

Longa Sobrevida em Paciente com Tetralogia de Fallot Não Corrigida e Síndrome de Down

Long Survival in Patient with Unrepaired Tetralogy of Fallot and Down Syndrome

Júlio César Queiroz França¹, Reinaldo Bulgarelli Bestetti², Augusto Cardinali Neto¹, Jamil Alli Murad Junior¹, Gabriela Santos Longo¹, Edson Rodrigo Andreta Sinhorini¹

Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto – FAMERP¹; Universidade de Ribeirão Preto – UNAERP², São José do Rio Preto, SP - Brasil

Introdução

Tetralogia de Fallot (TF) é a cardiopatia congênita cianótica mais prevalente na infância e representa cerca de 10% dos casos de cardiopatia congênita nos Estados Unidos.¹ Em pacientes com síndrome de Down (SD), a cardiopatia congênita ocorre em cerca de 50% dos casos. A TF é um dos vários defeitos de pacientes com síndrome de Down e a frequência pode ser 0 - 15,5% em diferentes séries.^{1,2} A fisiopatologia é essencialmente dependente da gravidade da obstrução da via de saída do ventrículo direito (VSVD) levando a *shunt* da direita para a esquerda. O grau de desvio da direita para a esquerda é dependente da resistência vascular sistêmica (RVS), pois a obstrução da VSVD é geralmente fixa. A diminuição da RVS faz aumentar o desvio da direita para a esquerda.^{2,3} Devido à alta prevalência de defeitos cardíacos congênitos, o ecocardiograma deve ser considerado em pacientes com SD.⁴ A correção cirúrgica definitiva da TF é recomendada após o primeiro mês de vida, se houver condições clínicas favoráveis.

Relato do Caso

Paciente JHB de 51 anos, do gênero masculino, deu entrada no hospital após quadro súbito de hemiplegia fasciobraquiocrural à esquerda, com desvio do olhar conjugado para a direita e sonolência. Teve o diagnóstico confirmado de acidente vascular cerebral isquêmico (AVCI) com acometimento da cápsula interna pela tomografia computadorizada de crânio. No momento da admissão encontrava-se fora do tempo de trombólise e optou-se por internação e tratamento clínico.

Durante a internação paciente teve piora clínica com progressão do NIHSS de 13 para 17, além de ter

Palavras-chave

Cardiopatias Congênicas; Tetralogia de Fallot; Síndrome de Down; Acidente Vascular Cerebral; Ecocardiografia/métodos; Sobrevida.

Correspondência: Júlio César Queiroz de França •

Rua Luis Figueiredo Filho, 525, apto. 43B, Condomínio Saint Exupery, CEP 150841-80, Vila Nossa Senhora do Bonfim, São José do Rio Preto, SP – Brasil
E-mail: jucequdefr@hotmail.com

Artigo recebido em 14/01/2016; revisado em 27/02/2016; aprovado em 28/03/2016.

DOI: 10.5935/2318-8219.20160025

adquirido pneumonia nosocomial. Após tratamento com antibioticoterapia venosa, fisioterapia motora e respiratória, apresentou melhora importante.

