprometimento miocárdico.

A hipóxia estimula a proliferação de fibroblastos, resultando em um maior conteúdo de colágeno no miocárdio²³.

Função sistólica:

A medida da função sistólica do ventrículo direito pelo ecocardiograma convencional é extremamente complexa.

Cullen *et al.*²⁴, avaliando qualitativamente no pós-operatório imediato de correção total, consideraram-na normal ao observarem uma obliteração quase que completa da cavidade no final da sístole, com redução da área maior que 60%.

No pós-operatório tardio, porém, o comprometimento da função sistólica do ventrículo direito é freqüente. Pacientes com regurgitação pulmonar

importante e longo tempo de pós-operatório mostram comprometimento da função sistólica, medido por angiograma com radionuclídeo. Este comprometimento não melhora com a implantação de prótese valvar pulmonar¹⁶.

Em um estudo, após 23 anos de evolução pós-operatória, comparando pacientes que desenvolveram taquicardia atrial com pacientes sem arritmia, observou-se redução da função sistólica em 66% dos casos e 53% dos controles sem arritmia, diferença estatisticamente não significativa. Este comprometimento funcional talvez possa explicar a observação de Nollert *et al.*⁴, que, após 25 anos de pós-operatório, verificaram aumento da mortalidade de 0,24% ano para 0,94% ano, $p = 0,003$.

Função diastólica:

O fluxo através da valva tricúspide, avaliado pelo *Doppler* espectral, foi o método utilizado na maioria dos trabalhos que analisou a função diastólica do ventrículo direito no pós-operatório de tetralogia de Fallot.

A função diastólica mostra-se comprometida, mesmo em crianças sem alteração da função sistólica, nos pós-operatórios imediato, intermediário e tardio^{10,24,25}. A relação E/A mostra-se significativamente diminuída em relação às crianças normais. A onda E mostra-se diminuída com aumento da onda A^{10,17}. O tempo de desaceleração da onda E é semelhante ao grupo controle¹⁰.

Em 38 a 57% dos pacientes operados observa-se um fluxo anterógrado diastólico final na artéria pulmonar (*Figura 1*). Este fluxo, que é determinado pela abertura prematura da valva pulmonar durante a contração atrial, tem sido relacionado com a presença de ventrículo direito restritivo^{26,27}. Monitorização simultânea com cateter da pressão das cavidades direitas demonstrou que este fluxo ocorre quando a pressão diastólica final do ventrículo direito equaliza ou excede a pressão da artéria pulmonar²⁷.

Redington *et al.*²⁶ sugerem que esse fluxo anterógrado no final da diástole reflete uma redução da complacência diastólica do ventrículo direito, mostrando ser uma cavidade com dificuldade de

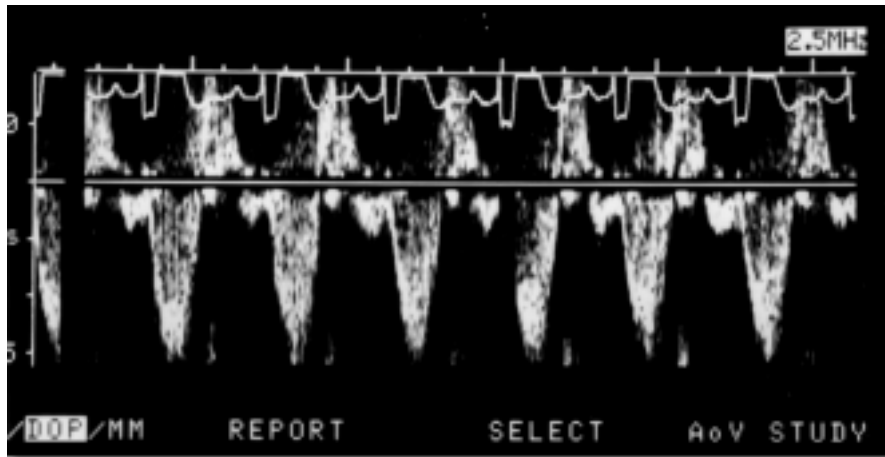


Figura 1. Doppler espectral da artéria pulmonar mostrando o fluxo anterógrado no final da diástole.

enchimento e verdadeiramente restritivo no final da diástole, além de atuar como um conduto entre o átrio e a artéria pulmonar durante a contração atrial. A presença desse fluxo no pós-operatório tem significado diverso. No pós-operatório imediato, a sua presença está relacionada com clínica de baixo débito cardíaco, com tempo de permanência na terapia intensiva prolongada. O seu desaparecimento normalmente coincide com a melhora do paciente²⁴. No pós-operatório intermediário e tardio, a sua presença mostra melhor evolução clínica, com menor número de complicações e melhor performance no exercício físico^{25,28}.

