

UNIVERSIDADE FEDERAL FLUMINENSE
CENTRO DE CIÊNCIAS E LETRAS
CURSO DE PÓS-GRADUAÇÃO EM SAÚDE DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE

MARIA EULÁLIA THEBIT PFEIFFER

**ARRITMIAS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES APÓS REPARO CIRÚRGICO
DA TETRALOGIA DE FALLOT:**

Correlações clínicas, ecocardiográficas e com exercício

Niterói
2008

Livros Grátis

<http://www.livrosgratis.com.br>

Milhares de livros grátis para download.

MARIA EULÁLIA THEBIT PFEIFFER

ARRITMIAS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES APÓS REPARO CIRÚRGICO
DA TETRALOGIA DE FALLOT:

Correlações clínicas, ecocardiográficas e com exercício

Dissertação apresentada ao Curso de Pós-graduação em Saúde da Criança e do Adolescente da Universidade Federal Fluminense, como requisito parcial para obtenção do título de Mestre. Área de Concentração: Pediatria.

Orientador: Profa. Dr^a. GESMAR VOLGA HERDY

Co-orientador: Prof. EDUARDO MACHADO ANDRÉA

Niterói

2008

P526 Pfeiffer, Maria Eulália Thebit

Arritmias em crianças e adolescentes após reparo cirúrgico da tetralogia de Fallot: correlações clínicas, ecocardiográficas e com exercício / Maria Eulália Thebit Pfeiffer. - Niterói: [s.n.], 2008.

91 f.:il., 30 cm.

Dissertação (Mestrado em Pediatria)-
Universidade Federal Fluminense, 2008.

1. Tetralogia de Fallot. 2. Tetralogia de Fallot-Cirurgia. 3. Arritmias cardíacas-Criança. 4. Arritmias cardíacas-Adolescentes.
I. Título.

CDD 616.12

MARIA EULÁLIA THEBIT PFEIFFER

ARRITMIAS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES APÓS REPARO CIRÚRGICO
DA TETRALOGIA DE FALLOT:

Correlações clínicas, ecocardiográficas e com exercício

Dissertação apresentada ao Curso de Pós-graduação em Saúde da Criança e do Adolescente da Universidade Federal Fluminense, como requisito parcial para obtenção do título de Mestre. Área de Concentração: Pediatria.

Aprovada em julho de 2008.

BANCA EXAMINADORA

Profª. Drª. GESMAR VOLGA HERDY - Orientador

Prof. EDUARDO MACHADO ANDRÉA - Co-orientador

Dr. CIRO DENEVITZ DE CASTRO HERDY - UFF

Dr. ANTONIO DE PÁDUA JAZBIK - UFRJ

Dr. DANY DAVID KRUCZAN - IECAC-RJ

Ao meu amado esposo Rudi, e aos meus
filhos André, Júlia e Gustavo:

- Vocês representam o melhor da minha vida.

Agradeço a DEUS, por tê-los.

AGRADECIMENTOS

À Prof. Dra. Gesmar Volga Herdy, pela orientação e apoio, além do carinho com que me recebeu para o Curso de Mestrado, o qual acrescentou um enorme ganho de conhecimentos na minha formação acadêmica.

Ao Prof. Eduardo Machado Andréa, meu colega, amigo e co-orientador desta pesquisa, pelo apoio e esclarecimentos no estudo das arritmias cardíacas e na leitura e revisão dos exames de Holter dos pacientes.

Aos examinadores desta dissertação: Prof. Dr. Ciro Herdy (Universidade Federal Fluminense), Prof. Dr. Dany David Kruczan (Instituto Estadual de Cardiologia Aloysio de Castro e Instituto de Pós-graduação Médica do Rio de Janeiro), e Prof. Dr. Antonio de Pádua Jazbik (Universidade Federal do Rio de Janeiro), por aceitarem o convite de membros da banca, e pela leitura atenta e sugestões ao meu trabalho.

Aos professores e coordenadores do Curso de Pós-graduação em Saúde da Criança e do Adolescente da UFF, pela competência e dedicação aos alunos.

Ao colega, professor e amigo Dr. Salvador Serra, Chefe do Setor de Reabilitação e Ergometria do IECAC, pelo apoio, sugestões e ensinamentos relativos à pesquisa, além de todo carinho que me dispensou durante a execução deste trabalho.

Aos meus colegas e amigos do Ambulatório de Cardiopediatria do IECAC, pelo apoio e incentivo. À equipe de Cirurgia Cardiovascular coordenada pelo Dr. Cláudio Assumpção, e a de outros setores, como ambulatório, arquivo, internação, arritmia, ergometria e Centro de Estudos, que muito contribuíram, permitindo que este projeto fosse realizado.

À Profa. Rosângela Noé (UFRJ) pelo apoio e orientação relacionados à análise estatística dessa pesquisa.

À Profa. Maria do Carmo Lourenço Gomes, pelo auxílio e orientação relacionados à formatação e revisão textual deste trabalho.

Aos meus queridos mestres da Cardiopediatria, colegas e amigos: Dr. Franco Scaffi (*in memoriam*), Dr. Helder Paupério, Dr. Francisco Chamiê e, principalmente, ao Dr. Astolfo Serra Jr., com quem aprendi e trabalhei durante muitos anos no IECAC, minha eterna gratidão e admiração.

Aos pacientes e mães, por terem comparecido às datas marcadas para os exames, apesar de todas as dificuldades.

À minha família e aos meus pais, Catharina e Alnassir, por se orgulharem e sempre acreditarem em mim e no meu trabalho.

Aos meus queridos Rudi, esposo e companheiro, e filhos André, Júlia e Gustavo, pelos ensinamentos e ajuda na utilização do computador, pela paciência e compreensão durante todos esses meses difíceis, sem os quais não seria possível concluir este trabalho.

SALMO DE DAVID

O Senhor é o meu pastor; nada me faltará.

Deitar-me faz em verdes pastos, guia-me mansamente a águas tranqüilas.

Refrigera minha alma. Guia-me pelas veredas da justiça, por amor do seu nome.

Ainda que eu andasse pelo vale da sombra da morte, não temeria mal algum, porque tu estás comigo; a tua vara e o teu cajado me consolam.

Preparas uma mesa perante mim, na presença dos meus inimigos. Unges a minha cabeça com óleo; o meu cálice transborda.

Certamente que a bondade e o amor me seguirão todos os dias da minha vida, e habitarei na casa do Senhor para sempre.

Salmos 23:1-6

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	13
2. REVISÃO DA LITERATURA	15
2.1 GENERALIDADES SOBRE A TETRALOGIA DE FALLOT	15
2.1.1 Características anatômicas	15
2.1.2 Características fisiopatológicas	17
2.2 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS	17
2.3 EXAMES COMPLEMENTARES	18
2.3.1 Eletrocardiograma	19
2.3.2 Radiologias do Tórax	19
2.3.3 Ecocardiograma	19
2.3.4 Cateterismo cardíaco	20
2.4 TRATAMENTO CLÍNICO	20
2.5 HISTÓRIA NATURAL	21
2.6 TRATAMENTO CIRÚRGICO	23
2.6.1 Tratamento cirúrgico paliativo	23
2.6.2 Tratamento cirúrgico definitivo	24
2.7 RESULTADOS TARDIOS	28
2.7.1 Comunicação interventricular residual	29
2.7.2 Obstrução pulmonar residual	30
2.7.3 Insuficiência tricúspide e insuficiência pulmonar	31
2.7.4 Função ventricular	33
2.7.5 Arritmia cardíaca e morte súbita	34
3. OBJETIVOS	45
3.1 OBJETIVO GERAL	45
3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	45
4. PACIENTES E MÉTODO	46
4.1 DELINEAMENTO	46
4.2 POPULAÇÃO	46
4.3 CRITÉRIOS DE SELEÇÃO	46
4.4 PROTOCOLO	47
4.4.1 Estratificação	47
4.4.2 Ficha de Avaliação	48

4.4.3 Exames complementares	48
4.5 VARIÁVEIS DO ESTUDO	52
4.6 ANÁLISE ESTATÍSTICA	54
5. RESULTADOS	55
5.1 PERFIL GERAL DA CASUÍSTICA	55
5.1.1 Dados do histórico	55
5.1.2 Dados do eletrocardiograma de repouso	57
5.1.3 Dados do ecocardiograma	58
5.1.4 Dados do eletrocardiograma dinâmico (Holter 24h)	60
5.1.5 Dados do teste ergométrico	63
5.2 ASSOCIAÇÃO DAS VARIÁVEIS COM A ARRITMIA VENTRICULAR	67
5.2.1 Associação com as variáveis numéricas	67
5.2.2 Associação com as variáveis qualitativas	68
5.3 ASSOCIAÇÃO DAS VARIÁVEIS COM ARRITMIA VENTRICULAR E SUPRAVENTRICULAR	70
5.3.1 Associação com as variáveis numéricas	70
5.3.2 Associação com as variáveis qualitativas	71
5.4 ANÁLISE MULTIVARIADA	72
6. DISCUSSÃO	74
7. CONCLUSÕES	82
8. RECOMENDAÇÕES	83
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	84
ANEXO 1 TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO	
ANEXO 2 TERMO DE APROVAÇÃO DO CONSELHO DE ÉTICA EM PESQUISA HUMANA	

LISTA DE GRÁFICOS

Gráfico 5.1 - Resultados da avaliação dos diâmetros do ventrículo direito	58
Gráfico 5.2 - Distribuição dos graus de insuficiência pulmonar observados	59
Gráfico 5.3 - Distribuição dos graus de insuficiência tricúspide observados	60
Gráfico 5.4 - Distribuição das arritmias ventriculares e supraventriculares identificadas no eletrocardiograma dinâmico (Holter 24h)	61
Gráfico 5.5 - Ocorrência de arritmia observada no teste ergométrico	64
Gráfico 5.6 - Distribuição dos pacientes segundo a capacidade de exercício (classificação com base em percentis de Cumming, 1978)	65
Gráfico 5.7 - Classificação funcional objetiva (NYHA) pelo teste ergométrico	65
Gráfico 5.8 - Associação da hipertrofia do VD com arritmia ventricular	69
Gráfico 5.9 - Associação do Gradiente VD-AP com arritmia ventricular	70
Gráfico 5.10 - Gradiente ≥ 45 mmHg segundo a arritmia geral	72

LISTA DE TABELAS

Tabela 2.1 - Frequências de arritmias segundo diferentes autores	41
Tabela 5.1 - Distribuição dos pacientes segundo o sexo	55
Tabela 5.2 - Descritiva geral das variáveis numéricas do histórico	55
Tabela 5.3 - Descritiva geral das variáveis qualitativas do histórico	57
Tabela 5.4 - Resultados encontradas no eletrocardiograma de repouso	58
Tabela 5.5 - Classificação dos valores dos gradientes encontrados na via de saída do ventrículo direito modificada para fins de análise	59
Tabela 5.6 - Descritiva geral das variáveis numéricas encontradas no eletrocardiograma, ecocardiograma e eletrocardiograma dinâmico (Holter 24 h)	62
Tabela 5.7 - Descritiva geral das variáveis qualitativas encontradas no eletrocardiograma de repouso, ecocardiograma e eletrocardiograma dinâmico (Holter 24h)	62
Tabela 5.8 - Descritiva geral das variáveis numéricas do teste ergométrico	63
Tabela 5.9 - Descritiva geral das variáveis qualitativas do teste ergométrico	66
Tabela 5.10 - Descritiva geral das variáveis qualitativas modificadas com objetivo de análise	66
Tabela 5.11 - Dados estatísticos das variáveis numéricas segundo a arritmia ventricular (AV)	68
Tabela 5.12 - Análise estatística das variáveis qualitativas segundo a arritmia ventricular	69
Tabela 5.13 - Análise estatística das variáveis numéricas segundo a arritmia (AV+ASV)	71
Tabela 5.14 - Análise das variáveis qualitativas segundo a arritmia (AV+ASV)	72

LISTA DE ABREVIATURAS

AD – átrio direito
AE – átrio esquerdo
AP – artéria pulmonar
ASV – arritmia supraventricular
AV – arritmia ventricular
BPM – batimentos por minuto
BRD – bloqueio de ramo direito
CIA – comunicação interatrial
CIV – comunicação interventricular
ECG – eletrocardiograma
EP – estenose pulmonar
ESV – extra-sístole supra-ventricular
EV – extra-sístole ventricular
FC – frequência cardíaca
HVD – hipertrofia do ventrículo direito
HBAE – hemibloqueio anterior esquerdo
ICC – insuficiência cardíaca congestiva
IP – insuficiência pulmonar
IT – insuficiência tricúspide
NYHA – *New York Heart Association*
PA – pressão arterial
PAS – pressão arterial sistólica
QRSd – duração do QRS
RN – recém-nascido
UTI – Unidade de Terapia Intensiva
VD – ventrículo direito
VE – ventrículo esquerdo

RESUMO

A Tetralogia de Fallot é a cardiopatia congênita cianótica mais freqüente na criança, mas com resultados cirúrgicos bem favoráveis nos dias atuais. Entretanto, as arritmias cardíacas são um achado tardio comum nesses pacientes e causadoras de morbidade e mortalidade. Um estudo prospectivo foi conduzido com o principal objetivo de avaliar a ocorrência de arritmias cardíacas em pacientes submetidos à correção cirúrgica da Tetralogia de Fallot acompanhados entre janeiro de 1999 e outubro de 2007 no Instituto Estadual de Cardiologia Aloysio de Castro (IECAC), Rio de Janeiro. Como critério de inclusão os pacientes deveriam ter sido submetidos à correção total da Tetralogia de Fallot. Foram estudados 37 pacientes, 20 do sexo masculino, com revisão de prontuários para coleta de dados clínicos e cirúrgicos, sendo todos encaminhados para exames de eletrocardiografia, ecocardiografia, eletrocardiografia dinâmica (Holter 24h) e teste ergométrico, após avaliação em consulta ambulatorial. As variáveis selecionadas para estudo foram: idade na cirurgia, tempo de seguimento, hipertrofia do ventrículo direito, insuficiência pulmonar residual, gradiente sistólico entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar, e duração do complexo QRS. As variáveis numéricas foram expressas através de média, desvio padrão, mediana, mínimo e máximo, e as categóricas por freqüências e proporções. Os dados quantitativos foram analisados pelo teste de Mann-Witney, os qualitativos pelo qui-quadrado ou exato de Fisher, e para identificação das variáveis independentes que explicam ou influenciam simultaneamente a ocorrência de arritmias a análise de Regressão Logística, considerando-se o nível de significância de 5%. A idade na ocasião do reparo variou entre 1,2 e 14,3 anos (média $5,0 \pm 3,0$), na avaliação entre 3,9 e 17,1 anos ($9,7 \pm 3,5$), e o tempo de seguimento entre 0,1 e 7,6 anos ($4,7 \pm 1,9$). Entre os resultados observados destacamos: ocorrência de arritmias cardíacas em 58,8% dos pacientes submetidos ao eletrocardiograma dinâmico, porém de freqüência rara na grande maioria dos casos, e arritmias ventriculares (AV), também raras, do tipo extra-sístoles monomórficas (Lown I) em 41,1%, e do tipo polimórficas não freqüentes em 14,7% (Lown III), à exceção de um paciente com freqüência de extra-sístoles ventriculares superior a 30/hora; associação significativa entre pressão sistólica de VD ≥ 45 mmHg e AV ($p=0,004$), e arritmia geral ($p=0,028$), e entre hipertrofia ventricular direita moderada e importante e AV ($p=0,026$). A análise de Regressão Logística mostrou que o aumento do gradiente pressórico do VD (em mmHg) foi significativo para predizer, em uma relação direta, arritmia ventricular na amostra ($p=0,017$). Concluimos que a arritmia cardíaca foi um achado comum entre os pacientes submetidos ao reparo cirúrgico da Tetralogia de Fallot, mas com freqüência insignificante na maioria dos casos com 97,3% deles em classe funcional I, e mortalidade tardia zero. Entretanto, notamos que um acompanhamento mais prolongado para detecção e reconhecimento desses eventos ainda é necessário.

Palavras-chave: Tetralogia de Fallot. Reparo cirúrgico. Crianças e adolescentes. Arritmias.

ABSTRACT

Tetralogy of Fallot is the most common cyanotic congenital heart disease in the child, but today presents most favorable surgical results. However, cardiac arrhythmias commonly are a late discovery with these patients, causing morbidity and mortality. A prospective study has been made with the main objective of evaluating the occurrence of cardiac arrhythmias in patients submitted to the surgical correction of Tetralogy of Fallot followed up from January, 1999 until October, 2007 at the Instituto Estadual de Cardiologia Aloysio de Castro (IECAC), Rio de Janeiro. As an inclusion criterion the patients should have been submitted to a total correction of the Tetralogy of Fallot. Thirty seven patients have been studied, 20 males, with revision of their records to collect clinical and surgical data, all being directed, after evaluation in an outpatient consultation, to electrocardiography, echocardiography, dynamic electrocardiography (Holter 24h) and exercise stress tests. The variables selected for this study were: the age at surgery, the follow-up time, the right ventricular hypertrophy, residual pulmonary insufficiency, systolic gradient between the right ventricle and the pulmonary artery, and the duration of the QRS complex. The numerical variables have been expressed by average, standard deviation, medium, minimum and maximum, and the categorical ones expressed by frequencies and proportions. Mann-Witney test has been used for the quantity data, chi-square test or Fisher's exact test for the quality data and, for identification of the independent variables, which explain or influence simultaneously the occurrence of arrhythmias, a Logistic Regression Analysis. The significance level was set at 5%. The age at the occasion of the surgical procedure varied between 1.2 and 14.3 years (average 5.0 ± 3.0), the age at evaluation between 3.9 and 17.1 years (9.7 ± 3.5), the follow-up time from 0.1 to 7.6 (average 4.7 ± 1.9). Among the observed results we stress: occurrence of cardiac arrhythmias in 58,8% of the patients submitted to the dynamic electrocardiography, although in a very low frequency in the great majority of the cases, and ventricular arrhythmias (VA), also of very low frequency, of the monomorphic extrasystole type (Lown I) in 41.1% , and of the polymorphic type, infrequent, in 14.7% (Lown III), except for one patient with a higher than 30 ventricular extrasystoles frequency per hour; significant association between the RV systolic pressure ≥ 45 mmHg and VA ($p=0.004$); and between moderate and important right ventricular hypertrophy and VA ($p=0.026$). The logistic regression analysis showed that the pressure gradient of the RV (mmHg) was significant to predict, in a direct relation, ventricular arrhythmia in the sample ($p=0.017$). In conclusion, cardiac arrhythmia was a common finding in patients submitted to the Tetralogy of Fallot's surgery, but with an insignificant frequency in the majority of the cases, being 97.3% in functional class I and late mortality zero. However, we have noticed that a longer follow-up to detect and recognize these events is still necessary.

Keywords: Tetralogy of Fallot. Surgical repair. Children and adolescents. Arrhythmias.

1. INTRODUÇÃO

A Tetralogia de Fallot é a cardiopatia congênita cianótica mais freqüente na criança, correspondendo a cerca de 10% de todas as cardiopatias congênitas (Anderson et. al., 1987; Neches, Park & Etedgui, 1990; Freedom & Benson, 1992; Zuberbuhler, 1995). Classicamente, compreende um conjunto de defeitos causados por uma alteração anatômica básica, o desvio ântero-superior do septo infundibular, levando à obstrução do trato de saída do ventrículo direito, hipertrofia ventricular direita, comunicação interventricular ampla e dextroposição da aorta (Gatzoulis, 1999; Caldwell, 1979; Gussenhoven & Becker, 1983). O diagnóstico é basicamente ecocardiográfico, com análise detalhada da anatomia e de defeitos associados, devendo ser complementado, em caso de dúvidas, com estudo hemodinâmico para melhor avaliação da circulação coronária (Friedman, 1987; Feigenbaun, 1987; Silverman, 1993).

A cardiopatia desperta atenção não apenas pela peculiaridade de sua fisiopatologia e história natural, como também pela evolução satisfatória de seus resultados tardios desde a introdução da cirurgia de Blalock-Taussig há sessenta anos, até a correção total nos dias de hoje. É uma doença de caráter progressivo, a maioria dos pacientes se torna sintomático ainda na infância, e o prognóstico é bastante desfavorável para aqueles não tratados cirurgicamente (Friedman, 1987; Zuberbuhler, 1995; Neches, Park & Etedgui, 1990; Jacobs, 2006; Atik et. al., 2004).

A mortalidade cirúrgica em torno de 40% a 50% dos tempos iniciais vem apresentando progressivamente resultados mais satisfatórios com a melhoria das técnicas operatórias, chegando próximo a zero em alguns centros mais especializados (Garson Jr. et al., 1979; In-Sook, Leachman & Cooley, 1987; Nollert et al., 2003).

Em relação à sobrevida, algumas séries mostram percentuais em torno de 97% em 10 anos, 94% em 20 anos e 89% em 30 anos, o que é bem gratificante se comparados aos 96% em trinta anos, da população normal controlada por sexo e

idade (Freedom & Yoo, 2004; Amorim et. al. 2005).

Os pacientes tratados cirurgicamente, principalmente quanto mais jovens, além de uma sobrevida mais longa apresentam maior tolerância ao esforço, com capacidade laborativa razoável, podendo praticar exercícios físicos e ter uma boa qualidade de vida (Katz, et al. 1982). Entretanto, os resultados cirúrgicos irão depender de alguns fatores considerados vitais, como a idade por ocasião da cirurgia, anatomia e defeitos associados, técnica operatória, reoperações e lesões residuais (Kirklin, Bargeron & Pacifico, 1977; van Arsdell et. al. 2000; Caspi et. al., 1999; Moraes Neto et al., 2000). A médio e longo prazo os pacientes podem apresentar alterações hemodinâmicas, geralmente conseqüentes às lesões residuais, e arritmias diversas, causando maior morbidade e mortalidade e exigindo acompanhamento permanente em ambulatório especializado (Bouzas, Kilner & Gatzoulis, 2005).

A incidência de arritmias cardíacas no pós-operatório de pacientes submetidos à correção cirúrgica de Tetralogia de Fallot assume papel de grande importância haja vista serem a maior causa de morte súbita, o evento tardio de maior preocupação, e geralmente associado à ocorrência de arritmias graves, como a taquicardia ventricular sustentada (TVS). Diversos estudos têm sido realizados na tentativa de detectar as arritmias e seus fatores preditivos, embora seu mecanismo fisiopatogênico não esteja totalmente esclarecido (Freedom & Yoo, 2004; Amorim et. al. 2005).