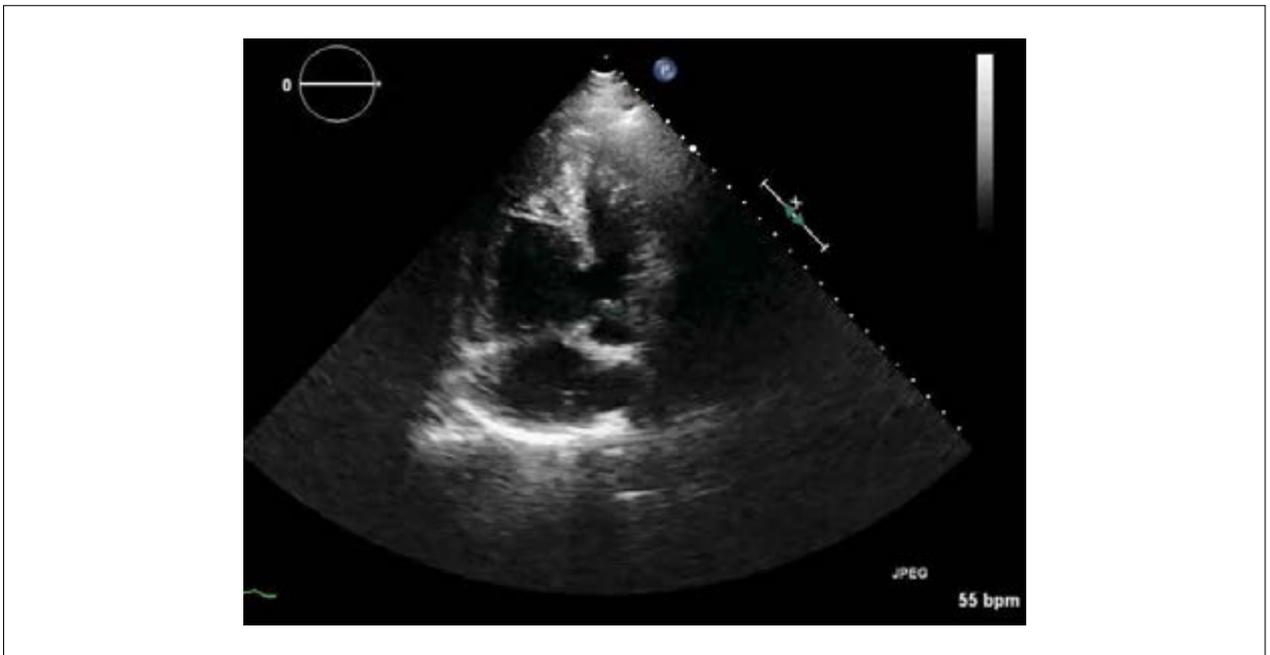
Esse paciente com SD teve o diagnóstico de TF aos cinco anos, porém os familiares optaram por não realizar a correção cirúrgica da cardiopatia na época. Não há relato de internação prévia em qualquer outro serviço médico e sua tia e cuidadora refere que desde o nascimento o paciente sempre foi hígido e nunca referiu dispneia. Caminhava sem auxílio, dançava em bailes, realizava atividades básicas de vida diária sem auxílio (tomava banho sozinho, se alimentava, falava ao telefone). Apresentou atraso de desenvolvimento, começou a caminhar aos cinco anos e a falar com oito anos. A ausculta cardíaca do paciente apresenta sopro sistólico ejetivo em crescendo-decrescendo, melhor audível nos focos mitral e tricúspide, e presença de segunda bulha cardíaca única. Saturação periférica de oxigênio sempre entre 92 - 94% em ar ambiente.

Confirmou-se o diagnóstico da TF com ecocardiograma transtorácico ao evidenciar hipertrofia ventricular direita de grau importante (espessura parietal de 14 mm) e comunicação interventricular (CIV) perimembranosa com diâmetro de 8 mm e fluxo turbulento ao Doppler (Figura/Vídeo 1), associada a obstrução da via de saída do VD (borda muscular) com gradiente médio de 45 mmHg (Figura/Vídeo 2), além de cavalgamento da aorta (Figura/Vídeo 3).

Discussão

A TF foi descrita originalmente por Steno, em 1673, mas foi o médico Etienne-Louis Fallot quem enfatizou e agrupou as quatro principais alterações morfofuncionais cardíacas que caracterizam a doença: defeito do septo interventricular, dextroposição da aorta (cavalgamento), estenose da artéria pulmonar e hipertrofia ventricular direita.^{1,4,5} Todos esses defeitos resultam do desvio anterior do septo infundibular durante a divisão do tronco conal em aorta e artéria pulmonar, causando mau alinhamento entre o septo infundibular e o septo ventricular muscular.⁶ Outras cardiopatias congênicas cianóticas que devem ser consideradas no diagnóstico diferencial da TF são a dupla via de saída do ventrículo direito com estenose pulmonar e a atresia da válvula pulmonar com CIV e presença de colaterais sistemicopulmonares.^{6,7}

A longevidade desse paciente está certamente ligada à associação entre uma grande CIV e uma estenose pulmonar importante, suficientes para não causar



Vídeo 1 – Hipertrofia ventricular direita e comunicação interventricular.



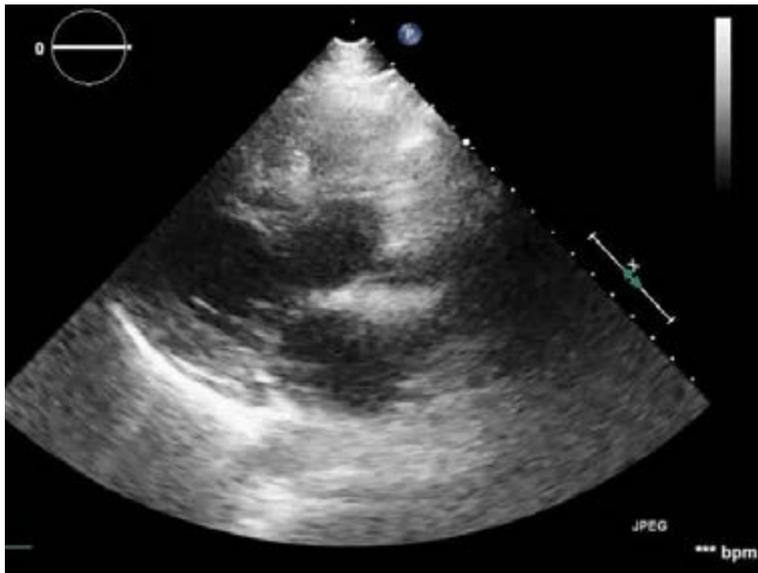
Vídeo 2 – Obstrução da via de saída do ventrículo direito.