O ventrículo direito restritivo é mais freqüente em pacientes com remendo transanular^{10,17,28}, QRS menos alargado^{10,28}, menor tempo de regurgitação pulmonar^{25,29}, estenose pulmonar mais importante no pré-operatório²⁹ e idade maior na correção²⁹. Alguns autores verificaram que o ventrículo direito era menor nos pacientes com fisiologia restritiva^{10,25} fato, no entanto, não observado por outros¹⁷.

A fração de ejeção, a massa ventricular e a importância da regurgitação pulmonar não se correlacionam com o ventrículo direito restritivo¹⁷.

3. VENTRÍCULO ESQUERDO

O ventrículo esquerdo pode mostrar-se com função e dimensões normais, tanto no pós-operatório imediato como pós-operatório tardio^{9,24}, porém, outros autores mostram comprometimento desta cavidade quando comparados com controles

normais^{11,17,30}. Sintomas ou sinais de insuficiência cardíaca esquerda são freqüentes no pós-operatório tardio, podendo aparecer em até 26,7% dos pacientes^{4,31}.

O ventrículo esquerdo, que apresenta volume diastólico final abaixo de 70% do normal, desenvolve normalmente quadro de síndrome de baixo débito no pós-operatório³². Em um período intermediário de seguimento, observa-se ainda um diâmetro diastólico significativamente menor que controles normais, sendo mais importante nos pacientes com ventrículo direito restritivo¹¹, fato não concordante quando a análise foi realizada com ressonância magnética, em que se mostrou significativamente aumentado¹⁷.

Função sistólica:

A função sistólica analisada pelo encurtamento percentual no pós-operatório imediato e no pós-operatório tardio mostrou-se dentro dos limites da normalidade, variando de 33 a 50% e 29 a 45%, respectivamente^{24,25}. Outros autores têm mostrado que uma porcentagem significativa de pacientes apresenta, no pós-operatório tardio, este índice abaixo do limite da normalidade⁹.

Hausdorf *et al.*³³, analisando o estado contrátil do ventrículo esquerdo observaram que a severidade da hipoxemia pré-operatória é um fator de risco importante para a disfunção tardia desta cavidade. A avaliação da função por cateterismo cardíaco não mostra comprometimento da fração de ejeção em pacientes sem lesão residual significativa, porém o

índice médio corrigido da velocidade de encurtamento da fibra mostra-se menor nos pacientes em comparação com controles normais^{30,34}.

Função diastólica:

Vários autores têm verificado que a função diastólica, analisada por meio do fluxo mitral, não apresenta comprometimento significativo^{9,24,25}. No entanto, em uma análise comparativa com crianças normais, com tempo médio de pós-operatório de 77,50 meses, a onda E e o tempo de desaceleração mostraram-se significativamente aumentadas¹¹ (Tabela 1).

Cullen *et al.*²⁴ observaram em 14 de 35 pacientes no pós-operatório imediato, ao *Doppler* espectral do fluxo de entrada do ventrículo esquerdo, um fluxo da base-para-ápice, no período de relaxamento

isovolumétrico, sugerindo uma incoordenação do relaxamento desta cavidade. Sandor *et al.*³⁰ verificaram, por meio de estudo hemodinâmico, um aumento da rigidez miocárdica.

4. CONCLUSÃO

As funções sistólica e diastólica do ventrículo direito encontram-se comprometidas no pós-operatório de tetralogia de Fallot. Existe uma correlação deste comprometimento com fatores pré, per e pós-operatórios.

Apesar de existirem poucas pesquisas sobre a função do ventrículo esquerdo, há vários indícios de comprometimento desta câmara, que podem justificar o quadro de insuficiência cardíaca que ocorre no pós-operatório tardio. Outros estudos, assim, são necessários para melhor esclarecimento.