A presente pesquisa tem como objeto de investigação principalmente avaliar a ocorrência de arritmias cardíacas em pacientes com Tetralogia de Fallot após correção cirúrgica, sua condição clínica e aspectos da qualidade de vida, acompanhados entre janeiro de 1999 e outubro de 2007 no Ambulatório de Cardiopediatria do Instituto Estadual de Cardiologia Aloysio de Castro (IECAC), Rio de Janeiro, uma instituição de referência no atendimento e cirurgia cardíaca em crianças cardiopatas.

2. REVISÃO DA LITERATURA

Neste capítulo serão apresentados aspectos relevantes sobre a Tetralogia de Fallot, tais como suas características anatômicas e fisiopatológicas, tratamento clínico e cirúrgico, além de uma breve exposição sobre sua história natural e resultados tardios. Entretanto, maior ênfase será dada às arritmias cardíacas após correção cirúrgica, objeto central do presente estudo.

2.1 GENERALIDADES SOBRE A TETRALOGIA DE FALLOT

2.1.1 Características anatômicas

A Tetralogia de Fallot é uma cardiopatia congênita cianótica, caracterizada por comunicação interventricular ampla, obstrução do trato de saída do ventrículo direito, acavalgamento da aorta sobre o septo interventricular, e hipertrofia ventricular direita. Inicialmente descrita por Nicholas Steno em 1673, foi Etienne-Louis Arthur Fallot quem melhor a descreveu após diagnóstico clínico confirmado em necrópsia, com relatos da doença em uma série de publicações em 1888 (Anderson et al., 1987; Zuberbuhler, 1995).

Estudos de prevalência mostram resultados variáveis, mas de acordo com dados do *NERIP (New England Regional Infant Cardiac Program)* a prevalência é de 0,262/1000 nascidos vivos, representando cerca de 10% de todas as cardiopatias congênitas (Freedom & Benson, 1992).

Sua etiologia permanece desconhecida, embora algumas ocorrências entre familiares tenham sido relatadas, apresentando-se com igual frequência em ambos os sexos (Anderson et al.; 1987; Neches, Park & Ettetdgui, 1990).

Durante o desenvolvimento embriológico, ocorre uma anteriorização do septo infundibular, considerada a marca anatômica da Tetralogia de Fallot (Gatzoulis et al. 1999). Esse desvio leva a um estreitamento do infundíbulo do ventrículo direito (VD)

e conseqüente obstrução subvalvar pulmonar, ocorrendo comunicação interventricular (CIV) com acavalgamento da aorta e, como resultado dessa anatomia, o desenvolvimento de hipertrofia ventricular direita (Anderson et al., 1987; Freedom & Benson, 1992; Neches, Park & Etedgui, 1990; Zuberbuhler, 1995).

A obstrução da via de saída do ventrículo direito é proporcional ao grau do desvio, e pode ser acentuada pela hipertrofia da banda parietal ventricular direita (Gatzoulis et al., 1999; Caldwell et al., 1979). Em grande parte dos casos ocorre estenose valvar e também estenose supravalvar pulmonar, principalmente no nível do tronco arterial pulmonar ou na origem dos ramos direito e esquerdo. Podem ainda ser observadas atresia adquirida ou agenesia da válvula pulmonar, falha na origem da artéria pulmonar esquerda do tronco pulmonar, que vem a se originar da aorta, e presença de colaterais sistêmico-pulmonares em número variável (Anderson et al., 1987).

A CIV é ampla e de mau alinhamento, sendo também perimembranosa em 80% dos casos ou muscular em 20%, na presença de uma porção muscular separando a válvula tricúspide da aórtica. Nos casos de comunicação perimembranosa, o feixe de His passa na porção póstero-inferior do defeito e o cirurgião deve estar atento para não causar lesão durante a correção cirúrgica, tarefa que se torna mais fácil quando o defeito é muscular (Zuberbuhler, 1995; Neches, Park & Etedgui, 1990).

Dextroposição da aorta em graus variáveis é observada, podendo sair em mais de 50% do VD, e neste caso usa-se a expressão "Tetralogia de Fallot com dupla via de saída do ventrículo direito". O arco aórtico desce à direita em 25% dos casos. Como conseqüência da obstrução da via de saída do VD, ocorre hipertrofia ventricular direita compensatória. O grau de estreitamento infundibular pode aumentar progressivamente por hipertrofia e fibroelastose endocárdica, atingindo níveis ainda mais críticos de obstrução ao fluxo pulmonar (Gussenhoven & Becker, 1983).

As lesões associadas são comuns, tais como forame oval patente, comunicação interatrial, comunicação interventricular muscular, defeito septal átrio-ventricular, anomalias de artérias coronárias, insuficiência aórtica, persistência do

canal arterial, anel vascular, estenose mitral, cor triatum e estenose subaórtica do tipo anel fibroso (Freedom & Benson, 1992).

2.1.2 Características fisiopatológicas

Equalização das pressões de VD e ventrículo esquerdo (VE), bem como pressão normal ou reduzida da artéria pulmonar (AP) são observados. Como a CIV é ampla, ambos os ventrículos esvaziam na aorta simultaneamente. O fluxo pulmonar tende a ser menor do que o normal devido à obstrução relativamente fixa do trato de saída do VD, acrescida à estenose valvar e supra-avalvar pulmonar. Este fluxo é proporcional ao grau de obstrução, variando em diferentes níveis, de leve a moderado, e por este motivo o paciente apresenta-se mais, ou menos, sintomático. Em alguns casos, a gravidade da estenose pulmonar varia e ocorre cianose de modo intermitente (Anderson et al., 1987; Zuberbuhler, 1987). Nos primeiros meses de vida o fluxo pulmonar também é favorecido pela patência do canal arterial, retardando o aparecimento dos sintomas.

A pressão arterial (PA) de O₂ varia com o grau de obstrução. Com a atividade física, a saturação de O₂ tende a cair, às vezes dramaticamente, causando transtornos clínicos importantes. Devido à baixa saturação de O₂, os níveis de hemoglobina e de hematócrito tendem a subir como mecanismo de compensação. Níveis muito altos, assim como muito baixos, podem ter efeitos extremamente deletérios com aumento da viscosidade sanguínea e alteração dos fatores de coagulação, podendo ocorrer eventos isquêmicos cerebrais ou em outros sítios, levando a seqüelas indesejáveis e muitas vezes irreversíveis com grande prejuízo na qualidade de vida da criança (Friedman, 1987; Neches, Park, Etedgui, 1990).

2.2 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

O quadro clínico da Tetratologia de Fallot é dependente do grau de obstrução do trato de saída do VD, que pode estar modificado em decorrência das anomalias associadas. O espectro clínico varia desde o recém-nascido (RN) cianótico e hipóxico, até o adulto livre de cianose e assintomático.

Pacientes com pequena obstrução e grande CIV podem apresentar hiperfluxo pulmonar logo após o nascimento e, eventualmente, insuficiência cardíaca congestiva. À medida que o grau de estenose se acentua, desaparece a insuficiência cardíaca e surge a cianose. Alguns pacientes com hiperfluxo pulmonar por circulação mais exuberante também podem cursar com insuficiência cardíaca congestiva (ICC). À exceção dessas duas situações, a descompensação cardíaca é rara (Neches, Park & Ettetdgui, 1990; Zuberbuhler, 1995).

A cianose pode ocorrer logo após o nascimento caso não haja patência do canal arterial, ou nos primeiros meses após fechamento do mesmo, aumentando em grau variável com o tempo, de acordo principalmente com a atividade física. Alguns pacientes com anatomia favorável e pouca obstrução pulmonar apresentam-se assintomáticos e acianóticos, os denominados Pink Fallot ou Fallot Rosado (Zuberbuhler, 1995; Friedman, 1987).

As crises hipóxicas são episódios de cianose intensa acompanhados de dispnéia, e freqüentemente de alteração do nível de consciência. Ocorrem comumente pela manhã ao despertar, podendo ser desencadeados por atividade física. Esses episódios decorrem da diminuição do fluxo pulmonar por espasmo infundibular devido a alterações metabólicas, com diminuição do pH e do PO₂, e aumento do PCO₂, levando à hiperpnéia, aumento do débito cardíaco e progressivamente à maior queda na saturação de O₂. Quando não atendidos prontamente durante um episódio, o quadro pode evoluir gravemente chegando ao óbito.

O acocoramento é uma postura comum, geralmente nos pacientes menores e após exercício físico. Eles se sentem melhor, uma vez que nesta posição ocorre elevação da resistência periférica com diminuição do débito sistêmico e aumento do débito pulmonar.

Além de cianose, os pacientes podem apresentar baixo desenvolvimento pondero-estatural, policitemia compensatória, causando transtornos isquêmicos, principalmente neurológicos, e baqueteamento digital. Os pulsos e a PA são geralmente normais. O exame cardiológico mostra um precórdio quieto, a primeira bulha normal. A segunda bulha é única, pelo componente aórtico, pois a baixa

pressão pulmonar deixa o componente pulmonar inaudível. Pode-se ouvir um sopro sistólico tipo ejeção em foco pulmonar, da estenose pulmonar. Geralmente não se ouve sopro pela CIV, pois o fluxo é da direita para esquerda. Com o aumento da obstrução da via de saída do VD, pode ocorrer diminuição do sopro sistólico, constituindo sinal de gravidade da lesão. Sopros contínuos são também auscultados na presença de colaterais ou persistência de canal arterial.

2.3 EXAMES COMPLEMENTARES

2.3.1 Eletrocardiograma

O achado característico maior é a hipertrofia ventricular direita com desvio do eixo do complexo QRS para a direita. A presença de eixo para esquerda sugere associação de defeito septal átrio-ventricular.

Nos pacientes mais jovens, não é comum o aparecimento de arritmias antes da correção cirúrgica. Entretanto, são observadas com relativa frequência nos pacientes de maior idade.

2.3.2 Radiologias do Tórax

A observação radiológica do tórax mostra posição do coração geralmente à esquerda, com *situs solitus*. A área cardíaca apresenta-se normal ou levemente aumentada, com escavação do arco pulmonar. A trama vascular pulmonar apresenta-se diminuída no paciente hipóxico. Freedom & Benson (1992) observam que em 25% dos casos o arco aórtico é à direita.

2.3.3 Ecocardiograma

A avaliação ecocardiográfica é uma técnica não invasiva de grande valor para o diagnóstico e o acompanhamento dos pacientes, uma vez que na grande maioria das vezes permite identificar os elementos anatômicos com precisão, devendo para

tanto que uma avaliação seqüencial sistemática seja seguida.

Para realização do exame são utilizados os cortes subcostal, paraesternal longitudinal e transversal, apical quatro e cinco câmaras e supraesternal longitudinal e transversal, em estudo uni e bidimensional com Doppler colorido (Feigenbaum, 1988; Silverman, 1993).

É importante que sejam analisados o grau de acavalgamento aórtico, o tamanho e localização da CIV, o desvio do septo infundibular, o grau e os níveis de obstrução pulmonar, os diâmetros cavitários, a avaliação funcional ventricular, as artérias coronarianas, a posição do arco aórtico e as possíveis anomalias associadas (Caldwell et al., 1979; Feigenbaum, 1988; Neches, Park & Etedgui, 1990; Freedom & Benson, 1992; Silverman, 1993; Gatzoulis et al., 1999).

2.3.4 Cateterismo cardíaco

Embora em alguns centros o estudo hemodinâmico não seja realizado rotineiramente, utilizando-se apenas métodos não invasivos, a indicação do cateterismo é mandatória em algumas situações em que a circulação coronária não tenha sido bem identificada, e ainda para estudo da circulação pulmonar em casos de atresia pulmonar, análise da circulação colateral aortopulmonar, e pesquisa de outros defeitos associados como CIVs musculares. Autores como Neches, Park & Etedgui (1990), Freedom & Benson (1992), e Zuberbuhler (1995), por exemplo, sugerem a realização do exame sempre que houver dúvidas a serem esclarecidas para uma melhor conduta cirúrgica.

2.4 TRATAMENTO CLÍNICO

Embora o tratamento definitivo seja cirúrgico, cuidados clínicos se fazem necessários em várias situações pré e pós-operatórias.

Logo após o nascimento, pode ser observada cianose importante e atresia pulmonar, ou estenose pulmonar grave. Esses neonatos podem ser dependentes de

fluxo pulmonar do canal arterial e geralmente requerem uso de prostaglandina para manutenção da patência do canal até serem submetidos à cirurgia paliativa de urgência.

Devem ser mantidos níveis satisfatórios de hemoglobina e hematócrito. Quando baixos (abaixo de 45%) com administração de ferro, e quando muito altos (acima de 60%), indica-se flebotomia com reposição de plasma ou equivalente (Neches, Park & Ettetdgui, 1990; Zuberbuhler, 1995).

As crises de cianose são controladas com uso de betabloqueadores que atuam diretamente no espasmo infundibular, melhorando o fluxo pulmonar. Durante os episódios, orienta-se fazer flexão dos joelhos sobre o abdome com o objetivo de aumentar a resistência sistêmica e melhorar o fluxo pela via de saída do VD, aumentando assim a saturação de oxigênio. A administração de morfina subcutânea ou endovenosa contribui para sedação e efeito inotrópico direto no infundíbulo, assim como o uso de betabloqueador endovenoso. Em alguns casos, não havendo cessação das crises, é preciso anestésiar ou submeter o paciente à cirurgia de urgência. É importante a prevenção de endocardite com profilaxia antibiótica adequada por ocasião de procedimentos de risco (Friedman, 1987; Jacobs, 2006).

2.5 HISTÓRIA NATURAL

A história natural da Tetralogia de Fallot nos mostra que sua evolução é progressiva e que apenas uma minoria de pacientes atinge a idade adulta sem algum tipo de tratamento cirúrgico, sendo este grupo aquele que apresenta formas mais brandas da doença (Atik & Atik, 2004).

Embora muitos pacientes sejam acianóticos na primeira infância, ou enquanto houver fluxo pelo canal arterial, a cianose é progressiva e os pacientes se tornam sintomáticos com o tempo.

Aproximadamente, 66% dos pacientes não operados sobrevivem até 1 ano, 48% até 3 anos, e 24% até 10 anos, contra uma estimativa de sobrevida de 97% em 10 anos para aqueles submetidos ao reparo cirúrgico (Garson et al., 1979; In-Sook; Leachman & Cooley, 1987; Nollert et al. 2003; Amorim et al., 2005).

A história natural dos portadores da Tetralogia de Fallot, ou seja, aqueles que não sofreram nenhum tipo de intervenção, mostra (Jacobs, 2006; Freedom & Yoo, 2004) que:

- As crises cianóticas surgem na infância.
- O grau de cianose varia com a obstrução pulmonar e pacientes acianóticos se tornam gradualmente cianóticos.
- A estenose infundibular tende a piorar, e com isso acentua a cianose e se manifesta a policitemia.
- Os pacientes requerem permanente controle dos níveis de ferro sérico, para não desenvolverem anemia e agravar o quadro clínico.
- Ocorre um retardo no desenvolvimento pondo-estatural, principalmente nos pacientes mais cianóticos.
- Acidentes isquêmicos e abscessos cerebrais podem ocorrer por alteração da viscosidade sanguínea e tromboembolismo.
- A endocardite infecciosa ocorre eventualmente, e deve ser prevenida adequadamente.
- Observam-se coagulopatias em consequência à cianose prolongada.
- A permanente exposição do VD à obstrução pulmonar, além da hipertrofia, leva à deterioração da função ventricular e ao aparecimento de arritmias diversas, que progressivamente aumentam com a idade.

O prognóstico, a qualidade e expectativa de vida são significativamente inferiores nos pacientes não operados, sendo a mortalidade usualmente consequência direta das complicações relacionadas à hipóxia (Katz et. al., 1982; Neches, Park & Ettetdgui, 1990).

2.6 TRATAMENTO CIRÚRGICO

O tratamento cirúrgico pode ser paliativo, com o propósito de aumentar o fluxo sanguíneo pulmonar, ou definitivo quando se procede à cirurgia de correção cardíaca total.

2.6.1 Tratamento cirúrgico paliativo

O tratamento cirúrgico paliativo é indicado em pacientes sintomáticos que ainda não são bons candidatos para o reparo definitivo. As condutas paliativas aliviam a hipoxemia causada pelo baixo fluxo pulmonar e diminuem o estímulo para a policitemia. Uma das principais situações para cirurgia paliativa é a hipoplasia acentuada das artérias pulmonares (Kirklin Barger & Pacifico, 1977; Friedman, 1987).

Em 1945, Blalock e Taussig (*apud* Freedom & Yoo, 2004) deram início a uma nova era no que diz respeito ao manuseio cirúrgico de cardiopatias congênitas mais complexas ao introduzirem uma técnica paliativa que oferecia maior aporte sanguíneo aos pulmões. Em um primeiro procedimento eles criaram uma anastomose sistêmico-pulmonar, conectando a artéria subclávia na artéria pulmonar. Aperfeiçoamentos subseqüentes desta técnica trouxeram ganhos importantes no que tange aos seus resultados, principalmente em pacientes menores de seis meses, cujo manuseio é mais difícil. Entre eles, destaca-se a utilização de material sintético (p.ex., Gore-tex), que permite variação do diâmetro do tubo favorecendo maior fluxo pulmonar. Esta nova técnica ficou conhecida como Blalock-Taussig modificado.

Outras anastomoses centrais foram criadas a partir de 1962, como a cirurgia de Potts ligando diretamente a aorta ascendente à artéria pulmonar esquerda através da interposição de um tubo de material sintético, e a cirurgia de Waterston que liga a aorta ascendente à artéria pulmonar direita. Essas duas técnicas são geralmente utilizadas em bebês menores, uma vez que quanto menor o bebê maior a dificuldade de manuseio durante cirurgia (Neches, Park & Ettetdgui, 1990).

Tanto a cirurgia de Blalock-Taussig clássica como a modificada têm a grande

vantagem de não aumentarem muito a pressão arterial e a resistência pulmonares, pois a conexão é da artéria subclávia e o fluxo pode ser mais restritivo por ter um tamanho menor, além de não causarem distorções importantes na circulação pulmonar. Como apontado por Zuberbuhler (1995), nas cirurgias de Potts e Waterston, ao contrário, os pacientes tendem a evoluir com hipertensão pulmonar, progredindo mais rapidamente para hiper-resistência vascular pulmonar, além de apresentarem distorções mais significativas que podem vir a dificultar o reparo definitivo, exigindo que o cirurgião opere com extremo cuidado durante o procedimento.

A mortalidade cirúrgica na correção total é maior nos pacientes submetidos previamente ao procedimento paliativo, principalmente aqueles com anastomoses centrais (In-Sook, Leachman & Cooley, 1987). De fato, alguns centros observaram queda na mortalidade cirúrgica quando passaram a utilizar o reparo definitivo sem cirurgia paliativa prévia. A dilatação percutânea com balão do trato de saída de VD é uma alternativa ao tratamento cirúrgico paliativo, mas o procedimento é questionável, uma vez que os pacientes quase não apresentam nenhuma melhora clínica, sendo pouco utilizado (van Arsdell, 2000).

2.6.2 Tratamento cirúrgico definitivo

O tratamento definitivo para a Tetralogia de Fallot é a correção cirúrgica total. O reparo definitivo precoce, mesmo no período neonatal, é indicado na grande maioria dos centros quando adequadamente equipados para tal procedimento. A cirurgia bem sucedida tende a evitar as conseqüências da exposição do VD à obstrução e às complicações decorrentes da hipoxemia prolongada (Friedman, 1987; Neches, Park & Ettetdgui, 1990).

A primeira cirurgia cardíaca de sucesso para correção total da Tetralogia de Fallot foi realizada por Lillehei em 1954. A mortalidade nos tempos iniciais em algumas séries atingia níveis que variavam entre 40% e 50%, ou mais (Freedom & Yoo, 2004). No entanto, o contexto tecnológico atual vem favorecendo o aprimoramento das técnicas operatórias e a eliminação ou diminuição de importantes fatores de risco, tal como a infecção hospitalar, e excelentes resultados

têm sido obtidos, com a mortalidade variando entre zero e 7%, e a expectativa de vida aumentando em mais de 90% (Caspi, 1999; Moraes Neto, 2000).

O reparo completo consiste no fechamento da CIV e alívio da obstrução do trato de saída do VD. A abordagem cirúrgica pode ser feita via transatrial ou por ventriculotomia, sendo a primeira menos lesiva ao paciente, segundo alguns autores (Freedom &, 2004). O fechamento da CIV é feito com uso de enxerto de material sintético, Dacron ou Teflon, com cuidado para não lesar o feixe de His que, passando na margem pósterio-inferior do defeito, pode ocasionar bloqueio completo da condução elétrica do coração, como ainda ocorre em alguns casos. A desobstrução adequada da via de saída do VD é necessária para um bom resultado. Em alguns casos é suficiente a ressecção infundibular. Em outros, a colocação de enxerto para alargamento do trato de saída utilizando-se pericárdio autólogo se faz necessária. No entanto, este material tende a sofrer dilatação aneurismática a longo prazo e tem sido substituído por pericárdio bovino (Dacron, Gore-Tex, PTFE). A válvula pulmonar é inspecionada e a estenose aliviada o máximo possível, sendo realizada comissurotomia pulmonar. O diâmetro do anel pulmonar é avaliado de acordo com a superfície corporal pelo cirurgião. Quando a pressão do VD se mantém alta, pode-se realizar um alargamento transanular com enxerto que se estende através do anel até o tronco da artéria pulmonar, ou até os ramos pulmonares nos casos de hipoplasia importante (Anderson et al. 1987; Neches, Park & Ettetdgui, 1990; Zuberbuhler, 1995). Entretanto, deve ser notado que um maior alargamento transanular leva a um grau maior de regurgitação pulmonar, o que a longo prazo pode causar sobrecarga ao coração direito e desencadear arritmias (Bouzas, Kilner & Gatzoulis, 2005).

A colocação do enxerto transanular aumenta o risco cirúrgico em crianças menores, e nesses casos opta-se por fazer a cirurgia em dois tempos, com a realização de uma anastomose sistêmico-pulmonar previamente ao reparo. Nas crianças maiores a colocação do enxerto é mais bem tolerada, apesar da ocorrência de regurgitação pulmonar de graus variados (Bouzas, Kilner & Gatzoulis, 2005).

