

UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ

MARY JULIANNE MEDEIROS CAVALCANTI

ESTUDO DO COMPORTAMENTO PÓS-OPERATÓRIO IMEDIATO DE
CORREÇÃO TOTAL DE TETRALOGIA DE FALLOT EM CRIANÇAS MENORES DE
DOIS ANOS DE IDADE

CURITIBA

2006

MARY JULIANNE MEDEIROS CAVALCANTI

ESTUDO DO COMPORTAMENTO PÓS-OPERATÓRIO IMEDIATO DE
CORREÇÃO TOTAL DE TETRALOGIA DE FALLOT EM CRIANÇAS MENORES DE
DOIS ANOS DE IDADE

Dissertação de Mestrado apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente, Setor de Ciências da Saúde da Universidade Federal do Paraná, como requisito parcial à obtenção do grau de Mestre em Saúde da Criança e do Adolescente. Área Específica: Cardiologia Pediátrica.

Orientador: Prof. Dr. Nelson Itiro Miyague

CURITIBA

2006

C377 Cavalcanti, Mary Julianne Medeiros
Estudo do comportamento pós-operatório imediato de correção total de tetralogia de fallot em crianças menores de dois anos de idade [recurso eletrônico] / Mary Julianne Medeiros Cavalcanti. – Curitiba, 2006.

Dissertação (mestrado) – Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente. Setor de Ciências da Saúde. Universidade Federal do Paraná.
Orientador: Prof. Dr. Nelson Itiro Miyague

1. Tetralogia de Fallot. 2. Circulação pulmonar. 3. Cardiopatias congênitas. 4. Período pós-operatório. I. Miyague, Nelson Itiro. II. Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente. Setor de Ciências da Saúde. Universidade Federal do Paraná. III. Título.



MINISTÉRIO DA EDUCAÇÃO
UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ
SETOR DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA

**Programa de Pós-Graduação Mestrado e
Doutorado
em Saúde da Criança e do Adolescente**

Termo de Aprovação

Termo de Aprovação do exame de dissertação para obtenção do grau de **Mestre em Saúde da Criança e do Adolescente**, área de concentração em **Evolução no Aparelho Cardiovascular na Idade Pediátrica**.

No Auditório do Setor de Ciências da Saúde da Universidade Federal do Paraná, reuniu-se a banca examinadora designada pelo Colegiado do **Programa de Pós-Graduação Mestrado e Doutorado em Saúde da Criança e do Adolescente**, composta pelos Professores: Doutor **Nelson Itiro Miyague**, orientador e presidente da banca examinadora; Doutora **Lucia Campos de Pellanda**, primeira examinadora, Doutor **Danton Richlin da Rocha Loures**, segundo examinador, com a finalidade de julgar a dissertação da candidata **Mary Julianne Medeiros Cavalcanti** intitulada **"Estudo do Comportamento Pós-Operatório Imediato de Correção Total de Tetralogia de Fallot em Crianças Menores de Dois Anos de Idade"** para obtenção do grau de **Mestre em Saúde da Criança e do Adolescente**. O desenvolvimento dos trabalhos seguiu o roteiro de sessão de defesa estabelecido pela coordenação do curso, com abertura, condução e encerramento da sessão solene de defesa feitos pelo Orientador Doutor Nelson Itiro Miyague. Após haver analisado o referido trabalho e argüido a candidata, os membros da banca examinadora deliberaram pela **"Aprovação"** da acadêmica, habilitando-a ao **Título de Mestre em Saúde da Criança e do Adolescente**, na área de concentração em **Evolução no Aparelho Cardiovascular na Idade Pediátrica**, desde que apresente a versão definitiva da dissertação conforme regimento interno do programa.


Professor Nelson Itiro Miyague

UFPR - Co-Orientador e Presidente da banca examinadora


Professora Lucia Campos de Pellanda

FFFCM - Porto Alegre-RS - Primeira examinadora


Professor Danton Richlin da Rocha Loures

UFPR - Segundo examinador


Professora Mônica Nunes Lima Cat

Vice-Coordenadora do Programa de Pós-Graduação Mestrado e Doutorado em Saúde da Criança e do Adolescente

*Aos meus pais, Reduval e Neide,
exemplos de doação e amor infinitos, que
mesmo à distância, estiveram presentes em
todos os momentos desta caminhada,
incentivando-me e ensinando-me a
lutar com honestidade e fé.*

*Aos meus irmãos, Tininha e Junior, pelo
amor e compreensão nos momentos
difíceis e pela alegria que trazem à
minha vida.*

AGRADECIMENTOS

A Deus, por estar sempre ao meu lado e por ter me dado capacidade para a realização deste trabalho.