Tabela 1. DISTRIBUIÇÃO DAS MEDIDAS DO DOPPLER DA VALVA MITRAL

VARIÁVEL Média ± dp	CASOS (n = 30) Média ± dp	CONTROLES (n = 30)	p
Onda E (cm/seg)	114,05 ± 19,93	97,72 ± 15,14	< 0,001
Onda A (cm/seg)	56,41 ± 15,18	50,50 ± 11,12	0,08
E/A	2,15 ± 0,64	1,98 ± 0,35	0,214
TD (seg)	0,21 ± 0,04	0,18 ± 0,04	< 0,001
TRIV (seg)	0,06 ± 0,01	0,06 ± 0,01	0,87

TD – tempo de desaceleração da onda E, TRIV – tempo de relaxamento isovolumétrico

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

01. 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.
02. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, Varco RL - The direct vision intracardiac correction of congenital anomalies by controlled cross circulation: results in 32 patients with ventricular septal defects, tetralogy of Fallot and atrioventricularis communis defects. *Surgery* 1955; **38**: 11-29.
03. Rowe RD. Tetralogy of Fallot. In: Keith JD, Rowe RD - Vlad P. Heart disease in infancy and childhood. New York: Macmillan Publishing Co., Inc. 1978; 470-505.
04. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek St, Böhmer CH, Dewald O, Kreuzer E et al. - Long-term results of total repair of tetralogy of Fallot in adulthood: 35 years follow-up in 104 patients corrected at the age of 18 or older. *Thorac Cardiovasc Surg* 1997; **45**: 178-81.
05. Hokanson JS, Moller JH - Significance of early transient complete heart block as a predictor of sudden death late after operative correction of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2001; **87**: 1271-7.
06. Knott-Craig CJ, Elkins RC, Lane MM, Holz J, McCue C, Ward KE - A 26-year experience with surgical management of tetralogy of Fallot: Risk analysis for mortality or late reintervention. *Ann Thorac Surg* 1998; **66**: 506-11.
07. Hennein HA, Mosca RS, Urcelay G, Crowley DC, Bove EL - Intermediate results after complete repair of tetralogy of Fallot in neonates. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; **109**: 332-44.
08. Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD, Morris CD - A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol* 1998; **32**: 245-51.
09. Jonsson H, Ivert T, Brodin LÅ - Echocardiographic findings in 83 patients 13-26 years after intracardiac repair of tetralogy of Fallot. *Eur Heart J* 1995; **16**: 1255-63.
10. Ero_lu AG, Sario_lu A, Sario_lu T - Right ventricular diastolic function after repair of tetralogy of Fallot: its relationship to the insertion of a "transannular" patch. *Cardiol Young* 1999; **9**: 384-91.
11. Cardoso SM - Avaliação Doppler-ecocardiográfica da função diastólica no pós-operatório de tetralogia de Fallot. Curitiba. 2001. (Dissertação de Mestrado - Universidade Federal do Paraná).
12. Marie PY, Marçon F, Brunotte F, Briançon S, Danchin N, Worms AM et al. - Right ventricular overload and induced sustained ventricular tachycardia in operatively "repaired" tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1992; **69**: 785-9.
13. Boening A, Scheewe J, Regensburger D, Fraund S, Paulsen J, Kramer H.-H, et al. - Correction of tetralogy of Fallot: Does the time period of surgery influence the outcome? *Thorac Cardiovasc Surg* 2001; **49**: 210-5.
14. Okita Y, Miki S, Ueda Y, Tahata T, Sakai T, Matsuyama K et al. - Early and late results of repair of tetralogy of Fallot with subarterial ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; **110**: 180-5.
15. Shimazaki Y, Blackstone EH, Kirklin JW - The natural history of isolated congenital pulmonary valve incompetence: surgical implications. *Thorac Cardiovasc Surg* 1984; **32**: 257-9.
16. Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, Liu PP, Williams WG, Webb GD - Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot: Are we operating too late? *J Am Coll Cardiol* 2000; **36**: 1670-5.