A presença de defeitos associados requer utilização de técnicas diferenciadas, como nos casos de atresia pulmonar, coronárias anômalas e colaterais sistêmicos pulmonares grandes. Conduites conectando as artérias

pulmonares ao VD são comumente utilizados. A ligação cirúrgica ou embolização desses vasos colaterais através de procedimento hemodinâmico pode também ser feita no pós-operatório.

Parece não haver consenso em relação à idade ideal para a correção cirúrgica definitiva (Neches, Park & Ettegui; Zuberbuhler, 1995; Freedom & Yoo, 2004). No entanto, evidências sugerem que o reparo precoce minimiza os danos secundários da lesão ao coração, observados em pacientes submetidos ao reparo tardio, sendo adotado em muitos centros, embora em outros se prefira realizar o procedimento em dois tempos, ou seja, uma anastomose sistêmico-pulmonar e correção total subsequente (Moraes Neto, 2000; van Arsdell, 2000).

Além da prevenção das lesões degenerativas, os pacientes operados mais cedo tendem a um melhor desenvolvimento cognitivo e psicomotor (Casp et al. 1999). A abordagem cirúrgica dos neonatos, entretanto, permanece controversa, devido a uma maior morbidade. Há grupos que realizam a cirurgia definitiva mais precocemente, argumentando que as artérias pulmonares crescem com o maior aporte sanguíneo, pois são distensíveis (Pigula, 1999).

Alguns centros que optavam pela realização da anastomose de Blalock-Taussig com a correção total após um ano, passaram a fazer o reparo definitivo em um só tempo mais precocemente, observando melhores resultados (Freedom & Benson, 1992). De acordo com van Arsdell et al. (2000), a época ideal para o reparo cirúrgico é entre 3 e 11 meses de idade. Em sua série de pacientes, os menores de 3 meses apresentaram maior morbidade, e os maiores de 11 meses uma evolução menos favorável com maior mortalidade.

Pesquisas realizadas em serviços de diversos países revelam que resultados mais satisfatórios são obtidos nos pacientes com idade menor por ocasião da abordagem cirúrgica definitiva.

Em estudo realizado por Caspi et al. (1999) entre 1992 e 1998, não houve mortalidade hospitalar nos 82 pacientes de sua amostra operados com menos de um ano de idade, nenhum óbito foi registrado nos dois anos subsequentes, e todos os pacientes se encontravam em classe funcional I, ou seja, assintomáticos. Ainda neste estudo, o procedimento Blalock-Taussig prévio era apenas indicado na

presença de artérias pulmonares pequenas, anatomia coronária desfavorável e baixo peso.

Em estudo conduzido por van Dongen et al. (2003) envolvendo 78 pacientes submetidos ao reparo cirúrgico entre 1997 e 1999, com idade inferior a 19 meses, média de 8 meses, não houve mortalidade operatória, apenas um óbito tardio, sendo a maior freqüência de morbidade, com maior permanência na UTI, observada entre os pacientes com menos de três meses.

No Instituto do Coração de Pernambuco, 15 pacientes com menos de um ano de idade estudados por Moraes Neto et al. (1998), foram submetidos ao reparo cirúrgico da Tetralogia de Fallot, sem cirurgia paliativa prévia, entre janeiro de 1996 e novembro de 1997. Os autores relataram boa evolução pós-operatória e baixa morbidade entre os pacientes. Apenas dois precisaram ventilação artificial por mais de 12 horas, um paciente teve parada cardíaca por hiperpotassemia com rápida reversão, e não ocorreram óbitos.

Em pesquisa realizada por Alexiou et al. (2001) com 89 crianças também operadas com menos de um ano de idade, foi observada mortalidade de 1,1%, com sobrevida de 97,8% em 20 anos. Em um grupo ainda mais jovem, mas também com muito bons resultados, Pigula et al. (1999), em estudo retrospectivo de 99 crianças submetidas à cirurgia corretiva com menos de 90 dias de vida, sendo 91% delas sintomáticas por ocasião da cirurgia, observaram uma mortalidade precoce de apenas 3%. A sobrevida neste grupo foi de 94% em um ano, e de 91,6% em cinco anos.

A análise da evolução descrita por Pozzi et al. (2000) a partir de 132 prontuários de pacientes operados entre 1993 e 1998, com idade média de 15,5 meses e um acompanhamento médio de 35,4 meses, mostrou baixa morbidade e mortalidade zero, mesmo em pacientes menores.

Apesar da mortalidade próxima a zero em alguns centros, e de resultados excelentes com o coração aparentemente normal, observamos a ocorrência de complicações cirúrgicas diversas, precoces ou tardias. Dentre as mais freqüentes destacam-se hemorragias, infecções, bloqueio cardíaco átrio-ventricular, CIV residual, obstrução residual do trato de saída do VD, insuficiência pulmonar e

disfunção do VD, além de arritmias e ocorrência de morte súbita tardia (Jacobs, 2006).

Embora existam controvérsias quanto ao tipo de cirurgia, à idade para a escolha cirúrgica, ou à ocasião da mesma, a morbidade e a mortalidade sempre precisam ser bem avaliadas considerando-se esses fatores (Freedom & Benson, 1992; Pozzi et al., 2000; Freedom & Yoo, 2004). É importante notar, no entanto, que independentemente da idade, na grande maioria das vezes o paciente com diagnóstico de Tetralogia de Fallot é beneficiado com o procedimento cirúrgico, uma vez que há melhora significativa dos sintomas e de sua qualidade de vida (In-Sook, Leachman & Cooley, 1987; Atik et al., 2004).

2.7 RESULTADOS TARDIOS

O tratamento cirúrgico da Tetralogia de Fallot apresenta bons resultados e prognóstico bem favorável a médio e longo prazo, apesar de lesões residuais que possam vir a ocorrer. Nesses casos, condutas clínicas e às vezes reoperações são necessárias. De acordo com Atik et al. (2004), na maioria dos centros mais de 90% dos pacientes submetidos ao reparo cirúrgico sobrevivem até a idade adulta e apresentam resultados bastante satisfatórios mesmo aqueles operados quando já adultos.

As anomalias residuais que eventualmente ocorrem após a correção total, variam desde um coração de aparência quase normal até graves disfunções do ventrículo direito. Deste modo, os pacientes precisam ser permanentemente acompanhados pelo cardiologista, embora grande parte deles pareça viver normalmente, em atividade laborativa regular, com razoável tolerância ao exercício e praticando atividade física, por vinte, trinta ou mais anos (Garson et al., 1979; Nogaard et al. 1999). Segundo Budts et al. (2005), a maioria dos pacientes em pós-operatório tardio mantém razoável capacidade para o exercício, atingindo em torno de 77% da capacidade do indivíduo normal.

Novas intervenções cirúrgicas podem ser necessárias em lesões residuais, como CIVs de maior repercussão hemodinâmica, estenose pulmonar com gradiente

alto e sobrecarga do VD. Insuficiência pulmonar (IP) de graus variados também pode ocorrer e dependendo do impacto sobre o VD, a condição irá requerer troca valvar (Therrien et al., 2001).

O acompanhamento da função ventricular precisa ser feito uma vez que pode vir a deteriorar-se progressivamente até alcançar níveis de maior gravidade em razão da IP. Os resultados tendem a ser mais favoráveis quando o paciente é operado mais cedo, antes dos 5 anos de idade, mas o tipo de cirurgia e o enxerto utilizado para fechamento da CIV podem formar cicatrizes com substituição fibro-gordurosa, servindo de substrato para formação de arritmias diversas (Steeds & Oakley, 2004).

Arritmias atriais, ventriculares, bloqueios átrio-ventriculares (BAV) de graus variados, chegando a total (BAVT), podem ser observadas. Tais anomalias ocorrem mais comumente após a primeira década da cirurgia em pacientes que estavam evoluindo bem clinicamente, com as arritmias representando a maior causa de mortalidade súbita tardia (Freedom & Yoo, 2004).

Deve ainda ser destacado que a prevenção de endocardite infecciosa é essencialmente importante, devendo ser permanente.

Em seguida são descritas as situações que exigem observação atenta após a correção cirúrgica, uma vez que podem interferir de modo importante na sobrevida e nos resultados a longo prazo.

2.7.1 Comunicação interventricular residual

Freedom & Yoo (2004) observam que cerca de 20% dos pacientes submetidos ao reparo cirúrgico da Tetralogia de Fallot podem apresentar CIVs residuais de dimensões variadas, que geralmente ocorrem por deiscência em alguma área do enxerto ou por um espaço maior entre as suturas.

Quando a CIV é pequena, isto é, quando a relação fluxo pulmonar-fluxo sistêmico (QP/QS) é menor que 1,5/1,0, não ocorre sobrecarga hemodinâmica e é bem tolerada pelo paciente, não sendo indicada cirurgia corretiva. Entretanto, se o

fluxo pulmonar for maior pode ocorrer sobrecarga proporcional e disfunção progressiva do VD, principalmente quando associadas a uma estenose pulmonar residual. Em alguns casos é necessário submeter o paciente à reoperação, porém o risco cirúrgico é geralmente baixo e o resultado em melhora clínica e sobrevida bem favorável (Neches, Park & Etedgui, 1990).

Com a rotina de utilização do exame ecocardiográfico transesofágico intra-operatório houve uma redução na incidência de CIV e outras lesões residuais. Antes desse advento, a ocorrência de CIV grande não era incomum. Hoje a CIV residual importa primariamente no contexto de endocardite infecciosa, que é tratada preventivamente.

2.7.2 Obstrução pulmonar residual

A obstrução pulmonar residual pode ocorrer ao nível do trato de saída do VD, da válvula ou do anel, e é causada por alívio inadequado da obstrução durante a cirurgia ou por re-estenose. Pode surgir no pós-operatório imediato com o aumento da pressão do VD, sendo necessária reoperação se esta pressão for 70% a 80% da pressão do VE.

A obstrução pode também ocorrer em razão de estenose de ramos pulmonares ou no local de inserção distal do enxerto transanular, ou ainda em locais de reconstrução de cirurgia de Potts prévia. Entretanto, algum grau de estenose pulmonar está presente na maioria dos casos operados. Quando leve, a pressão do VD é menor que 50% da sistêmica, não sendo indicada reoperação. Quando moderada, situa-se entre 50% e 75% da sistêmica, e nesses casos a cirurgia corretiva é necessária apenas se houver associação de CIV residual com repercussão significativa. Quando grave, a pressão do VD é 75% maior do que a do VE, sendo então indicada a reoperação (Neches, Park & Etedgui, 1990).

A cardiologia intervencionista tem reduzido a necessidade de cirurgia nas artérias pulmonares estenóticas, através da dilatação com cateter balão e uso de *stents* endovasculares.

2.7.3 Insuficiência tricúspide e insuficiência pulmonar

A insuficiência tricúspide (IT) geralmente ocorre por dilatação do anel valvar conseqüente à dilatação do VD, ou ainda por injúria durante o fechamento da CIV via transatrial, sobrecarregando a câmara atrial direita. A dilatação progressiva das câmaras direitas causa alteração do sistema de condução, levando à formação de circuitos de reentrada e predispondo o paciente ao aparecimento de arritmias graves. Cerca de 30% dos pacientes adultos com Tetralogia de Fallot apresentam IT (Noorgård et al., 1996; Nakazava et al., 2004).

A insuficiência pulmonar (IP) é uma lesão residual extremamente comum em pacientes submetidos ao reparo cirúrgico da Tetralogia de Fallot, podendo levar ao comprometimento dos diâmetros e da função do VD. Embora a maioria desses pacientes tenha um bom prognóstico evolutivo, a morbidade e a mortalidade tardias são largamente relacionadas a essa disfunção (Therrien et al., 2001; Bouzas, Kilner & Gatzoulis, 2005). A IP é decorrente da comissurotomia e do alargamento transanular feitos no reparo cirúrgico. Segundo Anderson et al. (1987), 60% a 90% dos pacientes operados apresentam algum grau de regurgitação pulmonar.

A IP é bem tolerada na infância, mas estudos de longo prazo revelam que ela pode levar à dilatação progressiva das câmaras direitas com conseqüente disfunção, e intolerância ao exercício, podendo ocorrer além de arritmias diversas, situações mais graves como taquicardia ventricular e morte súbita cardíaca (Gatzoulis et al. 2000; Bouzas, Kilner & Gatzoulis, 2005).

A evolução da IP é pior em pacientes submetidos ao reparo mais tardiamente, quando importantes malefícios ao coração já podem ter sido causados devido à hipoxemia prolongada. Também é menos tolerada em pacientes submetidos a uma maior ventriculotomia, sendo necessário maior enxerto transanular pulmonar e, conseqüentemente, tornando-os predispostos à maior formação de regiões acinéticas e de aneurismas no trato de saída do VD. A ocorrência de regurgitação valvar pulmonar ocasiona uma disfunção mais grave do VD e, por conseguinte, o prognóstico nesses casos é pior (Gatzoulis et al., 2000; Freedom & Yoo, 2004; Bouzas, Kilner & Gatzoulis, 2005).

Em estudo de 107 pacientes submetidos à correção cirúrgica relatado por

Dietl et al. (1994), sendo 71 tratados com abordagem cirúrgica transventricular (Grupo A) e 36 com transatrial (Grupo B), os autores observaram maior prevalência de disfunção ventricular direita e insuficiência pulmonar grave no Grupo A (25,9%) do que no Grupo B (12,5%).

A adaptação do VD à sobrecarga de volume imposta pela IP depende do grau e do tempo de exposição, além das condições prévias do VD e da circulação pulmonar. A IP mais que moderada, com maior tempo de evolução, produz aumento dos volumes sistólico e diastólico finais, com deterioração progressiva da função miocárdica. Diferentemente do que ocorre com a criança, é uma lesão muito pouco tolerada no adulto submetido ao reparo primário tardio, provavelmente pelo fato deste apresentar um ventrículo mais hipertrofiado e menos complacente (Bouzas, Kilner & Gatzoulis, 2005).

Uma correlação entre dilatação do VD após a colocação de enxerto transanular com IP importante e alargamento do complexo QRS no ECG basal é geralmente observada, sendo este alargamento um indicador de sintomas e de morte súbita cardíaca (Gatzoulis et al., 2000; Freedom & Yoo, 2004; Stephenson & Redington, 2005). Quando o alargamento do QRS é observado logo após a cirurgia, geralmente reflete injúria cirúrgica miocárdica e do ramo direito do feixe de His. Entretanto, se ocorre mais tardiamente, sugere dilatação do VD por insuficiência pulmonar de maior grau, sendo o prognóstico bastante desfavorável. O alargamento do QRS com duração maior que 180 ms, associada à disfunção do VD de moderada a grave, tem maior valor preditivo de morte súbita cardíaca (Abd el Rahman et al., 2000; Gatzoulis et al., 2000).

Em estudo realizado por Katz et al. (1982) com 398 pacientes submetidos ao reparo cirúrgico entre 1967 e 1977, a IP mostrou-se associada a uma significativa diminuição na capacidade para o exercício, e ainda ao uso de enxerto transanular, levando os autores a sugerirem que este deveria ser evitado sempre que possível, devido a seus efeitos deletérios sobre o coração e, conseqüentemente, sobre a capacidade física de alguns indivíduos operados.

A troca da valva pulmonar tem sido considerada benéfica no que diz respeito à melhora da função ventricular e da classe funcional, à estabilização da duração do

complexo QRS e à redução da incidência de arritmias (Frigiola et al. 2004; Karamlout et al.; 2006). Therrien et al. (2001) estudaram 70 pacientes submetidos à troca valvar por IP ou estenose pulmonar (EP) importantes, tardias ao reparo cirúrgico e também observaram uma estabilização do alargamento do QRS. Esta melhora, associada a alguns procedimentos eletrofisiológicos, mostrou diminuição significativa das arritmias cardíacas.

Há ainda muita discussão entre os pesquisadores em relação ao tempo ideal para indicação da troca valvar pulmonar. Um dos melhores parâmetros é a avaliação da função do VD, que pode deteriorar-se progressivamente (Frigiola et al., 2004).

A sobrecarga e disfunção do VD levam a um aumento da área cardíaca, dilatação do enxerto da via de saída do VD, regurgitação tricúspide, aparecimento de arritmias atriais e ventriculares, intolerância ao exercício e queda da qualidade de vida do indivíduo (Gatzoulis et al., 2000). A troca valvar pulmonar exige uma avaliação cuidadosa e precisa evitando-se por um lado tais conseqüências clínicas, e por outro considerando-se seus efeitos benéficos, como a melhora geral significativa dos pacientes, como apontado em diferentes pesquisas (Freedom & Yoo, 2004; Amorim et al., 2005; Stephenson & Redington, 2005).

2.7.4 Função ventricular

As alterações da função ventricular direita ou esquerda podem ocorrer como conseqüência a fluxos residuais, insuficiência ou estenose pulmonar, isolados ou em associação. Geralmente a função ventricular esquerda nos pacientes operados na infância não é afetada (Borrow et al., 1980).

Esses fluxos residuais podem decorrer de anastomoses sistêmico-pulmonares ou de CIVs residuais, que não tenham sido adequadamente reparadas, ou ainda por colaterais congênitas. Quando grandes, estas devem ser ligadas per ou pós-operatoriamente em laboratório de hemodinâmica. A disfunção do VD resultante dessas lesões residuais pode ocorrer no pós-operatório imediato, com aumento temporário de pressão das câmaras direitas em torno de 15 ou mais mmHg, tendendo a melhorar após um ou dois anos. A disfunção do VE geralmente ocorre

no pós-operatório imediato, sendo eventualmente necessário tratamento com inotrópicos. No entanto, a melhora é observada após alguns meses, caso não haja lesão residual importante (Neches, Park & Etedgui, 1990).

A função ventricular direita é influenciada por muitos fatores, dentre eles, idade do paciente; grau e tempo de exposição da hipoxemia prévios à cirurgia; duração e tamanho da anastomose sistêmico-pulmonar se utilizada; extensão da ventriculotomia e da ressecção muscular; e duração e gravidade da insuficiência pulmonar. Estudos mostram, entretanto, que a IP é um dos fatores mais importantes na disfunção ventricular direita. Pacientes com graus mais altos de insuficiência ou estenose pulmonar são levados para reoperação, e tendem a apresentar melhora da disfunção do VD após o procedimento (Gatzoulis et al. 2000).

A IP prolongada tem um efeito deletério sobre a função ventricular, que nos primeiros anos é boa, mas tende a piorar com o tempo, embora possa ocorrer mais precocemente em alguns pacientes (Freedom & Yoo, 2004; Budts et al., 2005).

Existe uma correlação entre aumento do VD, aumento da duração do QRS e função ventricular em pacientes com IP após reparo cirúrgico da Tetralogia de Fallot. Quando crônica, além do aumento do VD, a IP leva ao aumento do átrio direito (AD) por dilatação da válvula tricúspide, e conseqüentemente ao aparecimento de arritmias cardíacas diversas (Gatzoulis et al., 2000; Amorim et al., 2005).

Estudos têm mostrado que uma fisiologia ventricular pós-operatória mais restritiva, apesar de um pós-operatório precoce mais complicado, proporciona melhores resultados tardios, com menos disfunção do VD e menor incidência de arritmias (Gatzoulis, Somerville & Redington 1995; Cardoso & Miyague, 2003).

2.7.5 Arritmia cardíaca e morte súbita

Arritmias cardíacas são eventos relativamente comuns após reparo cirúrgico da Tetralogia de Fallot, constituindo causa importante de morbi-mortalidade tardia (Gillette et al., 1977; Hesselink et al., 1995; Günal et al., 1997). Diversos fatores contribuem para uma maior incidência de arritmias, sejam estas supraventriculares ou ventriculares, benignas ou malignas, freqüentes ou não. De acordo com Freedom

& Yoo (2004), em geral, entre esses fatores destacam-se:

- Idade maior na ocasião da cirurgia.
- Idade mais avançada na avaliação.
- Instabilidade hemodinâmica devido à regurgitação pulmonar grave ou obstrução residual importante da via de saída de VD.
- Atividade adrenérgica anormal após correção cirúrgica
- Disfunção ventricular direita moderada ou grave.
- Complexo QRS com duração maior que 180 ms.

Em estudo com um grupo de modelos animais submetidos à valvotomia, e outro à bandagem da artéria pulmonar, que após 5-6 semanas foram colocados sob estimulação eletrofisiológica, Zeltser et al. (2005) observaram, respectivamente, 30 e 15 vezes mais arritmias nesses grupos do que no grupo controle. Os resultados ainda mostraram que o aumento da pressão sistólica do VD era fator preditivo de arritmia atrial e ventricular.

Diferentes investigações demonstram que pacientes operados mais tarde apresentam uma resposta menos satisfatória com maior predisposição a arritmias, uma vez que o VD do paciente de maior idade é mais hipertrofiado, tem mais tecido fibroso, e requer cirurgia mais extensa (Murphy et al., 1992; Joffe et al., 1994; Caspi et al. 1999; Freedom & Yoo, 2004).

Dentre os tipos de arritmias encontrados no pós-operatório de Tetralogia de Fallot, podemos observar:

(a) Bradiarritmias

São aquelas situações nas quais se observa frequência cardíaca mais baixa, favorecendo o aparecimento de extra-sístoles, podendo ainda ocorrer disfunção do nó sinusal e bloqueios atrioventriculares de graus variáveis. Com a evolução das técnicas cirúrgicas, o aparecimento de BAVT ou disfunção do nó sinusal que culmine

em colocação de marcapasso definitivo tem sido menos freqüente. Entretanto, o aparecimento tardio, embora raro de BAVT, pode ser causa de mortalidade (Folino & Daliento, 2005).

Em estudo multicêntrico da população japonesa foi observada uma prevalência de 8% de bradiarritmias, sendo 3% de BAVT, em pacientes submetidos ao reparo cirúrgico (Nakazava et al., 2004). Resultados de Kalil et al. (1997) com um grupo de 210 pacientes, mostraram uma prevalência de BAVT transitório de 7,2%, sendo que apenas 2,1% necessitaram implante de marcapasso definitivo.

(b) Arritmias supraventriculares

A incidência de arritmias supraventriculares após reparo cirúrgico é em torno de 30%, podendo ocorrer extra-sístoles, taquicardia atrial, flutter e fibrilação atrial. A origem dessas arritmias é geralmente por aumento da pressão intra-atrial, hipertrofia e fibrose do VD resultantes de insuficiência pulmonar, insuficiência tricúspide e cicatriz de atriotomia (Folino & Daliento, 2005; Papagiannis, 2005).