Ao Prof. Dr. Nelson Itiro Miyague, que, muito mais que orientador, foi um grande amigo. Sempre presente, fez-me acreditar neste sonho e ajudou-me a torná-lo real. Obrigada pela dedicação, pelo carinho e pela confiança que me transmite. E, acima de tudo, por ter me ensinado a caminhar com meus próprios passos, jamais deixando que eu desistisse quando caía, ajudando-me a chegar até aqui.

Ao Hospital Pequeno Príncipe, pelo apoio nesta importante etapa da minha vida.

À Prof.^a Marcia Olandoski, pelo auxílio estatístico. À Prof.^a Antônia Schwiden, pela revisão de língua portuguesa.

À Dr.^a Silvia Midori Yanai Miyazaki e ao Dr. Leonardo Cavadas, queridos amigos, pelo carinho, companheirismo e incentivo constantes.

À família Matta, que carinhosamente me abraçou, tornando-me um dos seus, pelo amor e carinho e pela compreensão nas minhas ausências.

À Luciane Hudzinski, amiga de todas as horas, sempre disposta a ajudar, indispensável para a finalização deste trabalho.

À Tatiane Silva, pela amizade e pelo apoio em todos os momentos da elaboração desta pesquisa.

Às Dr.^{as} Flávia Aragão e Andrea Lenzi, colegas de plantão, que muito me ajudaram durante este período.

Aos médicos residentes da Cardiologia do Hospital Pequeno Príncipe, Dr.^a Mariana, Dr. Ricardo e Dr.^a Rita, pelo apoio durante as minhas ausências.

Ao Dr. Leo Agostinho Solarewicz, pela ajuda na revisão dos filmes de cateterismo.

À acadêmica de medicina da Universidade Federal do Paraná, Carolina Rizzoni Silveira, pela amizade e ajuda na coleta de dados e no levantamento bibliográfico.

À Dr.^a Janaína Moraes, pelo auxílio constante em várias etapas desta caminhada.

Às secretárias Carla e Suelen, pelo apoio na seleção dos prontuários.

À Biblioteca do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, pela oferta de vasto material bibliográfico.