17. Helbing WA, Niezen RA, Le Cessie S, Van Der Geest R, Ottenkamp J, Roos A - Right ventricular diastolic function in children with pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot: Volumetric Evaluation by Magnetic Resonance Velocity Mapping. *J Am Coll Cardiol* 1996; **28**: 1827-35.
18. Mitsuno M, Nakano S, Shimazaki Y, Taniguchi K, Kawamoto T et al. - Kawashim Fate of right ventricular hypertrophy in tetralogy of Fallot after corrective surgery. *Am J Cardiol* 1993; **72**: 694-8.
19. Jones M, Ferrans VJ, Morrow AG, Roberts WC - Ultrastructure of crista supraventricularis muscle in patients with congenital heart diseases associated with right ventricular outflow tract obstructions. *Circulation* 1975; **51**: 39-67.
20. Jones M, Ferrans VJ - Myocardial degeneration in congenital heart disease: comparison of morphologic findings in young and old patients with congenital heart disease associated with muscular obstruction to right ventricular outflow. *Am J Cardiol* 1977; **39**: 1051-63.
21. Kawai S, Okada R, Kitamura K, Suzuki A, Saito S - A morphometrical study of myocardial disarray associated with right ventricular outflow tract obstruction. *Jpn Circ J* 1984; **48**: 445-56.
22. Hegerty A, Anderson RH, Deanfield JE - Myocardial fibrosis in tetralogy of Fallot: effect of surgery or part of natural history? *Br Heart J* 1988; **59**: 123.
23. Hudlicka O, Brown MD - Postnatal growth of the heart and its blood vessels. *J Vasc Res* 1996; **33**: 266-87.
24. Cullen S, Shore D, Redington A - Characterization of right ventricular diastolic performance after complete repair of tetralogy of Fallot. Restrictive physiology predicts slow postoperative recovery. *Circulation* 1995; **91**: 1782-9.
25. Gatzoulis MA, Clark AL, Cullen S, Newman CGH, Redington AN - Right ventricular diastolic function 15 to 35 years repair of tetralogy of Fallot. Restrictive physiology predicts superior exercise performance. *Circulation* 1995; **91**: 1775-81.
26. Redington AN, Penny D, Rigby ML, Hayes A - Antegrade diastolic pulmonary arterial flow as a marker of right ventricular restriction after complete repair of pulmonary atresia with intact ventricular septum and critical pulmonary valve stenosis. *Cardiol Young* 1992; **2**: 382-6.
27. Kisanuki A, Tei C, Otsuji Y, Natsugoe K, Kanazoe Y, Arima S, et al. - Doppler echocardiographic documentation of diastolic pulmonary artery forward flow. *Am J Cardiol* 1987; **59**: 711-3.
28. Norgård G, Gatzoulis MA, Moraes F, Lincoln C, Shore D - Shinebourne EA et al. - Relationship between type of outflow tract repair and postoperative right ventricular diastolic physiology in tetralogy of Fallot. Implications for long-term outcome. *Circulation* 1996; **94**: 3276-80.
29. Munkhammar P, Cullen S, Jögi P, De Leval M, Elliott M, Norgård G - Early age at repair prevents restrictive right ventricular physiology after surgery for tetralogy of Fallot. Diastolic RV function after TOF repair in infancy. *J Am Coll Cardiol* 1998; **32**: 1083-7.
30. Sandor GGS, Patterson MWH, Tiplle M, Ashmore PG, Popov R - Left ventricular systolic and diastolic function after total correction of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1987; **60**: 1148-51.
31. Jonsson H, Ivert T. Survival and clinical results up to 26 years after repair of tetralogy of Fallot. *Scand J Thor Cardiovasc Surg* 1995; **29**: 43-51.
32. Nomoto S, Muraoka R, Yokota M, Aoshima M, Kyoku I, Nakano H - Left ventricular volume as a predictor of postoperative hemodynamics and a criterion for total correction of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; **88**: 389-94.
33. Hausdorf G, Hinrichs C, Nienaber CA, Schark C, Keck EW - Left ventricular contractile state after surgical correction of tetralogy of Fallot: risk factors for late left ventricular dysfunction. *Pediatr Cardiol* 1990; **11**: 61-8.
34. Rocchini AP, Keane JF, Freed MD, Castañeda AR, Nadas AS - Left ventricular function following attempted surgical repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 1978; **57**: 798-802.