(c) Distúrbios do sistema de condução átrio-ventricular

Distúrbios do sistema de condução ocorrem após reparo cirúrgico, geralmente devido a dano do sistema de condução por lesão direta no manuseio cirúrgico, ou em conseqüência da ventriculotomia, sendo que, quando no pós-operatório imediato, parece ser benigno (Anderson et al. 1987; Frigiola et al., 2004). Segundo Garson et al. (1979), 80% dos pacientes apresentam bloqueio do ramo direito (BRD) completo; 11% BRD e hemibloqueio anterior esquerdo (HBAE); e 3% associação de bloqueio átrio-ventricular de 1º grau, BRD e HBAE. O prognóstico é ainda muito controverso no que tange à presença desses distúrbios de condução. O aparecimento de BRD com HBAE, em associação ao BAV total transitório por ocasião da cirurgia é de pior prognóstico devido ao desenvolvimento de BAV total definitivo tardio (Neches, Park & Etedgui, 1990). Em análise retrospectiva de 196 pacientes operados de Tetralogia de Fallot com idade entre três e vinte anos (média de 11 anos), e acompanhamento de vinte anos (média de dez anos), Deanfield,

McKenna & Hallidie-Smith (1980), observaram presença de BRD completo em 95% logo após a cirurgia, e dentre estes 11% evoluíram com outros distúrbios de condução, como HBAE e BAV total, tendo ocorrido morte súbita em 6% dos casos.

A presença de BRD no pós-operatório com aumento da duração do complexo QRS, contribui para a disfunção ventricular direita e favorece o aparecimento de arritmias, sendo fator de risco para morte súbita (Deanfield, McKenna & Hallidie-Smith, 1980; Gatzoulis, Somerville & Redington, 1995).

Uebing et al. (2007) consideram que esses pacientes se beneficiariam com procedimento eletrofisiológico, terapia de ressincronização biventricular focando o infundíbulo do VD, que seria o sítio principal de origem das arritmias cardíacas malignas.

Em estudo de um grupo de 46 crianças e adolescentes com um seguimento de 1 a 16 anos (média $6,48 \pm 4,04$), Kuzevska-Maneva, Kacarska & Gurkova (2005) encontraram 100% de BRD, 8,96% de BRD com HBAE, aproximadamente 50% de arritmias atriais, e 30% de arritmias ventriculares. Não foram observados casos de BAVT, flutter atrial ou taquicardia ventricular, mas 39,9% deles precisaram fazer uso de drogas antiarrítmicas.

(d) Arritmias ventriculares

As arritmias ventriculares têm sido observadas em torno de 5% a 10% após reparo cirúrgico da Tetralogia de Fallot no ECG basal; 20% a 40% no teste ergométrico, e 40% a 60% no Holter de 24hs. Podem ser encontradas desde extrasístoles unifocais até arritmias complexas, como taquicardia ventricular sustentada, sendo esta a maior causa de morte súbita tardia (Gillette & Garson Jr., 1990; Carboni & Garson Jr.; 1990; Folino & Daliento, 2005; Papagiannis, 2005; Kanter, 1999/2000).

Geralmente elas ocorrem em pacientes de mais idade por ocasião da cirurgia, como conseqüência do curso natural da doença, de alterações hemodinâmicas pós-operatória com aumento da pressão e/ou disfunção ventricular direita, e de lesões cirúrgicas cicatriciais do VD (Zuberbuhler, 1995; Steeds & Oakley, 2004).

Em estudo multicêntrico realizado por Nakazava et al. (2004) envolvendo 512 pacientes operados e um seguimento médio de 11,7 anos após cirurgia, utilizando apenas o ECG basal na maioria dos pacientes, foi observada uma incidência de 10,5% de arritmias clinicamente importantes.

Hessellink et al. (1995) observaram em sua série de 53 pacientes com idades variando de 1,5 a 32 anos, com seguimento médio de 17,5 anos, 30% de arritmias atriais e 89% ventriculares, tendo sido as atriais as arritmias causadoras de maior morbidade. Observaram ainda que as arritmias eram mais freqüentes nos pacientes mais velhos, e as mais graves (19%) nos pacientes operados com idade maior.

Morte súbita é o evento mais temido após reparo cirúrgico da Tetralogia de Fallot, apresentando uma incidência entre 0,5% e 6% em diversas séries. É associada por diversos pesquisadores ao aparecimento de arritmias, embora o mecanismo patogênico ainda não esteja totalmente esclarecido. O risco desse evento sabidamente aumenta com o tempo de pós-operatório (Gillette et al., 1977; Bricker, 1995).

Diferentes autores apontam que a duração do complexo QRS e o aumento progressivo da duração podem identificar pacientes de risco (Freedom & Yoo, 2004). Em estudo conduzido por Gatzoulis, Somerville & Redington (1995) com 178 pacientes após reparo cirúrgico, foi observada correlação entre arritmia grave e aumento da duração do QRS no ECG de repouso. Os autores identificaram, em seguimento médio de 21,4 anos, nove pacientes com taquicardia ventricular sustentada (TVS), com duração do QRS ≥ 180 ms e aumento do índice cardiorácico. Outros quatro pacientes que tiveram óbito súbito de origem cardíaca também apresentavam QRS ≥ 180 ms. Em outra série de 490 pacientes, com seguimento médio de $25,3 \pm 5,8$ anos, Nollert et al. (2003) encontraram 42 óbitos, sendo 36% por morte súbita cardíaca.

Estudo clínico patológico relatado por Deanfield et al. (1983) em seis pacientes após óbito súbito, ocorrido em média cinco anos após a cirurgia de correção, e estando os pacientes entre 13 e 25 anos, mostrou que todos haviam apresentado BRD completo, pressão alta em câmaras direitas, nó AV e ramo esquerdo sem danos, fibrose extensa do VD no sítio da ventriculotomia, septo e trato

de saída, sugerindo uma provável arritmia cardíaca como causa do óbito.

Em estudo após correção total de 243 pacientes, com seguimento de 12 anos (6,5 a 16,5), Quattlebaum et al. (1976) observaram morte súbita em sete pacientes. Quatro tinham BRD e três apresentaram extra-sístoles ventriculares após um mês de cirurgia. A progressão do BRD para bloqueio bifascicular (BB) ou trifascicular (BT) ocorreu em 18 pacientes entre um mês e sete anos de pós-operatório, sendo 58% BB e 40% BT. Os autores sugeriram fortemente a necessidade de acompanhamento permanente e cuidadoso desses pacientes.

Pacientes com acompanhamento mais curto, embora em menor frequência, também podem apresentar arritmias. Em estudo de 59 casos de pacientes submetidos à cirurgia há mais de três anos, com idade média por ocasião do procedimento de 7,4 anos, Matina et al. (1985) observaram que 48 pacientes (81,3%) não apresentaram arritmias ou tiveram apenas extra-sístoles ventriculares benignas (Lown I). Entretanto, quatro pacientes (6,8%) apresentaram arritmias ventriculares mais graves (Lown II), e sete (11,9%) um ou mais episódios de taquicardia ventricular não sustentada (TVNS), (Lown III). Os autores também observaram que os pacientes com TVNS, eram aqueles com mais de seis anos de pós-operatório, e que dentre os pacientes operados com idade inferior a dois anos nenhum tipo de arritmia foi detectado.

Em pesquisas realizadas com séries de pacientes mais velhos e com maior tempo de seguimento, Vaksman et al. (1990) relataram maior proporção de arritmias e número de casos mais graves.

Estudo multicêntrico de 359 pacientes submetidos ao reparo cirúrgico, com seguimento de sete anos, e idade média de cinco anos por ocasião da cirurgia, Chandar et al. (1990) encontraram uma incidência de 48% de extra-sístoles ventriculares espontâneas e 17% de taquicardia ventricular induzida em estimulação eletrofisiológica. As duas situações foram significativamente associadas à idade mais avançada no reparo cirúrgico, maior pressão sistólica do VD (superior a 60mmHg) e maior tempo de seguimento.

A arritmia ventricular é rara em pacientes com correção cirúrgica precoce, conforme concluíram Joffe et al. (1994) após estudarem prospectivamente um grupo

de 29 pacientes operados entre 1,2 e 7,7 anos (média $4 \pm 1,4$), entre 1979 e 1984, submetendo-os a eletrocardiograma de 24h, teste ergométrico e ecocardiograma. Nenhum paciente apresentou arritmia significativa (\geq Lown II) antes ou após reparo. Os autores observaram uma incidência de arritmia ventricular mais tardia em 28% de todos os casos com arritmias. Não houve correlação com insuficiência pulmonar ou obstrução da via de saída do VD. Durante o exercício, cinco pacientes (19%) apresentaram extra-sístoles ventriculares que melhoraram durante o esforço máximo.

Özkan et al. (2005), relatam estudo em um grupo de 39 pacientes submetidos à cirurgia corretiva, com seguimento médio de 7,1 anos após reparo, e idade média de $12,1 \pm 3,1$ anos, em avaliação com ECG de repouso, Holter 24h, ecocardiograma e teste ergométrico, observando que todos se encontravam em CFI, e ainda que houve baixa incidência de arritmias (nenhuma grave), boa tolerância ao exercício, presença de 84% de BRD, que foi associado à cirurgia no pós-operatório precoce, e apenas um paciente com duração do QRS superior a 180 ms.

Na Tabela 2.1, abaixo, são apresentados resultados de diferentes estudos, mostrando as freqüências de arritmias supraventricular e ventricular, bem como a não ocorrência de arritmias, ou ocorrência pouco freqüente ou benigna, em diferentes séries de pacientes, sendo de particular interesse, as freqüências de arritmias classificadas como graves.

Tabela 2.1 - Frequências de arritmias segundo diferentes autores

ESTUDO	n	IDADE (ANOS)	SEGUIMENTO (ANOS)	ASV (%)	AV (%)	S/ ARRIT. OU LEVE (%)	ARRIT. GRAVE (%)
Hesselink et al. (1995)	53	9,1	17,5	34	89	—	—
Joffe et al. (1994)	29	4±1,4	11,8	—	28	—	—
Matina et al. (1985)	59	7,4	3	—	—	81,3	6,8
Daliento et al. (1999)	66	11,8±9,5	16,1	—	—	80,2	19,6
Vaksman et al. (1990)	224	5,3	11	—	—	—	18
Gunal et al. (1997)	31	4,8±2,8	—	39	—	74	26
Chandar et al. (1990)	359	5	7	—	48	—	—
K-Maneva et al. (2005)	46	2,8±2,3	6,4	27,3	23,8	—	—
Deanfield et al. (1980)	196	11	10	56	77	—	—

ASV= arritmia supraventricular

AV= arritmia ventricular

S/arrit. ou leve = sem arritmia, pouco freqüente e benigna

Arrit. grave= freqüente ou grave

Notas: "Idade" refere-se à média de idade no reparo cirúrgico.

"Seguimento" refere-se ao tempo médio do seguimento.

Sinal convencional utilizado _ : não ocorrência, condição não investigada, ou dado não informado.

Em portadores de Tetralogia de Fallot, arritmias ventriculares podem ocorrer também em pacientes não operados, sendo maior nos mais velhos. Em avaliação de 145 pacientes, 60 não operados com idade entre 3 meses e 46 anos, e 85 com seguimento de 4 a 22 anos após reparo cirúrgico (média 14,6). Deanfield et al. (1984), observaram uma incidência de 20% de arritmia no grupo não corrigido, variando entre zero nos menores de oito anos e 58% nos maiores de 16 anos. No grupo corrigido, foi observada incidência de 44%, tendo sido relacionada pelos autores principalmente à idade maior na ocasião da cirurgia.

Com respeito à orientação diagnóstica e conduta terapêutica na ocorrência de arritmias após reparo cirúrgico da Tetralogia de Fallot, vale destacar que:

- Pacientes submetidos ao reparo cirúrgico da Tetralogia de Fallot devem

ser avaliados regularmente, com exames clínicos e complementares, pois podem ocorrer, além de alterações hemodinâmicas, arritmias diversas de menor ou maior complexidade, que venham a comprometer a condição clínica, chegando a causar morte súbita (Garson et al., 1979).

- Todos os pacientes devem ser submetidos a uma avaliação da situação hemodinâmica e do ritmo cardíaco com ecocardiograma, ECG, Holter 24h e teste ergométrico a cada 2-5 anos, dependendo do quadro clínico.
- Em caso de alterações hemodinâmicas significativas, devem ser observados mais de perto, com exames semestrais (Garson et al., 1979; Neches, Park & Etedgui, 1990).
- Pacientes que apresentem síncope ou pré-síncope devem ser encaminhados para estudo eletrofisiológico (Kanter, 1999/2000), além dos exames de rotina, para verificação de ocorrência de BAVT ou TVS (Gillette & Garson, 1990; Gatzoulis et al., 1995; Kanter, 1999/2000).

Avaliações regulares com ECG e Holter são bastante eficazes para detecção de arritmias em acompanhamento de rotina dos pacientes ambulatoriais. Daliendo et al. (1999), estudando 66 pacientes operados, com seguimento médio de 5,7 anos após cirurgia, identificaram 28,7% sem arritmias, 51,5% com arritmias menores, 10,6% com TVNS (com duração < 30s), e 10,6% com TVS (duração > 30 seg) e fibrilação ventricular, sendo utilizados na avaliação apenas ECG de repouso e Holter 24h.

Em relação ao tratamento desses pacientes, ainda há muitas controvérsias (Murphy et al., 1993). O tratamento antiarrítmico, de acordo com Gillette et al. (1977), é baseado na avaliação do ECG basal e do Holter 24 h. Se houver extrasístole ventricular (EV) no ECG ou se forem freqüentes (mais de 1/min), ou ainda mais complexas (polimórficas, pareadas ou taquicardia ventricular) no Holter, é instituída terapêutica antiarrítmica. O tratamento é considerado bem sucedido se houver redução da arritmia a < 10/h e unifocais. Gillette & Garson Jr. (1990), consideram que o tratamento profilático deve ser indicado mesmo no paciente assintomático, se ele for de alto risco (com pressão sistólica do VD > 70mmHg), uma

vez que a morte súbita pode ocorrer sem sintomas prévios.

Segundo alguns pesquisadores, o uso de drogas antiarrítmicas tem mostrado resultados favoráveis na prevenção de morte súbita. Estudo realizado por Garson Jr. et al. (1985) em 488 pacientes com seguimento médio de 6,1 anos, mostrou que a arritmia ventricular estava presente em 13,5% dos pacientes no ECG basal, e em todos os casos de morte súbita da amostra. Observaram ainda que o uso de drogas antiarrítmicas foi bem sucedido em 95,6% dos casos.

Entretanto, o uso desses medicamentos deve ser considerado com cautela, como notado por Folino & Daliento (2005), pois se faz necessário avaliar risco-benefício, já que algumas drogas podem ter efeitos colaterais indesejáveis ou mesmo efeitos pró-arrítmicos. O uso de drogas antiarrítmicas deve ser restrito aos pacientes com arritmias complexas, na ausência de substrato anatômico residual ou sintomas graves (Gillette et al. 1977; Folino & Daliento, 2005). Se o tratamento medicamentoso for ineficaz, o paciente deverá ser encaminhado para ablação ou, estando a arritmia relacionada à alteração hemodinâmica, a correção da lesão residual provavelmente irá melhorar o quadro arrítmico (Neches, Park & Etedgui, 1990).

Alguns autores sugerem tratamento intra-operatório para taquicardia ventricular com ressecção cirúrgica e crioablação após mapeamento endocárdico, com bons resultados, como também utilizando ablação por radiofreqüência. A maior limitação para essas técnicas é a presença de múltiplos circuitos anômalos nesses pacientes decorrentes de cicatrizes cirúrgicas (Carboni & Garson Jr., 1990; Folino & Daliento, 2005).

O uso de cardioversor-desfibrilador implantável em pacientes operados de Tetralogia de Fallot que apresentam arritmias graves, com risco de morte súbita, tem aumentado progressivamente. O propósito principal do implante desse aparelho consiste da liberação de choques apropriados para reversão do evento arrítmico, embora possam ocorrer choques inapropriados e complicações como infecções, deslocamento, endocardite, dentre outras situações (Khairy et al. 2008).

Em pesquisa multicêntrica envolvendo 252 pacientes operados, submetidos a estudo eletrofisiológico, com seguimento de 18,5 anos em média, Khairy et al.

(2004) observaram, entre 5 e 10 anos após reparo, 11,9% de pacientes com taquicardia ventricular e, em torno de 35 anos, 8,3% de morte súbita. A incidência de TV no tempo médio de 18,5 anos foi de 23,4%, e de morte súbita cardíaca de 6,7%. Os autores enfatizam o valor diagnóstico e a significância prognóstica na estratificação de risco desses pacientes para tratamento ou prevenção de taquicardia ventricular e morte súbita.

Em outro estudo realizado por Khairy et al. (2008), também multicêntrico, de 121 pacientes de alto risco submetidos a implante de desfibrilador cardíaco, houve choque apropriado em 30,6%. Entretanto, choques inapropriados foram observados em 5,8% além de outras complicações agudas ou tardias em 29,8% dos casos, fator que deve ser considerado por ocasião da utilização do procedimento.

A cirurgia corretiva do substrato hemodinâmico causador da arritmia, com a reposição da valva pulmonar, tem mostrado resultados satisfatórios em casos prévios de taquicardia ventricular com estabilização do QRS, concomitante à crioablação. Quando não houver possibilidade de ablação, os pacientes de risco devem ser tratados com implante de cardioversor-desfibrilador (Furer et al., 2005).

O manuseio dos distúrbios do ritmo nos pacientes após reparo cirúrgico requer uma avaliação prévia ampla para compreensão da anatomia e fisiologia hemodinâmica, além do conhecimento do uso potencial de drogas antiarrítmicas ou procedimentos eletrofisiológicos, devendo ser individualizado para cada paciente. Há ainda muitas controvérsias sobre esses aspectos, o que torna a conduta correta um grande desafio. O problema da ocorrência de taquicardia ventricular e de morte súbita após reparo cirúrgico da Tetralogia de Fallot permanece ainda confuso em relação à identificação dos pacientes de risco, pois nem a presença de ectopia ventricular freqüente nem a inducibilidade de taquicardia ventricular no estudo eletrofisiológico têm sido bem correlacionadas com ocorrência ou prevenção de eventos arrítmicos e morte súbita. Avanços tecnológicos, mapeamento eletrofisiológico e ablação, além de novas e contínuas pesquisas podem vir a melhorar o manuseio apropriado desses pacientes (Carboni & Garson Jr., 1990; Cullen et al., 1994; Kannankeril & Fish, 2003).

3. OBJETIVOS

3.1 OBJETIVO GERAL

Avaliar a ocorrência de arritmias cardíacas em crianças e adolescentes submetidos à correção cirúrgica da Tetralogia de Fallot no Serviço de Cardiopediatria e Cirurgia Cardíaca Infantil do Instituto Estadual de Cardiologia Aloysio de Castro, Rio de Janeiro, bem como correlacionar os achados com dados clínicos, ecocardiográficos e de exercício.

3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Determinar a prevalência de arritmias.
- Descrever as arritmias observadas, assim como os resultados referentes aos exames realizados.
- Correlacionar os achados com dados clínico-cirúrgicos.
- Determinar a classe funcional.
- Identificar os prováveis fatores preditivos de arritmias.
- Relatar as condutas adotadas.

4. PACIENTES E MÉTODO

4.1 DELINEAMENTO

Estudo prospectivo, tipo coorte longitudinal, com componente retrospectivo.

4.2 POPULAÇÃO

Pacientes com diagnóstico de Tetralogia de Fallot, submetidos ao reparo cirúrgico, no período de janeiro de 1999 a outubro de 2007 no Instituto Estadual de Cardiologia Aloysio de Castro (IECAC), hospital de referência para Cardiologia Pediátrica e Cirurgia Cardíaca Infantil, situado na cidade do Rio de Janeiro. Os pacientes desse estudo são acompanhados, regularmente, no Ambulatório de Cardiopediatria do hospital, pela autora da pesquisa.

4.3 CRITÉRIOS DE SELEÇÃO

Foram considerados elegíveis para o estudo todos os pacientes com diagnóstico de Tetralogia de Fallot operados no IECAC no período de janeiro de 1999 a outubro de 2007.

Como critérios de inclusão os pacientes deveriam ter sido submetidos à cirurgia de correção total e terem assinado o termo de consentimento informado.

Como critérios de exclusão, pacientes submetidos apenas à cirurgia paliativa e ainda não corrigidos totalmente, como também aqueles que não tiverem dado seu consentimento para a pesquisa.

Os pacientes foram contatados pelo telefone ou telegrama para agendamento de consulta ambulatorial, onde foram submetidos à uma entrevista e orientações em relação aos propósitos da pesquisa, tendo todos assinado o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (Anexo 1).

O estudo foi submetido à aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa Humana do IECAC, sob o protocolo número 2006/05 (Anexo 2), e foi realizado entre março de 2006 e março de 2008.

Foram revistos prontuários de 51 pacientes com diagnóstico de Tetralogia de Fallot, já encaminhados a procedimento cirúrgico, sendo cinco deles excluídos do estudo por terem sido submetidos apenas à palição, aguardando correção total. Dos 46 pacientes restantes, quatro deles faleceram nos primeiros dias de pós-operatório por causas diversas, e outros cinco não compareceram aos exames de investigação realizados por ocasião da pesquisa. A população efetiva desse estudo, portanto, foi de 37 pacientes (Figura 1).