RESUMO

A tetralogia de Fallot é uma cardiopatia congênita amplamente estudada no que diz respeito à sua morfologia, às técnicas operatórias e ao resultado cirúrgico. No entanto, poucos são os trabalhos que avaliam as alterações pulmonares secundárias ao hipofluxo e as relacionam às complicações no pós-operatório (PO). Foram objetivos desta pesquisa analisar o padrão da circulação pulmonar de crianças portadoras de tetralogia de Fallot de boa anatomia e sua influência no PO e avaliar a evolução pós-operatória destas crianças com relação ao comportamento das curvas de pressão parcial arterial de oxigênio (PaO₂), tempo de ventilação mecânica (VM) e tempo de internamento em Unidade de Terapia Intensiva (UTI). Trata-se de um estudo de coorte histórico, realizado com 57 pacientes menores de dois anos de idade, submetidos à correção total de tetralogia de Fallot de boa anatomia, sem cirurgia paliativa prévia e sem outras alterações cardíacas ou extracardíacas. Todas as crianças foram submetidas ao cateterismo pré-cirúrgico. Para análise do padrão da circulação pulmonar, os filmes de cateterismo foram revisados, considerando como critérios: a distribuição dos vasos arteriais pulmonares do hilo à periferia, a vascularização no terço distal no pulmão, a progressão destes vasos até a periferia e o preenchimento da rede venosa pulmonar. Estes critérios foram pontuados. A soma destas pontuações foi considerada para análise. A estenose pulmonar foi classificada quanto ao tipo e ao grau. Variáveis pré-operatórias, operatórias e pós-operatórias, padrão de circulação pulmonar e tipo e grau da estenose pulmonar foram relacionados ao desfecho clínico: comportamento da curva de PaO₂ no PO (grupo 1 - PaO₂<80mmHg por três dias consecutivos, grupo 2 - ausência desta alteração), tempo de VM (grupo 1 ≤ 24 horas, grupo 2 > 24 horas) e tempo de permanência em UTI (grupo 1 ≤ 5 dias, grupo 2 > 5 dias). Observou-se um padrão peculiar no comportamento da curva média de PaO₂, com uma queda em determinado período seguida de recuperação espontânea. Importante alteração na curva de PaO₂ foi mais frequente nas crianças com estenose pulmonar grave (p<0,05), nas submetidas à circulação extracorpórea (CEC) mais prolongada (104,70±16,25 *versus* 94,54±17,22 min, p<0,05), a temperaturas mais baixas (22,19±4,81 *versus* 25,73±3,95°C, p<0,01) e à parada circulatória total (PCT) (p<0,05). Crianças mais jovens (11,26±4,54 *versus* 14,05±4,61 meses, p<0,05) e que apresentaram infecção (p<0,001) ou arritmia (p<0,001) no PO necessitaram de maior tempo de VM. Crianças com estenose pulmonar grave (p<0,05), submetidas a maior tempo de CEC (100,96±17,50 *versus* 87,42±12,87 min, p<0,05) e de pinçamento aórtico (PAO) (75,18±14,69 *versus* 87,42±12,87 min, p<0,05) e as que apresentaram arritmia (p<0,05) ou infecção (p<0,05) permaneceram mais tempo internadas na UTI. O comportamento da curva de PaO₂ é influenciado pelo tempo de CEC, pela exposição à PCT e pela gravidade da estenose pulmonar. Tempo de VM prolongado tem relação com menor idade do paciente e ocorrência de arritmia e infecção. Tempo de permanência em UTI é influenciado pela gravidade da estenose pulmonar, pelo tempo de CEC e de PAO prolongados e pela ocorrência de arritmia e infecção.

Palavras-chave: Tetralogia de Fallot; circulação pulmonar; pós-operatório; cardiopatia congênita.

ABSTRACT

Tetralogy of Fallot is a congenital heart disease widely studied with regard to its morphology, surgical techniques and surgical outcome. However, there are few studies that evaluate pulmonary changes secondary to hypoflow and relate them to postoperative complications (PO). The objectives of this study were to analyze the pattern of pulmonary circulation in children with tetralogy of Fallot with good anatomy and its influence on the postoperative period and to evaluate the postoperative evolution of these children regarding the behavior of the curves of partial arterial oxygen pressure (PaO₂), duration of mechanical ventilation (MV) and length of stay in the Intensive Care Unit (ICU). This is a historical cohort study, carried out with 57 patients under two years of age, submitted to total correction of tetralogy of Fallot of good anatomy, without previous palliative surgery and without other cardiac or extracardiac alterations. All children were submitted to pre-surgical catheterization. For analysis of the pulmonary circulation pattern, the catheterization films were reviewed, considering as criteria: the distribution of the pulmonary arterial vessels from hilum to the periphery, the vascularization in the distal third in the lung, the progression of these vessels to the periphery and the filling of the pulmonary venous network. These criteria were scored. The sum of these scores was considered for analysis. Pulmonary stenosis was classified as to type and degree. Preoperative, operative and postoperative variables, pulmonary circulation pattern and type and grade of pulmonary stenosis were related to the clinical outcome: behavior of the PaO₂ curve in the postoperative period (group 1 - PaO₂<80mmHg for three consecutive days, group 2 - absence of this change), MV time (group 1 < 24 hours, group 2 > 24 hours) and length of ICU stay (group 1 < 5 days, group 2 > 5 days). A peculiar pattern was observed in the behavior of the mean PaO₂ curve, with a drop in a certain period followed by spontaneous recovery. Significant alteration in the PaO₂ curve was more frequent in children with severe pulmonary stenosis (p<0.05), those submitted to longer cardiopulmonary bypass (CPB) (104.70±16.25 versus 94.54±17.22 min, p<0.05), lower temperatures (22.19±4.81 versus 25.73±3.95°C, p<0.01) and total circulatory arrest (TCA) (p<0.05). Children who were younger (11.26±4.54 versus 14.05±4.61 months, p<0.05) and who had infection (p<0.001) or arrhythmia (p<0.001) in the PO required longer MV time. Children with severe pulmonary stenosis (p<0.05), submitted to longer CPB time (100.96±17.50 versus 87.42±12.87 min, p<0.05) and aortic cross-clamping (PAO) (75.18±14.69 versus 87.42±12.87 min, p<0.05) and those who had arrhythmia (p<0.05) or infection (p<0.05) stayed longer in the ICU. The behavior of the PaO₂ curve is influenced by the time of CPB, by exposure to TCA and by the severity of pulmonary stenosis. Prolonged MV time is related to lower patient age and occurrence of arrhythmia and infection. Length of stay in ICU is influenced by the severity of pulmonary stenosis, by the time of prolonged CPB and PAO and by the occurrence of arrhythmia and infection