hipóxia grave, mas satisfatória para proteger o leito vascular pulmonar das complicações associadas a CIV (aumento da resistência vascular pulmonar e hipertensão pulmonar). Outros mecanismos são citados para explicar elevada sobrevida em pacientes com TF: hipertrofia ventricular esquerda que mantém um gradiente da esquerda para direita e persistência do canal arterial

que permite a oxigenação extra do sangue que chega ao ventrículo direito.^{7,8}

Clinicamente a TF pode se manifestar de três formas: se a estenose é discreta, o *shunt* é da esquerda para a direita e o paciente é acianótico (Fallot rosado); se a estenose é moderada, o *shunt* se faz da direita para a esquerda, o paciente é cianótico (Fallot clássico); se a obstrução é extrema com atresia pulmonar,

Relato de Caso



Vídeo 3 – Cavalgamento da aorta.

todo o volume do retorno venoso sistêmico é desviado para a esquerda pela CIV e o fluxo pulmonar é dependente da permeabilidade do canal arterial (Fallot extremo) ou da existência de circulação colateral sistemicopulmonar.^{4,8}

As causas mais comuns de morte em pacientes não operados incluem complicações tromboembólicas (AVC, TEP), arritmias malignas, hemorragia pulmonar e endocardite.^{4,8} O paciente em questão teve como complicação um AVC cardioembólico que progrediu durante a internação e complicou-se por pneumonia broncoaspirativa. Entretanto, apresenta melhora importante do quadro clínico em uso de cefepime e clindamicina com previsão de alta hospitalar após término do esquema de antibiótico. Os familiares mantêm-se relutantes quanto à cirurgia corretiva, apesar do sucesso relatado em alguns trabalhos de correção da TF em longevos.⁹

Para prevenção de novas complicações embólicas, iniciou-se anticoagulação plena com varfarina e seguimento em ambulatório especializado para controle de INR. Após ampla pesquisa realizada no Pubmed, relata-se o caso com maior longevidade de paciente com Tetralogia de Fallot não corrigida e Síndrome de Down, já descrito na literatura médica.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: França JCQ, Bestetti RB, Cardinali Neto A, Longo GS; Obtenção de dados: França JCQ, Senhorini ERA; Análise e interpretação dos dados: França JCQ, Bestetti RB, Murad Jr JA,; Redação do manuscrito: França JCQ, Bestetti RB, Longo GS, Senhorini ERA; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: França JCQ, Bestetti RB, Cardinali Neto A, Murad Jr JA,.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Referências

1. Yang X, Freeman LJ, Ross C. Unoperated tetralogy of Fallot: case report of a natural survivor who died in his 73rd year; is it ever too late to operate. *Postgrad Med J*. 2005;81(952):133-4.
2. Hoffman JL. Incidence of congenital heart disease: I. Postnatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995;16(3):103-13.
3. Fairley SL, Sands AJ, Wilson CM. Uncorrected tetralogy of Fallot: Adult presentation in the 61st year of life. *Int J Cardiol*. 200;128(1):9e-11e.
4. Chandrasekaran B, Wilde P, McCrea WA. Tetralogy of Fallot in a 78-year-old man. *N Engl J Med*. 2007;357(11):1160-1.

5. Pinsky WW, Arciniegas E. Tetralogy of Fallot. *Pediatr Clin North Am.* 1990;37(1):179-92.
6. Chang AC, Hanley FL, Wernovsky G, Wessel DL - Pediatric cardiac intensive care .Baltimore(USA): Willians & Wilkins;1998.p.107-11.
7. Santos W, Pereira S, Camacho A, Marques V, Matos P, Gomes V: Um caso raro de longevidade da tetralogia de Fallot. *Rev Port Cardiol.* 2009;28(4):473-7.
8. Van Arsdell GS, Maharaj GS, Tom J, Rao V, Coles JG, Freedom RM, et al. What is the optimal age for repair of tetralogy of Fallot? *Circulation.* 2000;102(19 Suppl 3):III-123-9.
9. Semeraro O, Scott B, Vermeersch P. Surgical correction of tetralogy of Fallot in a seventy-five year old patient. *Int J Cardiol.* 2008; 128(3):e98-100.