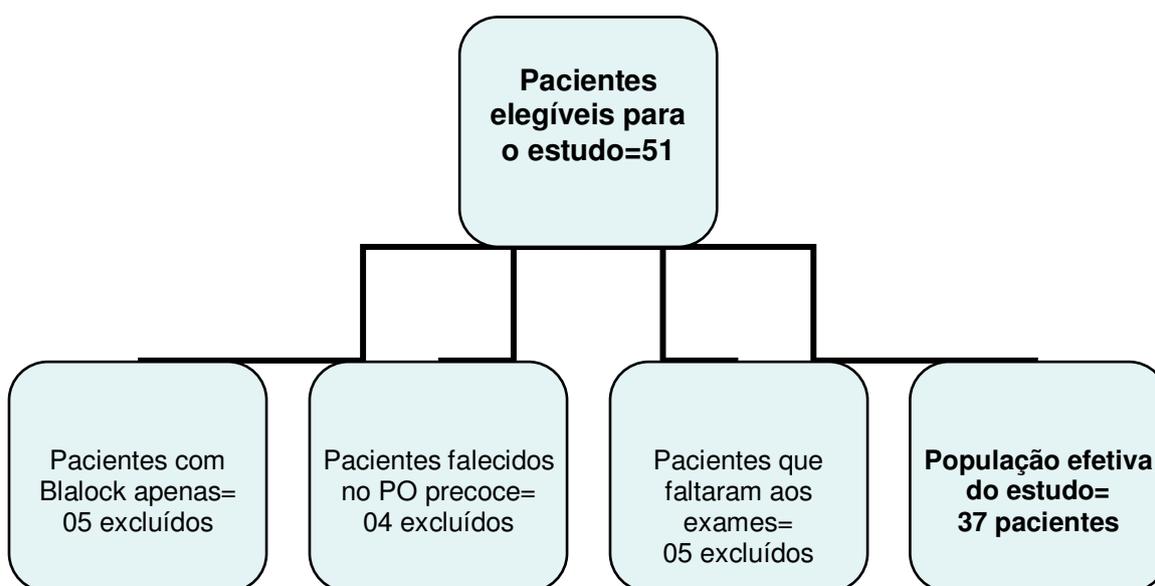


Figura 4.1 – Diagrama da população do estudo

4.4 PROTOCOLO

4.4.1 Estratificação

Os pacientes selecionados para o estudo foram estratificados de acordo com o tempo de acompanhamento após reparo cirúrgico em dois grupos, tal como se segue:

- Grupo I: até 5 anos (<5 anos) após reparo.
- Grupo II: 5 anos ou mais (≥5 anos) após reparo.

4.4.2 Ficha de Avaliação

Todos os pacientes tiveram seus prontuários revistos, tendo sido preenchida uma ficha de avaliação com os dados retrospectivos de cada um. Foram verificados dados da história clínica, sintomas, exame físico, idade na cirurgia e durante a avaliação, tempo de acompanhamento, relatório cirúrgico, exames complementares prévios ao estudo, detecção de arritmias durante acompanhamento de rotina e uso de medicação cardiológica.

4.4.3 Exames complementares

Após revisão dos prontuários, os pacientes foram agendados para nova avaliação clínica sendo então solicitados os seguintes exames complementares cardiológicos: eletrocardiograma de repouso (ECG), ecocardiograma, eletrocardiograma dinâmico (Holter 24h) e teste ergométrico.

(a) Eletrocardiograma de repouso

Todos os pacientes foram submetidos ao ECG de repouso com 12 derivações, na velocidade de 25 mm/s e estandarização de 1 mV nos aparelhos marca Dixtal modelo EP-3 e Ecafix. A análise do ECG constando de ritmo, frequência cardíaca, presença ou não de distúrbios de condução e/ou arritmias, e medida de duração do complexo QRS (a medida é feita do início da onda Q ao final da onda S na derivação V1). Os exames foram analisados pela autora da pesquisa junto a um observador do serviço de arritmia do IECAC (Scanavacca, 2002).

(b) Ecocardiograma

Todos os pacientes foram submetidos ao estudo ecocardiográfico no Setor de Ecocardiografia Infantil do IECAC. O aparelho utilizado para os exames foi um

Toshiba Nemio 30, sendo utilizados um transdutor de 3,75 MHz e um de 5,0 MHz. Os exames foram realizados pelo ecocardiografista do setor com mais dois observadores, seguindo o protocolo idealizado para a pesquisa.

O exame ecocardiográfico foi uni e bidimensional, com doppler colorido e as imagens obtidas nos cortes: subcostal, paraesternal longitudinal e transverso, apical quatro e cinco câmaras e supraesternal. As medidas foram realizadas pelas imagens do exame unidimensional e a avaliação qualitativa pelas imagens do bidimensional. Os valores resultantes foram apreciados de acordo com a superfície corporal. Os fluxos residuais foram localizados pelo doppler colorido e medidos pelo doppler contínuo (Fegenbaun, 1988; Silverman, 1993).

A avaliação de regurgitação tricúspide foi feita através da observação do jato, sendo diagnosticada como grave quando o jato regurgitante atingia a parede posterior do átrio direito, e o gradiente quantificado pelo doppler contínuo para determinação dos níveis de pressão pulmonar.

A regurgitação pulmonar foi quantificada de acordo com o início do jato regurgitante: quando próximo da válvula pulmonar, considerado leve; quando vindo do tronco pulmonar, moderado; e quando oriundo da bifurcação dos ramos, grave. A obstrução da via de saída de VD e da válvula pulmonar foi estimada pelo Doppler contínuo.

(c) Eletrocardiografia dinâmica ambulatorial

O eletrocardiograma dinâmico (Holter 24h) foi realizado em todos os pacientes, com exceção de um que era portador de marcapasso cardíaco definitivo.

O Holter é um exame não invasivo de valor para detecção de arritmias em pacientes com ou sem sintomas (Scanavacca, 2002). A gravação do exame foi feita em fita cassete por um período de 24h. Os exames foram realizados pelo Serviço de Holter do IECAC, por um aparelho gravador e um analisador modelo Dynamis da CARDIOS (São Paulo).

Para realização do exame, cada paciente foi monitorado através da colocação de eletrodos no tórax, com adesivos, onde foram conectados cabos transmissores ao gravador. Durante a preparação, os pacientes foram orientados a fazer um

relatório dos sintomas e acionar o traçado no gravador através da pressão de um botão no aparelho. Após 24 horas, o aparelho foi retirado do paciente sendo a fita e o relatório enviados para análise. Os laudos foram emitidos, após análise rápida em um sistema computadorizado, e depois por um profissional experiente do setor, sendo verificados também pela autora da pesquisa e revisados por um especialista do Serviço de Arritmia do IECAC.

Foram avaliadas a frequência cardíaca (FC) máxima, a média e a mínima, e a presença ou não de arritmias supraventriculares e/ou ventriculares, com descrição das mesmas:

- Foi classificada como bradicardia, a FC abaixo da mínima para a faixa etária.
- A presença de extra-sístolia atrial, taquicardia atrial, flutter ou fibrilação atrial.
- As arritmias ventriculares de acordo com o número e morfologia da extra-sístole, sendo utilizada a Classificação de Lown (Vlay, 1988):

Grau 0 = Sem arritmia.

Grau 1 = Extra-sístole ventricular (EV) isolada, ocasional.
($<30/h$ e $<1/min$).

Grau 2 = EV freqüente ($>30/h$).

Grau 3 = EV polimórfica.

Grau 4 = 4A–EV pareada.

4B–taquicardia ventricular não sustentada (TVNS).

Grau 5 =taquicardia ventricular sustentada (TVS).

(d) Teste Ergométrico

O Teste Ergométrico em esteira rolante foi realizado em trinta pacientes. Sete pacientes não realizaram o teste por decisão clínica, devido a limitações físicas ou idade inferior a quatro anos. Foi utilizado em vinte e um pacientes (70%) o protocolo

de Bruce, e em nove (30%) o protocolo de rampa, seguindo as normas e disponibilidade do Setor de Ergometria do IECAC (Cumming, 1978; Bozza & Loos, 1995; Barbosa et al. 2007).

No presente estudo, foram avaliados os seguintes aspectos:

- Capacidade de exercício - analisada através dos Percentis, de acordo com Cumming (1978):

Percentil 10 – muito fraca

Percentil 25 – fraca

Percentil 50 – regular

Percentil 75 – boa

Percentil 90 - excelente

- Características das arritmias, quando presentes
- Tempo do exercício (em minutos).
- Reserva cronotrópica através do Índice Cronotrópico, considerando a FC máxima estimada segundo Cumming (1978).
- Resposta autonômica – através da análise da redução da FC no primeiro minuto da recuperação em relação à FC do pico do exercício
- Classificação funcional objetiva de acordo com o NYHA, sendo:

Classe I = 7 MET ou mais de 7

Classe II = 5 e 6 MET

Classe III = 3 e 4 MET

Classe IV = abaixo de 3 MET

4.5 VARIÁVEIS DO ESTUDO

As variáveis observadas nesse estudo foram as seguintes:

(a) Dados do histórico

- Idade na ocasião da correção cirúrgica
- Idade na ocasião da avaliação
- Tempo de seguimento
- Sexo
- Sintomas
- Sopro sistólico
- Sopro diastólico
- Infundibuloplastia
- Cirurgia paliativa prévia
- Relato cirúrgico: se houve comissurotomia pulmonar
- Relato cirúrgico: se houve alargamento transanular pulmonar
- Relato cirúrgico: se houve reoperação tardia

(b) Eletrocardiograma de repouso

- Normal
- Distúrbio de condução
- Arritmia
- Duração do QRS

(c) Ecocardiograma

- Função ventricular direita
- Diâmetro ventricular direito
- Presença de CIV residual
- Presença de Insuficiência Pulmonar e quantificação
- Presença de Insuficiência Tricúspide e quantificação
- Presença de Estenose Pulmonar
- Gradiente da Estenose pulmonar

(d) Eletrocardiograma dinâmico (Holter 24h)

- FC máxima
- FC mínima
- FC média
- Presença de arritmia supraventricular
- Presença de arritmia ventricular

(e) Teste Ergométrico

- Capacidade de exercício
- PA sistólica máxima
- PA basal
- FC alcançada
- FC basal
- Tempo de prova
- Número de MET atingidos

- Duplo produto: $(FC \times PAS) = MVO_2 = \text{bpm} \times \text{mmHg}$
- Índice cronotrópico
- Redução da FC no 1º minuto da recuperação
- Arritmia durante o teste
- Classe funcional

4.6 ANÁLISE ESTATÍSTICA

As variáveis numéricas foram expressas através de média, desvio padrão, mediana, mínimo e máximo. As variáveis categóricas foram expressas através de frequência e percentual.

Foram aplicados os seguintes testes estatísticos:

- Para comparação de dados quantitativos (numéricos), foi utilizado o teste de Mann-Witney (não paramétrico).
- Para comparação dos dados qualitativos (proporções) foram aplicados os testes qui-quadrado (χ^2) ou exato de Fisher.
- Para identificar as variáveis independentes que expliquem ou influenciem simultaneamente a ocorrência de arritmias foi utilizada a Análise de Regressão Logística.

Foi considerado o nível de significância de 5% ($p < 0,05$).

A análise estatística foi processada pelo *software* SAS 6.04 (*SAS Institute, Inc., Cary, North Carolina*).

5. RESULTADOS

5.1 PERFIL GERAL DA CASUÍSTICA

5.1.1 Dados do histórico

Foram verificados os prontuários dos 37 pacientes selecionados para o estudo (cf. seção 4.3), submetidos à cirurgia de correção total da Tetralogia de Fallot e acompanhados regularmente no Ambulatório de Cardiopediatria do IECAC-RJ entre janeiro de 1999 e outubro de 2007. Destes, 20 (54%) pacientes eram do sexo masculino e 17 (46%) do sexo feminino (Tabela 5.1).

Tabela 5.1 - Distribuição dos pacientes segundo o sexo

SEXO	PACIENTES (n = 37)	
	n	%
Masculino	20	54
Feminino	17	46
TOTAL	37	100

Conforme mostrado na Tabela 5.2, abaixo, a idade dos pacientes por ocasião da cirurgia variou entre 1,2 e 14,3 anos (média $5,0 \pm 3,0$), e na avaliação entre 3,9 e 17,2 anos (média de $9,7 \pm 3,5$). O período de seguimento variou de 0,1 a 7,6 anos (média de $4,7 \pm 1,9$).

Tabela 5.2 - Descritiva geral das variáveis numéricas do histórico

VARIÁVEL	MÉDIA	DP	MEDIANA	MÍNIMO	MÁXIMO
Idade na cirurgia (anos)	5,0	$\pm 3,0$	3,8	1,2	14,3
Idade na avaliação (anos)	9,7	$\pm 3,5$	8,0	3,9	17,1
Período de seguimento (anos)	4,7	$\pm 1,9$	4,9	0,1	7,6

n=37

DP = desvio padrão

Para fins de identificação das arritmias, os pacientes foram estratificados em dois grupos de acordo com o tempo de seguimento após reparo cirúrgico: um grupo até 5 anos de pós-operatório (20 pacientes, 54%) e um grupo de 5 anos ou mais (17 pacientes, 46%).

Com respeito à análise da história clínica, foi considerada presença ("sim") ou ausência ("não") de sintomas, sopro sistólico; sopro diastólico; cirurgia paliativa prévia; e relato cirúrgico de comissurotomia pulmonar, alargamento transanular pulmonar, infundibuloplastia, e reoperação tardia (Tabela 5.3, mais adiante).

Nenhum paciente se queixou de sintomas como palpitações, síncope ou tonteira. Apenas 2 pacientes (5,4%) com evolução pós-operatória inferior a seis meses, exibiram sinais de insuficiência cardíaca direita, fazendo uso de medicação anticongestiva e apresentando-se clinicamente estáveis. Ao exame clínico foi observada uma prevalência de sopro sistólico à ausculta cardíaca nos 37 pacientes (100%), e sopro diastólico em 25 (67,5%). Cirurgia paliativa prévia (Blalock) foi realizada em 6 pacientes (16,2%); comissurotomia pulmonar em 25 (67,5%), e alargamento transanular pulmonar em tronco e ramos em 19 (51,3%). Os 37 pacientes (100%) foram submetidos ao fechamento da CIV via transatrial e infundibuloplastia direita. Reoperação tardia foi realizada em 2 pacientes (5,4%), sendo um por CIV residual e insuficiência pulmonar grave, tendo sido fechada a CIV e colocada prótese biológica em posição pulmonar, e o outro para colocação de homoenxerto pulmonar, pois apresentava estenose de prótese previamente colocada.

Tabela 5.3 - Descritiva geral das variáveis qualitativas do histórico

VARIÁVEL	CATEGORIA	PACIENTES (n=37)	
		n	%
Sexo	Feminino	20	54,1
	Masculino	17	45,9
Sintomas	Sim	2	5,4
	Não	35	94,6
Sopro sistólico	Sim	37	100
	Não	---	---
Sopro diastólico	Sim	25	67,6
	Não	12	32,4
Blalock prévio	Sim	6	16,2
	Não	31	83,8
Comissurotomia pulmonar	Sim	25	67,6
	Não	12	32,4
Alargamento transanular (ATA)	Sim	19	51,4
	Não	18	48,6
Infundibuloplastia	Sim	37	100
	Não	---	---
Reoperação tardia	Sim	2	5,4
	Não	35	94,6

5.1.2 Dados do eletrocardiograma de repouso

O eletrocardiograma de repouso (ECG) foi realizado em todos os pacientes. O exame apresentou-se normal em 2 deles (5,4%), com ritmo regular, sinusal, sem bloqueios, arritmias ou sobrecargas cavitárias. Dentre as alterações, foi observado bloqueio de ramo direito (BRD) em 33 pacientes (89,0%); associação de BRD e hemibloqueio anterior esquerdo (HBAE) em 2 (5,4%); e bloqueio átrio-ventricular (BAV) de 1º grau em 2 (5,4%). Ao exame basal, foi identificada arritmia em 3 pacientes (8,1%), do tipo extra-sístoles ventriculares e supraventriculares isoladas, com exceção de um paciente que apresentava extra-sístoles supraventriculares freqüentes. A duração do complexo QRS variou entre 60 e 160 ms, média de 108,6 ms, sendo que em 16 (43%) foi igual a 120 ms, e em 6 (16,2%) maior que 120 ms (Tabela 5.4).

Tabela 5.4 - Resultados encontradas no eletrocardiograma de repouso

RESULTADOS	PACIENTES (n=37)	
	n	%
Normal	2	5,4
BRD	33	89,0
BRD + HBAE	2	5,4
BAV (1º grau)	2	5,4
Arritmia	3	8,1
QRSd = 120 ms	16	43,2
QRSd >120 ms	6	16,2

BRD = bloqueio de ramo direito
HBAE = hemibloqueio anterior esquerdo
BAV = bloqueio átrio-ventricular
QRSd = duração de QRS

5.1.3 Dados do ecocardiograma

O estudo ecocardiográfico foi realizado nos 37 pacientes, sendo a função do VD considerada normal em 100% dos casos.

Com respeito aos diâmetros do VD, apresentaram-se normais em 2 pacientes (5,4%), com aumento leve em 12 (32,4%), moderado em 21 (56,8%), e grave em 2 (5,4%). Os dados assim indicam uma prevalência de alteração do diâmetro do VD de 94,6% na amostra estudada (Gráfico 5.1).

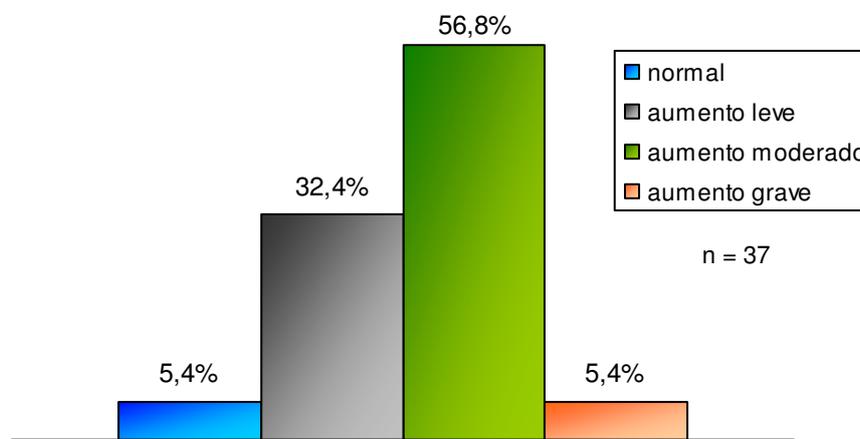


Gráfico 5.1 - Resultados da avaliação dos diâmetros do ventrículo direito

Uma CIV residual pequena foi observada em 10 pacientes (27%).

Entre os 37 pacientes, a estenose pulmonar foi detectada em 34 (91,9%), sendo leve (gradiente VD-AP ≥ 10 a < 50 mmHg) em 29 (78,4%); moderada (≥ 50 a 74 mmHg) em 4 (10,8%), e grave (≥ 75 mmHg) em apenas 1 paciente (2,7%). Nos 3 pacientes restantes (8,1%), o gradiente encontrado foi considerado trivial (< 10 mmHg).

No entanto, para fins de análise estatística a classificação dos valores dos gradientes foi modificada, resultando na distribuição apresentada na Tabela 5.5.

Tabela 5.5 - Classificação dos valores dos gradientes encontrados na via de saída do ventrículo direito modificada para fins de análise

GRADIENTE	PACIENTES (n=37)	
	n	%
<10 mmHg	3	8,1
≥ 10 - <45 mmHg	27	73,0
≥ 45 - <75 mmHg	6	16,2
≥ 75 mmHg	1	2,7
TOTAL	37	100

Entre os 37 pacientes, a insuficiência pulmonar (Gráfico 5.2) foi classificada como leve em 9 (24,3%), moderada em outros 9 (24,3%), e grave em 16 (43,2%), perfazendo um total de 34 pacientes (91,9%). Nos 3 restantes (8,1%) foi considerada trivial ou estava ausente.

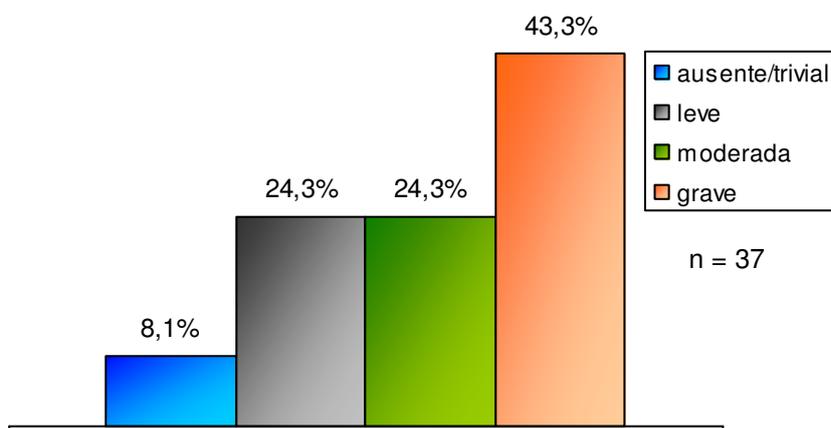


Gráfico 5.2 - Distribuição dos graus de insuficiência pulmonar observados

Em relação à insuficiência tricúspide (Gráfico 5.3), entre os 37 pacientes da amostra, foi classificada como leve em 27 (72,9%), moderada em 4 (10,8%), e grave em apenas um paciente (2,7%). Nos cinco restantes foi considerada trivial ou estava ausente.

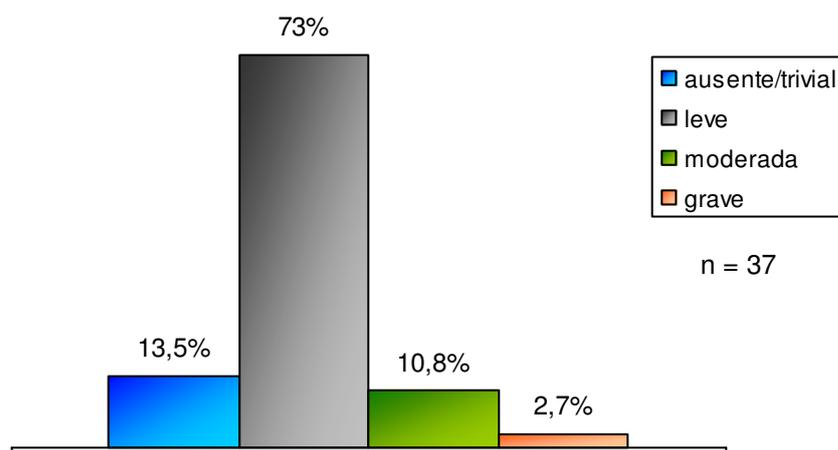


Gráfico 5.3 - Distribuição dos graus de insuficiência tricúspide observados

5.1.4 Dados do eletrocardiograma dinâmico (Holter 24h)

Foram analisados os resultados do Holter 24h de 34 pacientes. Um paciente não foi encaminhado ao exame em razão de fazer uso de marcapasso definitivo desde a cirurgia corretiva por apresentar períodos de BAVT previamente à mesma. Os resultados dos outros dois, por motivos técnicos, não foram incluídos na análise.

No que tange à presença e ao tipo de arritmia, 20 pacientes (58,8%) apresentaram arritmias no período avaliado. Dentre estes, extra-sístoles supraventriculares (ESV) foram observadas em 5 pacientes (25%), ventriculares (EV) em 7 (35%), e em 8 (40%) foi observada associação de EV+ESV (Gráfico 5.4, abaixo).

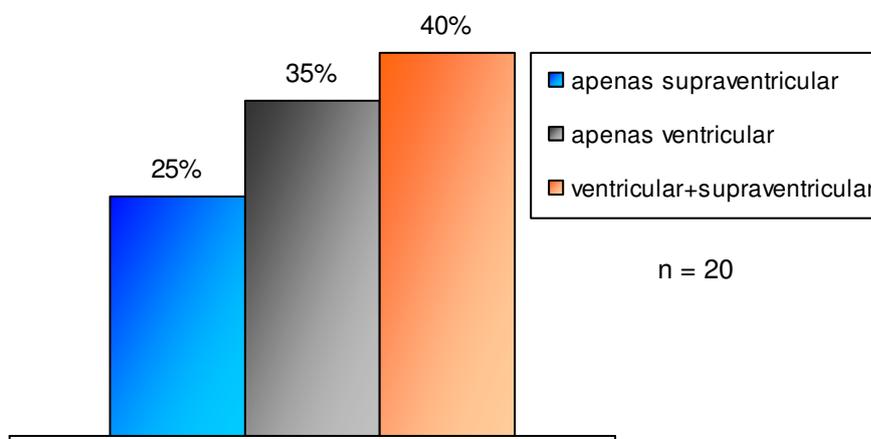


Gráfico 5.4 - Distribuição das arritmias ventriculares e supraventriculares identificadas no eletrocardiograma dinâmico (Holter 24h)

Na maioria dos casos, as extra-sístoles não eram freqüentes, mas entre os 8 pacientes nos quais ocorreu associação de EV e ESV, 4 deles apresentaram ESV freqüentes (mais de 500/dia).

Embora EV monomórficas ocasionais (Lown I) tenham sido observadas na maioria dos pacientes, 5 deles apresentaram EV polimórfica (Lown III), sendo que em um desses casos a EV era freqüente, mais de 30/hora.

Com respeito à freqüência cardíaca (FC) foi observada variação da FC máxima de 103 a 183 bpm, com média de 136,6 bpm ($\pm 18,4$); da FC média de 65 a 109 bpm, com média de 85,9 ($\pm 13,7$); e da FC mínima de 41 a 92 bpm, com média de 56,0 bpm ($\pm 12,2$).

A Tabela 5.6 mostra os dados estatísticos das variáveis numéricas, e a Tabela 5.7 sumariza os resultados das variáveis quantitativas observados nos três exames complementares descritos acima: eletrocardiograma de repouso, ecocardiograma e eletrocardiograma dinâmico (Holter 24h).

Tabela 5.6 - Descritiva geral das variáveis numéricas encontradas no eletrocardiograma, ecocardiograma e eletrocardiograma dinâmico (Holter 24 h)

VARIÁVEL	n	MÉDIA	DP	MEDIANA	MÍNIMO	MÁXIMO
ECG-QRSd (ms)	37	108,6	±27,3	120	60	160
Eco-Gradiente VD-AP (mmHg)	37	31,5	±16,9	27	5	80
Holter-FC Max (bpm)	34	136,6	±18,4	134	103	183
Holter-FC Med (bpm)	34	85,9	±13,7	85	65	109
Holter-FC Min (bpm)	34	56,0	±12,2	52	41	92

Tabela 5.7 - Descritiva geral das variáveis qualitativas encontradas no eletrocardiograma de repouso, ecocardiograma e eletrocardiograma dinâmico (Holter 24h)

VARIÁVEL	CATEGORIA	PACIENTES	
		n*	%
ECG	Normal	2	5,4
	Alterado	35	94,6
Eco-função do VD	Normal	37	100,0
	Alterado	0	0
Eco-diâmetro do VD	Normal	2	5,4
	Leve aumento	12	32,4
	Moderado aumento	21	56,8
	Importante aumento	2	5,4
Eco-insuficiência pulmonar	Ausente	3	8,1
	Leve	9	24,3
	Moderada	9	24,3
	Grave	16	43,2
Eco-insuficiência tricúspide	Ausente	5	13,5
	Leve	27	73,0
	Moderada	4	10,8
	Grave	1	2,7
Eco-estenose pulmonar	Ausente	3	8,1
	Leve	29	78,4
	Moderada	4	10,8
	Grave	1	2,7
Eco-CIV residual	Sim	10	27,0
	Não	27	73,0
Holter-ESV	Sim	13	38,2
	Não	21	61,8
Holter-EV	Sim	15	44,1
	Não	19	55,9

* ECG n=37 - Eco n=37 - Holter n=34

5.1.5 Dados do teste ergométrico

O teste ergométrico em esteira rolante foi realizado em 30 (81,1%) dos 37 pacientes. Sete deles não realizaram o teste por decisão clínica, devido a limitações físicas ou idade inferior a quatro anos.

A média de tempo da prova foi de $10,3 \pm 2,2$ min, variando entre 4,6 a 17,2min.

Em relação à FC máxima (alcançada) comparativamente à FC mínima (basal), foram encontrados os seguintes resultados: a FC basal variou de 59 a 132 bpm, com média de 85 ± 17 bpm, e a FC máxima de 103 a 225 bpm, com média de 170 ± 24 bpm. Com respeito à PAS máxima comparativamente aos níveis basais, foi observada variação da PAS basal entre 80 e 128 mmHg, com média $98,1 \pm 13,4$ mmHg, e da PAS máxima entre 90 e 196 mmHg, com média de $119,7 \pm 25,9$ mmHg.

A média do consumo de oxigênio pelo miocárdio no pico do exercício inferido pelo duplo produto, ou seja, o produto da FC pela PAS máxima, foi de $21.173 \pm 6.441,9$ mmHg.bpm, com variação de 10.918 a 38.220 mmHg.bpm. A média do número de MET foi de $9,6 \pm 1,8$, variando entre 5,4 e 16.

A Tabela 5.8 apresenta a descritiva geral das variáveis numéricas.

Tabela 5.8 - Descritiva geral das variáveis numéricas do teste ergométrico

VARIÁVEL	MÉDIA	DP	MEDIANA	MÍNIMO	MÁXIMO
Tempo da prova (min.)	10,3	$\pm 2,2$	10,1	4,6	17,2
PAS max (mmHg)	119,7	$\pm 25,9$	117	90	196
PAS basal (mmHg)	98,1	$\pm 13,4$	96	80	128
FC Max (bpm)	170	$\pm 24,8$	169,5	103	225
FC Min (bpm)	85,1	$\pm 17,7$	81	59	132
Número de MET*	9,6	$\pm 1,8$	9,35	5,4	16
Duplo produto** (bpm x mmHg)	21173,0	$\pm 6441,9$	19696	10918	38220

n=30

DP = desvio padrão

*1 MET = 3,5 ml/kg/min (consumo de O₂)

**Duplo produto = FC x PAS

Com respeito às variáveis qualitativas, entre os 30 pacientes, o déficit cronotrópico foi observado em 12 (40%), os quais apresentaram índice cronotrópico inferior a 80%. A resposta autonômica, baseada na redução da FC durante o primeiro minuto da recuperação, foi normal em 28 (93,3%) dos 30 pacientes que realizaram o teste.

A ocorrência de arritmia cardíaca foi observada em 6 pacientes (20%), sendo que cinco deles apresentaram extra-sístoles ventriculares durante o exercício e um durante a recuperação (Gráfico 5.5).

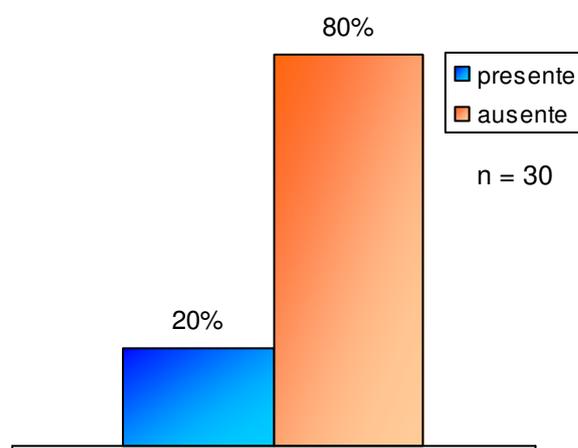


Gráfico 5.5 - Ocorrência de arritmia observada no teste ergométrico

Na avaliação da capacidade de exercício, utilizando-se percentis (Cumming, 1978), os seguintes resultados foram observados: 17 pacientes (56,7%) foram classificados como apresentando tolerância muito fraca ao esforço (Percentil 10); 10 (33,3%) fraca tolerância (Percentil 25); 2 (6,7%) tolerância regular (Percentil 50); e 1 (3,3%) tolerância excelente (Percentil 90), conforme ilustra o Gráfico 5.6.

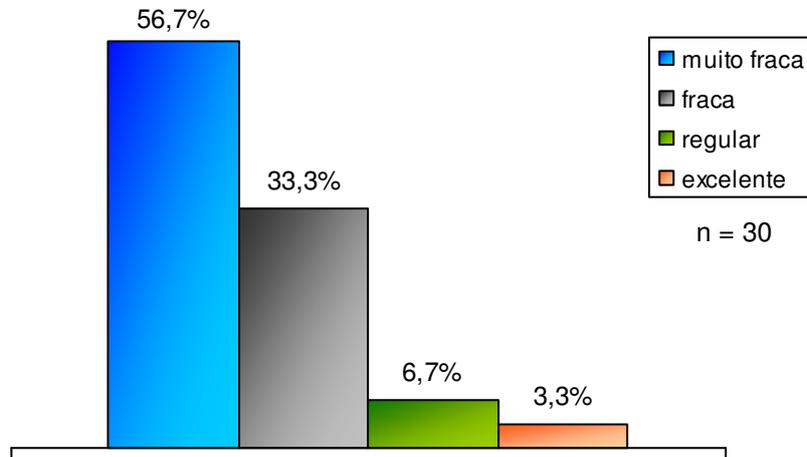


Gráfico 5.6 - Distribuição dos pacientes segundo a capacidade de exercício (classificação com base em percentis de Cumming, 1978)

Todos os pacientes se encontraram em Classe Funcional I (*NYHA*), exceto um de baixa idade, sexo feminino, que fez um teste de curta duração, atingindo um valor baixo de VO_2 max, indicando baixa tolerância ao esforço e Classe Funcional II (Gráfico 5.7).

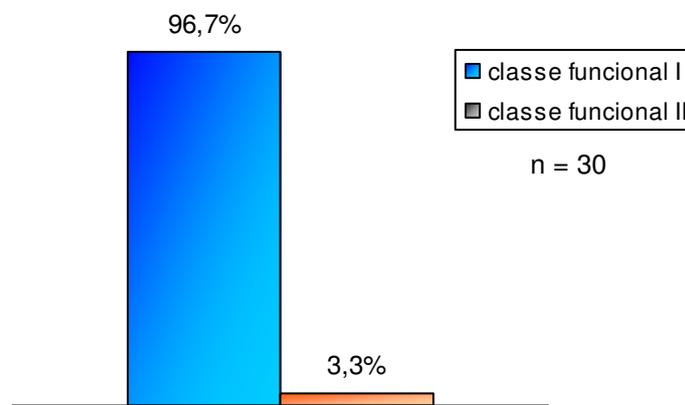


Gráfico 5.7 - Classificação funcional objetiva (*NYHA*) pelo teste ergométrico

A Tabela 5.9 sumariza os dados das variáveis qualitativas

Tabela 5.9 - Descritiva geral das variáveis qualitativas do teste ergométrico

		PACIENTES (n=30)	
VARIÁVEL	CATEGORIA	n	%
Déficit cronotrópico	Sim	12	40,0
	Não	18	60,0
Ocorrência de arritmia	Sim	6	20,0
	Não	24	80,0
Redução da FC (no 1º min da recuperação)	Inadequada	2	6,7
	Adequada	22	93,3
Aptidão cardiorespiratória	Muito fraca	17	56,7
	Fraca	10	33,3
	Regular	2	6,7
	Boa	0	0
	Excelente	1	3,3
Classe Funcional	CF I	29	96,7
	CF II	1	3,3

Para fins da análise estatística, as variáveis qualitativas foram modificadas conforme mostrado na Tabela 5.10.

Tabela 5.10 - Descritiva geral das variáveis qualitativas modificadas com objetivo de análise

		PACIENTES (n=37)	
VARIÁVEL	CATEGORIA	n	%
Seguimento	≥5 anos	17	45,9
	<5 anos	20	54,1
Duração do QRS	≥120 ms	22	59,5
	<120 ms	15	40,5
Hipertrofia do VD	Moderada/Importante	23	62,2
	Leve	14	37,8
Insuficiência Pulmonar	Grave	16	43,2
	Não grave	21	56,8
Gradiente VD-AP	>45 mmHg	7	18,9
	≤45 mmHg	30	81,1

Nesta primeira seção foi descrito o perfil geral da casuística. As seções que se seguem apresentam as análises estatísticas feitas com o objetivo de verificar associações entre as arritmias e as variáveis estudadas. Para tanto, foram utilizados os resultados do eletrocardiograma dinâmico (Holter 24h), uma vez que além de tratar-se de um exame não invasivo, apresenta grande sensibilidade na detecção de arritmias tanto em pacientes sintomáticos como naqueles assintomáticos (Scanavacca, 2002). Vale notar que a avaliação da história clínica dos pacientes mostrou que 94,6% não exibiram ou se queixaram de qualquer sintoma (seção 5.1.1).

5.2 ASSOCIAÇÃO DAS VARIÁVEIS COM A ARRITMIA VENTRICULAR

5.2.1 Associação com as variáveis numéricas

Como visto na seção 5.1.4, os resultados analisados a partir do Holter 24 h em 34 pacientes indicaram ocorrência de AV isolada em 7, e em associação com arritmia supraventricular (ASV) em 8, perfazendo um total de 15 pacientes (75% da amostra) com AV presente.

Resultados do teste de Mann-Whitney mostraram que a média do gradiente VD-AP foi significativamente maior no grupo com AV comparativamente ao grupo sem AV (40,2 mmHg e 24,2 mmHg, respectivamente), com $p = 0,015$. As demais variáveis numéricas não alcançaram qualquer grau de significância (Tabela 5.11, abaixo).

Tabela 5.11 - Dados estatísticos das variáveis numéricas segundo a arritmia ventricular (AV)

VARIÁVEL	AV	n	MÉDIA	DP	MEDIANA	MÍNIMO	MÁXIMO	<i>p</i> valor
Idade na avaliação (anos)	Sim	15	10,7±	3,6	10,5	6,5	17,1	0,22
	Não	19	8,8 ±	3,3	7,9	3,9	16,4	
Idade na cirurgia (anos)	Sim	15	5,6±	3,9	4,0	1,9	14,3	0,42
	Não	19	4,0±	1,9	3,5	1,1	9,2	
Seguimento (anos)	Sim	15	5,0±	1,2	5,1	2,8	7,2	0,97
	Não	19	4,8±	1,9	4,9	0,2	7,6	
ECG-QRSd (ms)	Sim	15	112,0±	32,8	120	60	160	0,98
	Não	19	110,0±	21,5	120	60	140	
Eco-grad. VD-AP (mmHg)	Sim	15	40,2±	19,1	37	17	80	0,015
	Não	19	24,2±	11,3	25	5	44	

n = 34

DP= desvio padrão

5.2.2 Associação com as variáveis qualitativas

Quanto às variáveis qualitativas modificadas para fins de análise, testes χ^2 ou exato de Fisher mostraram que a hipertrofia do VD (HVD) moderada/importante foi significativamente mais freqüente no grupo com AV do que no grupo sem AV (80% e 42,1%, respectivamente, $p = 0,026$). O mesmo foi observado com respeito ao gradiente VD-AP ≥ 45 mmHg, significativamente mais freqüente no grupo com AV do que sem AV (40% e 0%, respectivamente, $p = 0,004$). Quanto às demais variáveis (tempo de seguimento, duração de QRS e insuficiência pulmonar) não foi observada diferença significativa entre os dois grupos (Tabela 5.12, abaixo).

Tabela 5.12 - Análise estatística das variáveis qualitativas segundo a arritmia ventricular

VARIÁVEL	CATEGORIA	ARRITMIA VENTRICULAR (n=34)				p VALOR
		PRESENTE		AUSENTE		
		n	%*	n	%*	
Seguimento	≥5 anos	8	53,3	9	47,4	0,73
	<5 anos	7	46,7	10	52,6	
Duração QRS	≥120 ms	9	60,0	13	68,4	0,61
	<120 ms	6	40,0	6	31,6	
HVD	Mod/grave	12	80,0	8	42,1	0,026
	Norm/leve	3	20,0	11	57,9	
Insuficiência pulmonar	Grave	9	60,0	6	31,6	0,097
	Não grave	6	40,0	13	68,4	
Gradiente VD-AP	≥45 mmHg	6	40,0	0	0	0,004
	<45 mmHg	9	60,0	19	100	

O Gráfico 5.8 ilustra a associação da AV com hipertrofia do ventrículo direito, e o Gráfico 5.9 com o gradiente VP-AP.

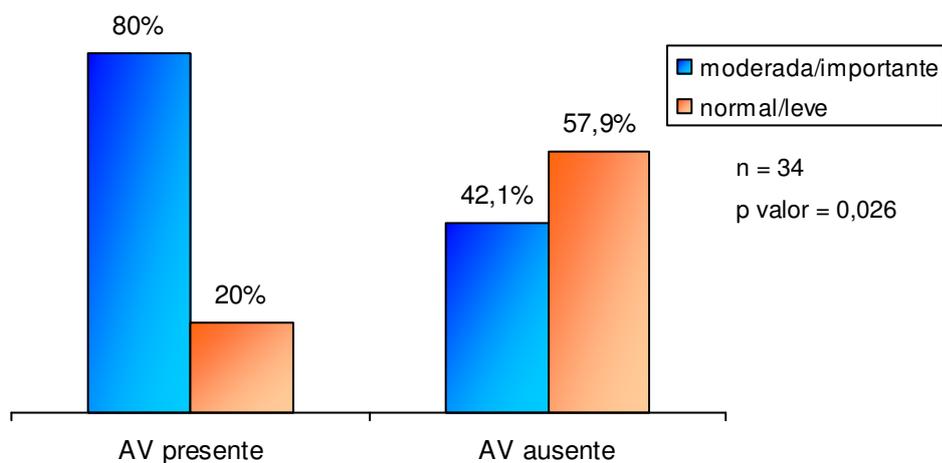


Gráfico 5.8 - Associação da hipertrofia do VD com arritmia ventricular

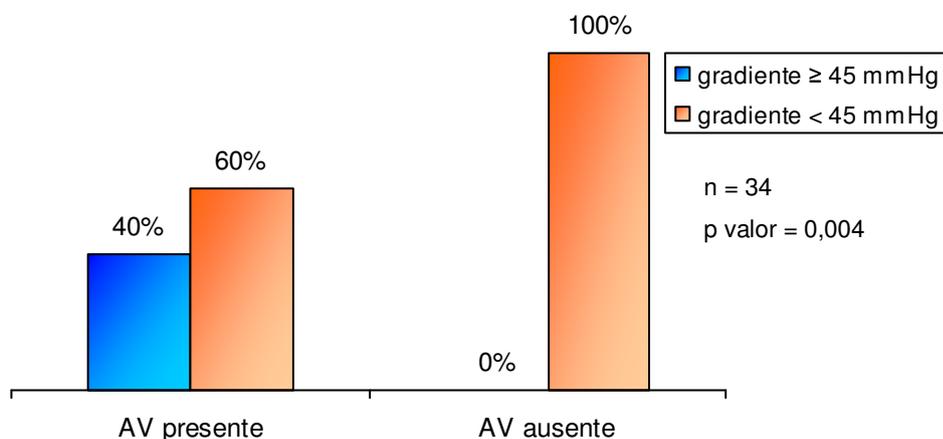


Gráfico 5.9 - Associação do Gradiente VD-AP com arritmia ventricular

5.3 ASSOCIAÇÃO DAS VARIÁVEIS COM ARRITMIA VENTRICULAR E SUPRAVENTRICULAR

5.3.1 Associação com as variáveis numéricas

Resultados do Holter 24 h indicaram ausência de arritmia em 14 pacientes e ocorrência de modo isolado ou em combinação de AV e ASV nos 20 restantes, como mostrado anteriormente (seção 5.1.4).

Resultados do teste de Mann-Whitney, mostraram que a média do gradiente VD-AP foi significativamente maior no grupo com os dois tipos de arritmias, comparativamente ao grupo sem arritmia (36,0 mmHg e 24,6 mmHg, respectivamente, $p = 0,049$). As demais variáveis numéricas não alcançaram qualquer grau de significância (Tabela 5.13, abaixo).

Tabela 5.13 - Análise estatística das variáveis numéricas segundo a arritmia (AV+ASV)

VARIÁVEL	ARRIT	n	MÉDIA	DP	MEDIANA	MÍNIMO	MÁXIMO	p valor
Idade (anos)	Sim	20	10,2 ±	3,8	9,1	5,6	17,1	0,64
	Não	14	8,9 ±	3,0	8,0	3,9	14,4	
Idade na cirurgia (anos)	Sim	20	5,3 ±	3,6	3,9	1,8	14,3	0,52
	Não	14	3,8 ±	1,6	3,5	1,1	8,0	
Seguimento (anos)	Sim	20	4,8 ±	1,4	4,9	1,4	7,2	0,33
	Não	14	5,0 ±	2,3	5,1	0,1	7,6	
QRSd (ms)	Sim	20	110,0 ±	29,4	120	60	160	0,47
	Não	14	112,9 ±	23,0	120	60	140	
Gradiente VD-AP (mmHg)	Sim	20	36,0 ±	19,7	31	5	80	0,049
	Não	14	24,6 ±	9,3	25	10	40	

n = 34

ARRIT = arritmia

DP = desvio padrão

5.3.2 Associação com as variáveis qualitativas

No que tange às variáveis qualitativas, testes χ^2 ou exato de Fisher mostraram que o gradiente VD-AP ≥ 45 mmHg foi significativamente mais freqüente no grupo com arritmia ventricular e supraventricular do que no grupo sem arritmia (30% e 0%, respectivamente, $p = 0,028$). Na análise das demais variáveis (HVD, tempo de seguimento, duração de QRS e insuficiência pulmonar) não foi observada diferença significativa entre os dois grupos (Tabela 5.14, abaixo).

Tabela 5.14 - Análise das variáveis qualitativas segundo a arritmia (AV+ASV)

VARIÁVEL	CATEGORIA	ARRITMIAS (AV+ASV) (n=34)				p VALOR
		PRESENTE		AUSENTE		
		n	%*	n	%*	
Seguimento	≥5 anos	9	45,0	8	57,1	0,48
	<5 anos	11	55,0	6	42,9	
Duração QRS	≥120 ms	11	55,0	11	78,6	0,14
	<120 ms	9	45,0	3	21,4	
HVD	Mod/grave	14	70,0	6	42,9	0,12
	Norm/leve	6	30,0	8	57,1	
Insuficiência pulmonar	Grave	11	55,0	4	28,6	0,11
	Não grave	9	45,0	10	71,4	
Gradiente VD-AP	≥45 mmHg	6	30,0	0	0	0,028
	<45 mmHg	14	70,0	14	100	

O Gráfico 5.10 ilustra a associação da arritmia ventricular e supraventricular com o gradiente VP-AP

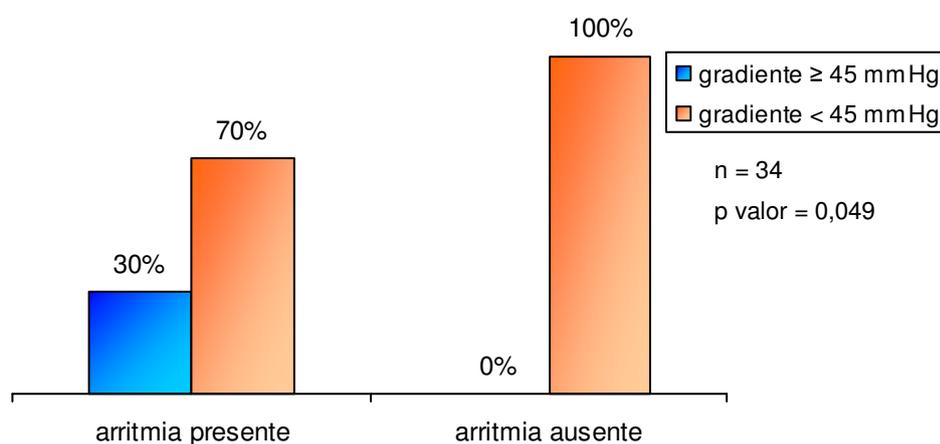


Gráfico 5.10 - Gradiente ≥ 45 mmHg segundo a arritmia geral

5.4 ANÁLISE MULTIVARIADA

A análise multivariada (Regressão Logística) foi realizada para avaliar a influência simultânea das variáveis sobre a arritmia ventricular da amostra em

estudo. As variáveis consideradas para a regressão foram: idade (anos), idade na cirurgia (anos), seguimento ≥ 5 anos, duração do QRS ≥ 120 ms, HVD moderada/importante, insuficiência pulmonar grave, gradiente VD-AP ≥ 45 mmHg ou gradiente em mmHg (numérico).

O processo de seleção foi o *stepwise* ao nível de 5%, o qual seleciona o menor subgrupo de variáveis independentes que melhor explica a presença de arritmia. A análise foi realizada com os resultados do Holter 24h dos 34 pacientes.

Preliminarmente, foi realizada uma análise utilizando o gradiente VD-AP ≥ 45 mmHg (categórico), observando-se que este era o único fator significativo para arritmia ventricular. Porém, os respectivos parâmetros do modelo logístico não foram processados devido à falta de convergência da estimação dos mesmos neste conjunto de dados. Sendo assim, foi considerada para fins de conclusão a análise com o gradiente VD-AP em mmHg (numérico).

Analisando simultaneamente as variáveis segundo a Regressão Logística, observou-se na amostra estudada que o gradiente numérico (em mmHg) destacou-se significativamente como um fator preditivo para a AV: em uma relação direta, quanto maior o gradiente maior a propensão de arritmia ventricular (coeficiente de 0,0761, erro padrão de 0,0320, p valor = 0,017).

6. DISCUSSÃO

Resultados cirúrgicos da Tetralogia de Fallot vêm apontando baixos índices de morbimortalidade, e sobrevida se aproximando aos percentuais encontrados em indivíduos normais na maioria dos centros de referência, incluindo os do Brasil (In-Sook, Leachman & Cooley, 1987; Garson Jr. et al., 1979; Nollert et al. 2003; Freedom & Yoo, 2004; Amorim et al., 2005). Entretanto, a despeito de tão bons resultados, a ocorrência de morte súbita tardia permanece um problema clínico de grande importância, estando relacionada ao aparecimento de arritmias cardíacas, principalmente aos episódios de taquicardia ventricular sustentada e fibrilação ventricular (Folino & Daliento, 2005).

Como notado por Bouzas, Kilner & Gatzoulis (2005), diversos estudos apontam que os fatores que mais influenciam na evolução do paciente são a idade na cirurgia superior a cinco anos, maior tempo de seguimento após reparo cirúrgico, técnica operatória mais agressiva com utilização de enxerto para alargamento transanular pulmonar mais extenso, levando a uma maior regurgitação pulmonar e dilatação progressiva do VD, ou ainda lesão residual obstrutiva pulmonar com aumento da pressão sistólica do VD, cicatrizes cirúrgicas, e aumento da duração do complexo QRS para além de 180 ms.

No presente estudo, a média de idade por ocasião da cirurgia foi de cinco anos. A maioria dos pesquisadores considera que a idade ideal para correção é entre três e onze meses, embora a conduta de cada serviço dependa de experiência e de condições próprias (van Arsdell, 2000; Freedom & Yoo, 2004). Muitos pacientes são diagnosticados tardiamente e, portanto, a correção é feita em faixa etária maior. Além disso, casos de urgência às vezes exigem indicação inicial apenas de Blalock para que posteriormente seja feita uma avaliação mais apurada. Entretanto, é de conhecimento geral que o paciente mais velho tem maior propensão ao aparecimento de arritmias, em razão do VD ficar mais tempo exposto aos efeitos deletérios da obstrução pulmonar, além de requerer cirurgia mais extensa (Murphy et al., 1993; Joffe et al., 1994; Caspi et al., 1999; Freedom & Yoo, 2004; Bouzas, Kilner & Gatzoulis, 2005).

O tempo de seguimento também é um fator importante para o desencadeamento de arritmias, pois o VD tende a sofrer dilatação progressiva devido a lesões residuais e cicatrizes cirúrgicas (Gatzoulis et al., 2000; Freedom & Yoo, 2004). Na amostra estudada a média de idade por ocasião da avaliação foi de 9,8 anos (3,9 a 17,1) e do tempo de seguimento de 4,8 anos (0,1 a 7,6 anos). Há na literatura estudos com seguimentos curtos, mas a maioria dos trabalhos mostra que a maior prevalência de arritmias e de morte súbita ocorre entre os pacientes com mais tempo de cirurgia (Katz et al., 1982; Dietl et al., 1994; Bouzas, Kilner & Gatzoulis, 2005).

Os pacientes se encontravam em sua grande maioria assintomáticos (94,6%). Não houve relato de palpitações ou síncope, e apenas dois pacientes (5,4%) apresentavam sinais e sintomas de insuficiência cardíaca, mas estavam em pós-operatório mais recente, fazendo uso de medicação específica. Estudos revelam que os sintomas ocorrem com mais freqüência nos casos de maior tempo de acompanhamento, sendo a maior morbidade geralmente relacionada às arritmias atriais (cf. Hesselink et al., 1995, por exemplo).

Os 37 pacientes da amostra foram submetidos à ventriculoseptoplastia transatrial e infundibuloplastia, pouco mais da metade (51,4%) foi submetida à colocação de enxerto para alargamento transanular pulmonar, e 16,2% haviam realizado cirurgia paliativa prévia (Blalock-Taussig). Uma maior incidência de arritmias é geralmente correlacionada na literatura à abordagem cirúrgica transventricular e à colocação de enxerto pulmonar mais extenso, uma vez que os pacientes submetidos a esses procedimentos tendem a uma maior regurgitação pulmonar com conseqüente dilatação progressiva do VD (Katz et al. 1982; Noogård et al., 1996; Gatzoulis et al., 2000; Stephenson & Redington, 2005).

Com respeito aos resultados dos exames complementares, no eletrocardiograma de repouso foi observada uma prevalência de BRD em 89% dos casos, e associação de BRD e HBAE em 5,4%. A duração do complexo QRS foi ≥ 120 ms em 59,4%, sendo que nenhum paciente apresentou duração ≥ 180 ms, considerado um fator preditivo importante para ocorrência de distúrbios graves do ritmo cardíaco e de morte súbita, como apontado por Gatzoulis et al. (2000), Freedom & Yoo, 2004, e Folino & Daliento 2005, por exemplo. Apenas um paciente fazia uso de marcapasso desde o pós-operatório imediato por apresentar BAV total,

dois apresentaram BAV (1º grau), e outros três, arritmias do tipo ESV e EV esparsas.

Autores como Kalil et al. (1997) e Nakazava et al. (2004) notam que a prevalência de BAV total é baixa, em torno de 3%, e que poucos precisam de marcapasso definitivo. Já Deanfield, McKenna & Hallidie-Smith (1980) e Neches, Park & Etedgui (1990), por exemplo, indicam que em torno de 80% dos pacientes ocorre BRD completo, e que em cerca de 10% o BRD está associado ao HBAE, sendo esta última uma condição mais preocupante em razão da possibilidade de evolução para BAV total tardio, arritmias graves e morte súbita.

Vale ainda notar que a presença de BRD associada ao alargamento progressivo do QRS contribui para a disfunção ventricular direita, levando a um maior risco de arritmias (Gatzoulis, Somerville & Redington, 1995; Uebing et al. 2007). O alargamento progressivo do QRS é de grande importância, mais do que apenas sua duração, uma vez que sugere dilatação do VD e regurgitação pulmonar grave por mais tempo, e quando no pós-operatório imediato reflete injúria miocárdica cirúrgica ou lesão direta do feixe de His tendo, entretanto, caráter mais benigno (Anderson et al., 1987; Gatzoulis et al., 2000).

Ao estudo ecocardiográfico, observou-se função ventricular direita e esquerda normais em 100% dos casos, apesar de em 94,6% os diâmetros do VD se apresentarem aumentados, com uma prevalência de hipertrofia ventricular direita moderada e grave de 62,2%. A sobrecarga de câmaras direitas é consequência direta da regurgitação pulmonar, como também da obstrução do trato de saída do VD que com o passar do tempo tende a apresentar disfunção e pior prognóstico. Entretanto, a insuficiência pulmonar é mais bem tolerada na infância e nos primeiros anos de pós-operatório, com menor ocorrência de arritmias, tal como notam Amorim et al. (2005) e Bouzas, Kilner & Gatzoulis (2005), por exemplo.

Na amostra estudada, a insuficiência pulmonar foi observada em 91,9% dos casos, sendo moderada e grave em 67,5%. A obstrução do trato de saída do VD estava presente em 91,9%, sendo encontrados gradientes VD-AP acima de 45-50 mmHg em 18,9% dos pacientes. Dados da literatura apontam presença de algum grau de obstrução ao fluxo pulmonar por alívio inadequado na cirurgia na maioria dos casos, e prevalência variando em torno de 60% a 90% de insuficiência pulmonar

conseqüente à comissurotomia e ao alargamento transanular (cf. Bouzas, Kilner & Gatzoulis, 2005, por exemplo). Estudos realizados por Katz et al. (1982) mostraram associação de insuficiência pulmonar e diminuição da capacidade para o exercício. De acordo com Noorgård et al. (1996), acredita-se que uma fisiologia mais restritiva do fluxo da via de saída de VD, com menor alargamento transanular é mais benéfica em longo prazo, evitando dilatação importante do VD e menor alargamento da duração do QRS.

Em relação à insuficiência tricúspide foi observada em 86,5% dos casos, sendo, entretanto, de grau leve na grande maioria (73,9%), contrastando com os 24,3% e 43,2% casos de insuficiência pulmonar de grau moderado e grave, respectivamente. Na Tetralogia de Fallot a insuficiência tricúspide sabidamente é menos prevalente do que a insuficiência pulmonar, estando geralmente presente em pacientes adultos por dilatação do anel valvar conseqüente à sobrecarga do VD, levando a alterações do sistema de condução e do ritmo (Noorgård et al., 1996; Bouzas, Kilner & Gatzoulis, 2005).

A presença de CIV residual com repercussão hemodinâmica pode vir a comprometer a função do VD. Em nossa casuística, a prevalência foi de 27%, mas foram consideradas de pequeno tamanho, devendo-se notar que alguns autores relatam CIVs de dimensões variadas em suas amostras (cf. Gatzoulis et al., 2000).

A reoperação foi indicada em dois pacientes deste estudo, para correção de insuficiência pulmonar grave em um e de estenose pulmonar grave em outro. Ambos apresentaram arritmias na avaliação, mas estavam clinicamente estáveis e sem medicação específica. Um deles, com arritmias e pressão sistólica alta em VD, deverá ser avaliado quanto à realização de nova troca valvar por apresentar estenose da prótese.

A substituição da valva pulmonar tem sido indicada para reduzir a regurgitação, evitando os efeitos deletérios prolongados sobre o VD, embora ainda haja muita discussão em relação ao tempo ideal para realização do procedimento (Frigiola et al., 2004; Karamlou et al., 2006). Estudos de Therrien et al. (2001) em pacientes submetidos à troca valvar pulmonar, por insuficiência ou estenose graves, mostraram melhora das condições clínicas com diminuição das arritmias e estabilização do QRS.

O eletrocardiograma dinâmico (Holter 24h), realizado em 34 pacientes mostrou uma prevalência de 58,8% (20 pacientes) de arritmias, mas de ocorrência rara na grande maioria. Foram observadas apenas ESVs em 25% dos 20 pacientes e apenas EVs em 35%. A associação dos dois tipos ocorreu em 40% dos casos. Entretanto, em cinco pacientes foram observadas EVs polimórficas (Lown III), embora também de ocorrência pouco freqüente, à exceção de um paciente, que apresentava maior tempo de seguimento e maior idade, além de ter sido submetido à reoperação com troca valvar, quando já apresentava arritmias.

O teste ergométrico realizado em trinta pacientes mostrou ocorrência de arritmias em 20%, do tipo extra-sístolia ventricular pouco freqüente com exceção de um paciente que havia sido submetido à troca valvar.

A capacidade de exercício foi classificada como muito fraca na maioria dos pacientes (56,7%), equivalente ao Percentil 10 (Cumming, 1978). Nesta classificação o tempo de tolerância ao exercício mostra alta correlação com o consumo máximo de O₂ (VO₂ máx), índice preferencial para expressar a capacidade funcional (Bozza & Loos, 1995).

O déficit cronotrópico foi observado em 40% dos pacientes, os quais apresentaram índice cronotrópico inferior a 80%.

Alguns autores, tais como Katz et al. (1982) e Gatzoulis et al. (2000), correlacionam a diminuição significativa da capacidade para o exercício ao uso de enxerto transanular e insuficiência pulmonar grave. Acreditamos também que a capacidade muito fraca para o exercício, observada na maioria dos casos estudados, possa estar associada ao fato dos pacientes enfrentarem dificuldade para a prática regular de exercícios, induzida pela proteção familiar e pelo hábito da limitação estabelecida pela doença prévia. Tal consideração se baseia em grande parte na observação de que alguns pacientes apresentaram um desempenho bem mais satisfatório na mesma condição clínica.

Notamos ainda que os pacientes que exibiram arritmias durante o teste ergométrico (20%) apresentaram também baixa capacidade de exercício, e que dois deles haviam sido submetidos à reoperação, com idade maior na avaliação.

Em relação ao duplo produto (FC x PAS) foi observada média de 21173 bpm.mmHg, sendo que 17 pacientes apresentaram um valor abaixo de 20000

bpm.mmHg. Em estudo com crianças e adolescentes Bozza & Loos (1995) sugerem 20000 bpm.mmHg como ponto de corte entre cardiopatas e normais.

A classificação objetiva pelo NYHA, de acordo com os resultados do teste ergométrico, mostrou que todos os pacientes se encontravam em classe funcional I, à exceção de um paciente com baixo desempenho, manifestadamente por pouca cooperação, fato este comum em crianças mais jovens (Silva, Saraiva & Sobral Filho, 2007).

No que diz respeito a associações entre as variáveis estudadas e ocorrência de arritmias, destacamos sumariamente os seguintes resultados: não houve associação significativa entre ocorrência de arritmias ventriculares ou arritmia em geral, com idade do paciente na cirurgia, idade na avaliação e tempo de seguimento após reparo cirúrgico, bem como com duração aumentada do complexo QRS e insuficiência pulmonar grave, variáveis comumente citadas como importantes fatores de risco (Deanfield et al., 1984; Pigula et al., 1999; Freedom & Yoo, 2004; Budts et al., 2005).

Entretanto, foi observada associação significativa entre pressão sistólica maior de VD, expressa pelo gradiente VD-AP ≥ 45 mmHg, e presença de arritmia ventricular ($p=0,004$) e também de arritmia geral ($p=0,028$), corroborando achados de outros estudos que consideram a pressão sistólica alta em VD como fator preditivo de arritmias, além de morte súbita (Katz et al., 1982; Deanfield et al.; 1983). Dados de Garson et al. (1979), mostraram que resultado cirúrgico ruim, com elevação residual da pressão do VD e evolução com disfunção, estava associado à ocorrência de arritmia e morte súbita, enquanto os de Gatzoulis et al. (2000) correlacionam insuficiência pulmonar com maior sobrecarga do VD.

As análises ainda mostraram associação significativa entre hipertrofia ventricular direita moderada e grave e presença de arritmias ventriculares ($p=0,026$), sendo este fator, de modo geral, também considerado preditivo na literatura pesquisada (cf. Deanfield et al., 1984; Pigula et al. 1999; Freedom & Yoo, 2004).

Analisando simultaneamente as variáveis segundo a Análise de Regressão Logística, verificou-se que o gradiente em mmHg foi significativo para predizer arritmia ventricular em uma relação direta, ou seja, quanto maior o gradiente maior a propensão de arritmia ventricular nesta amostra ($p=0,017$).

Finalizando o capítulo, gostaríamos de ressaltar alguns aspectos considerados relevantes, alguns deles já mencionados em diferentes partes do presente trabalho.

A ocorrência de arritmias na população geral com coração estruturalmente normal não é incomum. Entretanto, a associação de arritmia com doença cardíaca apresenta implicações mais sérias (Joffe et al., 1994).

Katz et. al. (1982) consideram que o risco de desenvolver arritmias é proporcional à idade na cirurgia. Um paciente operado aos trinta anos tem 17 vezes mais chance de apresentar sintomas arrítmicos do que outro operado aos cinco, e um paciente de cinco anos tem 1,4 vezes mais chance do que um de dois anos. Estudo realizado por Matina et al. (1985) em 59 pacientes com seguimento médio de 7,5 anos, as arritmias observadas ocorreram após seis anos de pós-operatório e nenhum paciente operado antes de dois anos apresentou evento arrítmico ventricular. Em nossa casuística, como visto, cinco pacientes (14,7%) apresentaram arritmias mais complexas (Lown III), mas pouco freqüentes, à exceção de um deles.

Alguns autores chamam a atenção para o fato de pacientes com arritmias complexas serem assintomáticos, devendo o clínico estar atento ao risco, procedendo a avaliações adequadas para indicação de tratamento anti-arrítmico, embora este ainda seja um tema de muitas controvérsias, como fora apontado por Cullen et al. (1994) e Murphy et al. (1994).

A literatura pesquisada, em geral, indica que o risco de morte súbita em seguimento tardio varia em torno de 4% a 6%, embora a freqüência de arritmia ventricular detectada a partir do eletrocardiograma dinâmico aponte freqüências maiores (em torno de 50%). Neste exame, nossos dados mostraram presença de AV em 44,1% da amostra, sem nenhuma ocorrência de morte súbita.

A duração do QRS maior que 180ms é um fator preditivo de suma importância para arritmia cardíaca e morte súbita. Em nossa casuística o maior valor encontrado foi de 160 ms, sendo que em 59,4% dos pacientes a duração do QRS era ≥ 120 ms, devendo-se notar que diferentes trabalhos mostram que esta medida aumenta com o tempo de seguimento (cf. Abd el Rahman et al., 2000, por exemplo).

Vários pesquisadores sugerem que tanto os efeitos residuais após a correção cirúrgica como os efeitos da doença nos pacientes não operados em idade precoce

levam a danos progressivos no coração do paciente portador de Tetralogia de Fallot, havendo diversos estudos com relato de baixa incidência de arritmias em crianças submetidas à correção cirúrgica quando mais jovens (Katz et al., 1982; Joffe et al. 1994; Pigula et al., 1999; Alexiou et al. 2001, entre outros).

É importante enfatizar que as mudanças são tempo-dependentes, e as agressões ao VD, com fibrose, dilatação e hipertrofia são base para o desenvolvimento de arritmias cardíacas, principalmente as mais graves, consideradas pela maioria dos autores pesquisados como a maior causa provável de morte súbita tardia após reparo cirúrgico na Tetralogia de Fallot.

7. CONCLUSÕES

- Foi observada uma prevalência de arritmia de 8,1% entre 37 pacientes no eletrocardiograma de repouso, de 20% entre 30 pacientes no teste ergométrico, e de 58,8% entre 34 pacientes no eletrocardiograma dinâmico (Holter 24h).

- Tomando-se os dados do Holter 24h, as arritmias ventriculares foram mais freqüentes do que as supraventriculares, mas de ocorrência rara e de tipo benigno na grande maioria dos pacientes.

- As lesões mais prevalentes ao estudo ecocardiográfico foram hipertrofia ventricular direita moderada, insuficiência pulmonar grave e estenose pulmonar leve.

- Foi observada uma baixa capacidade de exercício em 90% dos pacientes submetidos ao teste ergométrico.

- A alteração eletrocardiográfica mais freqüente foi o bloqueio do ramo direito.

- Os pacientes submetidos à reoperação tardia apresentaram, além de baixa tolerância ao exercício, arritmias durante a avaliação ergométrica.

- Os fatores encontrados associados à ocorrência de arritmia foram a hipertrofia ventricular direita moderada e grave, e a obstrução ao fluxo pulmonar com gradiente sistólico VD/AP ≥ 45 mmHg.

- Com base na análise da Regressão Logística, o aumento do gradiente pressórico ventricular direito (numérico) foi considerado como fator preditivo para arritmia ventricular em uma relação direta nesta amostra, ou seja, quanto maior o gradiente maior a propensão para arritmia ventricular.

- Nenhum paciente necessitou uso de medicação antiarrítmica ou estudo eletrofisiológico. Apenas um paciente, com gradiente VD/AP de 80mmHg e arritmias ventriculares freqüentes, deverá ser encaminhado para nova troca valvar pulmonar.

- A grande maioria dos pacientes (96%) se encontrava assintomática e em classe funcional I, não tendo ocorrido mortalidade tardia.

8. RECOMENDAÇÕES

A monitoração regular dos pacientes após correção cirúrgica da Tetralogia de Fallot com exames clínicos e complementares é essencial, estando a frequência dos mesmos na dependência dos achados.

Complicações tardias podem ocorrer, mas o reconhecimento e detecção precoces somente podem ser feitos através do acompanhamento ambulatorial de longo prazo.

A decisão para o tratamento de arritmias ventriculares é complexa, face às inúmeras controvérsias, devendo ser levados em conta os dados clínicos e laboratoriais, com avaliação de todas as possibilidades terapêuticas para um melhor resultado.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Abd El Rahman MY, Abdul-Khaliq H, Vogel M, Alexi-Meskishvili V, Gutberlet M, Lange PE. Relation between right ventricular enlargement, QRS duration, and right ventricular function in patients with Tetralogy of Fallot and pulmonary regurgitation after surgical repair. *Heart*. 2000;(84):416-20.

Alexiou C, Mahmoud H, Al-Khadour AA, Gnanapragasam J, Salmon AP, MONRO JL. Outcome after repair of Tetralogy of Fallot in the first year of life. *Ann Thorac Surg*. 2001;(71):494-500.

Amorim S, Cruz C, Macedo F, Bastos PT, Gonçalves FR. Tetralogy of Fallot: prognostic factors after surgical repair. *Rev Port Cardiol*. 2005;24(6):845-55.

Anderson RH, Shinebourne EA, Macartney FJ, Tynan M. Fallot's Tetralogy. In: Anderson RH, Baker E, Macartney FJ, Tynan M, editors *Paediatric Cardiology*. Londres: Churchill Livingstone; 1987. p. 765-98.

Atik FA, Atik E, Cunha CR, Caneo LF, Assad RS, Jatene MB, Riso A, Barbero-Marcial M. Long term results of correction of Tetralogy of Fallot in adulthood. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2004;(25):250-255.

Borow KM, Green LH, Castaneda AR, Keane JF. Left ventricular function after repair of Tetralogy of Fallot and its relationship to age at surgery. *Circulation*. 1980;61:1150-8.

Bouzas B, Kilner PJ, Gatzoulis M A. Pulmonary regurgitation: not a benign lesion. *European Heart Journal*. 2005;(26):433-9.

Bozza A, Loos L. O teste de esforço em crianças e adolescentes: experiência com brasileiros normais. *Rev SOCERJ*. 1995;7:19-25.

Bricker JT. Sudden death and Tetralogy of Fallot: risks, markers, and causes. *Circulation*. 1995;92:158-9.

Budts W, Defoor J, Stevens A, van den Wyngaerd M, Moons P, Vanhees L. Changes in QRS duration are associated with maximal exercise capacity in adults' patients with repaired Tetralogy of Fallot. *International Journal of Cardiology*. 2005;(104):46-51.

Caldwell R, Weyman AE, Hurwitz RA, Girod DA, Feigenbaum H. Right ventricular outflow tract assessment by cross-sectional echocardiography in Tetralogy of Fallot. *Circulation*. 1979;59(2):395-402

Carboni MP, Garson Jr A. Ventricular arrhythmias. In: Garson AJ, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR. *The science and practice of pediatric cardiology*. Baltimore: Williams and Wilkins, 1990. p. 2121-68.

Cardoso SM, Miyague NI. Right ventricular diastolic dysfunction in the postoperative period

of Tetralogy of Fallot. *Arq Bras Cardiol.* 2003;80(2):198-201.

Caspi J, Zalstein E, Zucker N, Applebaum A, Harrison Jr. LH, Munfakh NA et al. Surgical management of Tetralogy of Fallot in the first year of life. *Ann Thorac Surg.* 1999;(68):1344-8.

Chandar JS, Wolff GS, Garson Jr. A, Bell TJ, Beder SD, Bink-Boelkens M et al. Ventricular arrhythmias in postoperative Tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol.* 1990;65(9):655-61.

Cullen S, Celermajer DS, Franklin RC, Hallidie-Smith KA, Deanfield JE. Prognostic significance of ventricular arrhythmia after repair of Tetralogy of Fallot: a 12-year prospective study. *J Am Coll Cardiol.* 1994;23:1151-5.

Cumming GR. Maximal exercise capacity of children with heart defects. *Am J Cardiol.* 1978;42:613-9.

Daliento L, Rizzoli G, Menti L, Baratella MC, Turrini P, Nava A, Dalla Volta S. Accuracy of electrocardiographic indices in predicting life threatening ventricular arrhythmias in patients operated for Tetralogy of Fallot. *Heart.* 1999;81:650-5.

Deanfield JE, Ho SY, Anderson RH, McKenna WJ, Allwork SP, Hallidie-Smith KA. Late sudden death after repair of Tetralogy of Fallot: a clinicopathologic study. *Circulation.* 1983;67:626-31.

Deanfield JE, McKenna WJ, Hallidie-Smith KA. Detection of late arrhythmia and conduction disturbance after correction of Tetralogy of Fallot. *Br Heart J.* 1980;(44):248-53.

Deanfield JE, McKenna WJ, Presbitero P, England D, Graham GR, Hallidie-Smith K. Ventricular arrhythmia in unrepaired and repaired Tetralogy of Fallot: relation to age, timing of repair, and haemodynamic status. *British Heart Journal.* 1984;52:77-81.

Dietl CA, Cazzaniga ME, Dubner SJ, Perez-Balino NA, Torres AR, Favaloro RG. Life threatening arrhythmias and RV dysfunction after surgical repair of Tetralogy of Fallot: comparison between transventricular e transatrial approaches. *Circulation.* 1994;90(5 Pt 2):7-12.

Feigenbaun H. Cardiopatias Congênitas. In: _____ *Ecocardiografia.* 4a. ed. São Paulo: Roca, 1988. p. 397-494.

Folino AF, Daliento L. Arrhythmias after Tetralogy of Fallot repair. *Indian Pacing and Electrophysiology Journal.* 2005;5(4):312-24.

Freedom RM, Benson LN. Tetralogy of Fallot. In: Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF. *Neonatal heart disease.* Toronto: Springer-Verlag; 1992. p. 213-28.

_____, YOO S. Tetralogy of Fallot. In: Freedom RM, YOO S, Mikailian H, Williams WG, editors. *The Natural and Modified History of Congenital Heart Disease.* New York: Futura, 2004. p. 186-211.

Friedman WF. Cardiopatias congênitas na infância. In: Braunwald E. Tratado de Medicina Cardiovascular, 2a. ed. São Paulo: Roca, 1987. p. 925-1005.

Frigiola A, Redington AN, Cullen S, Vogel M. Pulmonary regurgitation is an important determinant of right ventricular contractile dysfunction in patients with surgically repaired Tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2004; 110(Supp II):153-7.

Furer SK, Gomes JA, Love B, Mehta D. Mechanism and therapy of cardiac arrhythmias in adults with congenital heart disease. *The Mount Sinai Journal of Medicine*. 2005;72(4):263-9.

Garson Jr A, Nihill MR, McNamara DG, Cooley DA. Status of the adult and adolescent after repair of Tetralogy of Fallot. *Circulation*. 1979;59:1232-40.

_____, Randall DC, Gillette PC, Smith RT, Moak JP, McVey P, McNamara DG. Prevention of sudden death after repair of Tetralogy of Fallot: treatment of ventricular arrhythmias. *J AM Coll Cardiol*. 1985;6(1):221-7.

Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of Tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet*. 2000;356(9234):975-81.

_____, Clark AL, Cullen S, Newman CGH, Redington AN. Right ventricular diastolic function 15 to 35 years after repair of Tetralogy of Fallot. *Circulation*. 1995;91:1775-81.

_____, Oukias N, Ho SY, Josen M, Anderson RH. Echocardiographic and morphological correlations in Tetralogy of Fallot. *European Heart Journal*. 1999;(20):221-3.

_____, Somerville J, Redington AN. Mechanoelectrical interaction in Tetralogy of Fallot: QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation*. 1995;92:231-7.

Gillette PC, Garson Jr. A. *Pediatric arrhythmias: electrophysiology and pacing*. Philadelphia: W.B. Saunders, 1990.

_____, Yeoman MA, Mullins CE, McNamara DG. Sudden death after repair of Tetralogy of Fallot: eletrocardiographic and eletrophysiologic abnormalities. *Circulation*. 1977;56:566-71.

Günel N, Tokel K, Kahramanyol O, Ozer S, Celiker A, Ekici E, et al. Incidence and severity of arrhythmias and conduction disturbance after repair of Tetralogy of Fallot. *Turk J Pediatr*. 1997;39(4):491-8.

Gussenhoven EJ, Becker AE. *Congenital heart disease: morphologic echocardiographic correlations*. Londres: Churchill Livingstone, 1983. p. 131-6.

Hesselink JR, Perlroth MG, McGhie J, Spitaels S. Atrial arrhythmias in adults after repair of Tetralogy of Fallot: correlations with clinical, exercise and echocardiographic findings. *Circulation*. 1995;91:2214-9.

In-Sook P, Leachman RD, Cooley DA. Total correction of Tetralogy of Fallot in adults: surgical results and long-term follow-up. *Texas Heart Institute Journal*. 1987;(14):160-9.

Jacobs JP. Tetralogy of Fallot: Surgical perspective. *eMedicine*. 2006 sep 26. [Acesso em 21 out. 2007]. Disponível em: <http://www.emedicine.com/ped/topic>.

Joffe H, Georgakopoulos D, Celermajer DS, Sullivan ID, Deanfield JE. Late ventricular arrhythmia is rare after early repair of Tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol*. 1994;23(5):1146-50.

Kalil R, Prates PR, Sant'Anna JRM, Prates PRL, Vedolin L, Teixeira Filho GL, et al. Ausência de ventriculotomia previne arritmias ventriculares pós correção da Tetralogia de Fallot? *Rev Bras Cir Cardiovasc*. 1997;(12):30-3.

Kannankeril PJ, Fish FA. Management of common arrhythmias and conduction abnormalities. *Progress in Pediatric Cardiology*. 2003;17:41-52.

Kanter RJ. State of the art in pediatric arrhythmia. In: 1st Virtual Congress of Cardiology. Duhram. 01/09/1999-31/03/2000. [Acesso em 27 jun 2006]. Disponível em: <http://www.fac.org.ar/cvirtual>.

Karamlou T, Silber I, Lao R, McCrindle BW, Harris L, Downar E, et al. Outcomes after late reoperation in patients with repaired Tetralogy of Fallot: the impact of arrhythmia and arrhythmia surgery. *Ann Thorac Surg*. 2006;(81):1786-93.

Katz NM, Blackstone EH, Kirklin JW, Pacifico AD, Bargeron Jr LM. Late survival and symptoms after repair of Tetralogy of Fallot. *Circulation*. 1982;65:403-10.

Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, Viswanathan S, Barlow A, Gatzoulis MA, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in Tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2008;117:363-70.

_____, Landzberg MJ, Gatzoulis MA, Lucron H, Lambert J, Walsh EP, et al. Value of programmed ventricular stimulation after Tetralogy of Fallot repair. A multicenter study. *Circulation*. 2004;109:1994-2000.

Kirklin JW, Bargeron LM, Pacifico AD. The enlargement of small pulmonary arteries by preliminary palliative operations. *Circulation*. 1977;56:612-7.

Kuzevska-Maneva K, Kacarska R, Gurkova B. Arrhythmias and conduction abnormalities in children after repair of Tetralogy of Fallot. *Vojnosanit Pregl*. 2005;62(2):97-102.

Matina D, Mouly A, Massol J, Gatau-Pelanchou J, Blin D, Langlet F et al. Ventricular arrhythmia following repair of Fallot's tetralogy: a propos of 59 cases. *Arch Mal Coeur Vaiss*. 1985;78(1):103-10.

Moraes Neto F, Gomes CA, Lapa C, Hazin S, Tenório E, Mattos S, et al. Tratamento cirúrgico da Tetralogia de Fallot no primeiro ano de vida. *Rev Bras Cir Cardiovasc*.

2000;15(2):143-53.

_____, Lapa C, Moraes CR, Hazin S, Gomes CA, Tenório E, Mattos S. Correção total da téttrade de Fallot no primeiro ano de vida. *Rev Bras Cir Cardiovasc*. 1998;13(1):29-32.

Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD, Fuster V, McGoon MD, Ilstrup DM, et al. Long term outcome in patients undergoing surgical repair of Tetralogy of Fallot. *The New England Journal of Medicine*. 1993;(329):593-9.

Nakazava M, Shinohara T, Sasaki A, Echigo S, Kado H, Niwa K, et al. Arrhythmias late after repair of Tetralogy of Fallot: a Japanese multicenter study. *Circulation*, 2004;68:126-30.

Neches WH, Park SC, Etedgui JA. Tetralogy of Fallot and Tetralogy of Fallot with Pulmonary Atresia. In: Garson Jr A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR, editors. *The science and practice of pediatric cardiology*. Baltimore: Williams and Wilkins, 1990. p. 1383-411.

Nollert GDA, Däbritz SH, Schmoeckel M, Vicol C, Reichart B. Risk factors for sudden death after repair of Tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg*. 2003;(76):1901-5.

Noorgård G, Gatzoulis MA, Moraes F, Lincoln C, Shore DF, Shinebourne EA, Redington AN. Relationship between type of outflow tract repair and postoperative right ventricular diastolic physiology in Tetralogy of Fallot: implications of long-term outcome. *Circulation*. 1996;94:3276-80.

Norgaard MA, Rauridsen P, Helvind M, Pettersson G. Twenty-to-seven-year follow-up after repair for Tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1999;(16):125-30.

Özkan S, Akay T, Gültekin B, Varan B, Tokel K, Aslamaci S. Ventricular arrhythmia and Tetralogy of Fallot repair with transannular patch: original investigation. *Anadolu Kardiyol Derg*. 2005;5:297-301.

Papagiannis JK. Postoperative arrhythmias in Tetralogy of Fallot. *Hell J Cardiol*. 2005;(46):402-7.

Pigula AF, Khalil PN, Mayer JE, Del Nido PJ, Jonas RA. Repair of Tetralogy of Fallot in neonates and young infants. *Circulation*. 1999;100 (Suppl II):157-61.

Pozzi M, Trivedi DB, Kitchiner D, Arnold RA. Tetralogy of Fallot: what operation at which age. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2000;(17):631-6.

Quattlebaum TG, Varghese J, Neill CA, Donahoo JS. Sudden death among postoperative patients with Tetralogy of Fallot: a follow up study of 243 patients for an average of twelve years. *Circulation*. 1976;54:289-93.

Scanavacca MI, Maia IG, Grizzi J, Fagundes M, Brito FS, Atiê J, et al. Diretrizes para avaliação e tratamento de pacientes com arritmias cardíacas. *Arq Bras Cardiol*. 2002;79(5):1-50.

Silva OB e, Saraiva LCR, Sobral Filho DC. Teste ergométrico em crianças e adolescentes: maior tolerância ao esforço com o protocolo em rampa. *Arq Bras Cardiol.* 2007;89(6):391-7.

Silverman NH. Tetralogy of Fallot and related lesions. In: _____. *Pediatric Echocardiography.* Baltimore: Williams and Wilkins, 1993. p. 195-214.

Steeds RP, Oakley D. Predicting late sudden death from ventricular arrhythmia in adults following surgical repair of Tetralogy of Fallot. *Q J Med.* 2004;(97):7-13.

Stephenson EA, Redington AN. Reduction of QRS duration following pulmonary valve replacement in Tetralogy of Fallot: implications for arrhythmia reduction? *European Heart Journal.* 2005;26(9):863-4.

Therrien J, Siu SC, Harris L, Dore A, Niwa K, Janousek J, et al. Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of Tetralogy of Fallot. *Circulation.* 2001;(103):2489-94.

Uebing A, Gibson DG, Babu-Narayan SV, Diller GP, Dimopoulos K, Goktekin O, et al. Right ventricular mechanics and QRS duration in patients with repaired Tetralogy of Fallot: implications of infundibular disease. *Circulation.* 2007;116:1532-9.

Vaksmann G, Fournier A, Davignon A, Ducharme G, Houyel L, Fouron JC. Frequency and prognosis of arrhythmias after operative "correction" of Tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol.* 1990;66(3):346-9.

van Arsdell GS, Maharaj GS, Julie Tom RN, Rao VK, Coles JG, Freedom RM, et al. What is the optimal age for repair of Tetralogy of Fallot? *Circulation.* 2000;102 (Suppl III):123-134.

van Dongen EI, Glansdorp AG, Mildner RJ, Mc Crindle BW, Sakopoulos AG, van Arsdell G. The influence of perioperative factors on outcomes in children less than 18 months after repair of Tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;(126):703-10.

Vlay SC. *Manual of cardiac arrhythmias: a practical guide to clinical management.* Boston: Little Brown and Company, 1988.

Zeltser I, Gaynor JW, Petko M, Myung RJ, Birbach M, Waibel R, et al. The roles of chronic pressure and volume overload states in induction of arrhythmias: an animal model of physiologic sequelae after repair of Tetralogy of Fallot. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;130(6):1542-8.

Zuberbuhler JR. Tetralogy of Fallot. In: Moss AJ, Adams FH, editors. *Heart disease in infants, children and adolescents, including the fetus and young adult*, 5th ed. Baltimore: Williams and Wilkins; 1995. p. 998-1016.

ANEXO 1

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Nome do paciente: _____ Prontuário: _____
Título do Projeto: Arritmias em Crianças e Adolescentes após Reparo Cirúrgico da Tetralogia de Fallot
Investigadora: Dra. Maria Eulália Thebit Pfeiffer
Serviço de Cardiopediatria - Instituto Estadual de Cardiologia Aloysio de Castro
Telefone de contato: 21-22995936 R. 129/155 2ª e 4ª feiras de 13 às 17 hs

Eu, _____ abaixo assinado, responsável pelo menor

_____ declaro ter pleno conhecimento dos objetivos desta pesquisa, tendo discutido com o médico responsável pelo estudo, recebendo todas as orientações. Entendi o objetivo do estudo, sabendo tratar-se de pesquisa que visa avaliar a presença de arritmias em crianças operadas de Tetralogia de Fallot. Sei que para isto concordo em realizar exames complementares - Ecocardiograma, Teste Ergométrico, ECG e Holter que fazem parte da avaliação cardiológica de rotina do menor acima mencionado, e o prontuário será consultado, sendo algumas informações anotadas em um formulário.

A assistência médica não será modificada em função da aceitação ou não em participar desta pesquisa. As informações obtidas através desta pesquisa manterão o seu anonimato, serão confidenciais e divulgadas apenas sob forma de publicação científica.

Estou ciente de poder fazer quaisquer perguntas e me desligar do estudo a qualquer momento. Sei que esta pesquisa foi submetida ao Comitê de Ética em Pesquisa Humana do Instituto Estadual de Cardiologia Aloysio de Castro.

Assinatura do paciente: _____

Assinatura do responsável: _____

Assinatura da Testemunha: _____

Eu confirmo que expliquei a natureza deste estudo para o responsável pelo paciente.

Assinatura do pesquisador: _____

Data: _____

ANEXO 2



**SERVIÇO PÚBLICO ESTADUAL
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE E DEFESA CIVIL
INSTITUTO ESTADUAL DE CARDIOLOGIA ALOYSIO DE CASTRO
COMISSÃO DE ÉTICA EM PESQUISA**

Rio de Janeiro, 26 de abril de 2006.

ILMA. SRA. Dra. Maria Eulália Thebit Pfeiffer

Venho pela presente informar-lhe que o projeto de pesquisa "ARRITMIAS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES APÓS REPARO CIRÚRGICO DA TETRALOGIA DE FALLOT: CORRELAÇÕES CLÍNICAS, ECOCARDIOGRÁFICAS E COM EXERCÍCIO" foi submetido e aprovado na reunião de 26 de abril de 2006 pelo Comitê de Ética em Pesquisa de nossa instituição, cadastrado sob o no. 2006/5.

A handwritten signature in black ink, appearing to read 'D. Roberto Lauro Lana', written over a horizontal line.

**D. Roberto Lauro Lana
Matrícula: 0263425-1
CRM: 52.12862-2**

Coordenador do Comitê de Ética em Pesquisa do IECAC

Livros Grátis

(<http://www.livrosgratis.com.br>)

Milhares de Livros para Download:

[Baixar livros de Administração](#)

[Baixar livros de Agronomia](#)

[Baixar livros de Arquitetura](#)

[Baixar livros de Artes](#)

[Baixar livros de Astronomia](#)

[Baixar livros de Biologia Geral](#)

[Baixar livros de Ciência da Computação](#)

[Baixar livros de Ciência da Informação](#)

[Baixar livros de Ciência Política](#)

[Baixar livros de Ciências da Saúde](#)

[Baixar livros de Comunicação](#)

[Baixar livros do Conselho Nacional de Educação - CNE](#)

[Baixar livros de Defesa civil](#)

[Baixar livros de Direito](#)

[Baixar livros de Direitos humanos](#)

[Baixar livros de Economia](#)

[Baixar livros de Economia Doméstica](#)

[Baixar livros de Educação](#)

[Baixar livros de Educação - Trânsito](#)

[Baixar livros de Educação Física](#)

[Baixar livros de Engenharia Aeroespacial](#)

[Baixar livros de Farmácia](#)

[Baixar livros de Filosofia](#)

[Baixar livros de Física](#)

[Baixar livros de Geociências](#)

[Baixar livros de Geografia](#)

[Baixar livros de História](#)

[Baixar livros de Línguas](#)

[Baixar livros de Literatura](#)
[Baixar livros de Literatura de Cordel](#)
[Baixar livros de Literatura Infantil](#)
[Baixar livros de Matemática](#)
[Baixar livros de Medicina](#)
[Baixar livros de Medicina Veterinária](#)
[Baixar livros de Meio Ambiente](#)
[Baixar livros de Meteorologia](#)
[Baixar Monografias e TCC](#)
[Baixar livros Multidisciplinar](#)
[Baixar livros de Música](#)
[Baixar livros de Psicologia](#)
[Baixar livros de Química](#)
[Baixar livros de Saúde Coletiva](#)
[Baixar livros de Serviço Social](#)
[Baixar livros de Sociologia](#)
[Baixar livros de Teologia](#)
[Baixar livros de Trabalho](#)
[Baixar livros de Turismo](#)