Key-words: Tetralogy of Fallot; pulmonary circulation; postoperative; congenital heart disease.

LISTA DE QUADROS

QUADRO 1 - MORTALIDADE PARA SÉRIES DE CRIANÇAS SUBMETIDAS À CORREÇÃO TOTAL DE TETRALOGIA DE FALLOT	61
---	----

LISTA DE TABELAS

TABELA 1 - DISTRIBUIÇÃO DAS CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS DA AMOSTRA	52
TABELA 2 - DISTRIBUIÇÃO DAS VARIÁVEIS DO CATETERISMO	52
TABELA 3 - DISTRIBUIÇÃO DAS VARIÁVEIS DA CIRURGIA	53
TABELA 4 - ANÁLISE UNIVARIADA DAS VARIÁVEIS PRÉ-OPERATÓRIAS, OPERATÓRIAS E PÓS-OPERATÓRIAS EM RELAÇÃO AOS NÍVEIS DE PaO ₂	57
TABELA 5 - ANÁLISE UNIVARIADA DAS VARIÁVEIS PRÉ-OPERATÓRIAS, OPERATÓRIAS E PÓS- OPERATÓRIAS EM RELAÇÃO AO TEMPO DE VENTILAÇÃO MECÂNICA	58
TABELA 6 - ANÁLISE UNIVARIADA DAS VARIÁVEIS PRÉ-OPERATÓRIAS, OPERATÓRIAS E PÓS- OPERATÓRIAS EM RELAÇÃO AO TEMPO DE PERMANÊNCIA EM UNIDADE DE TERAPIA INTENSIVA	59

LISTA DE FIGURAS

FIGURA 1 - ANGIOGRAFIA PULMONAR DEMONSTRANDO DISTRIBUIÇÃO E PROGRESSÃO NORMAIS DA CIRCULAÇÃO PULMONAR, COM VASOS ARTERIAIS ALCANÇANDO A PERIFERIA COM AFILAMENTO PROGRESSIVO..	42
FIGURA 2 - ANGIOGRAFIA PULMONAR DEMONSTRANDO VASOS ARTERIAIS PULMONARES ALCANÇANDO A PERIFERIA DO PULMÃO, PORÉM COM AFILAMENTO ABRUPTO DAS ARTÉRIAS DE TERCEIRA PARA QUARTA GERAÇÃO	43
FIGURA 3 - ANGIOGRAFIA PULMONAR DEMONSTRANDO VASOS ARTERIAIS PULMONARES ALCANÇANDO O TERÇO MÉDIO DO PULMÃO, COM AFILAMENTO PRECOCE E ABRUPTO DAS ARTÉRIAS DE SEGUNDA PARA TERCEIRA GERAÇÃO	43
FIGURA 4 - DISTRIBUIÇÃO NORMAL DOS VASOS ARTERIAIS PULMONARES NA REGIÃO PERIFÉRICA.....	44
FIGURA 5 - DISTRIBUIÇÃO REGULAR DOS VASOS ARTERIAIS PULMONARES NA REGIÃO PERIFÉRICA	44
FIGURA 6 - DISTRIBUIÇÃO ESCASSA DOS VASOS ARTERIAIS PULMONARES NA REGIÃO PERIFÉRICA.....	44
FIGURA 7 - LOCAIS DE MEDIDAS PARA CÁLCULO DOS ÍNDICES DE NAKATA E MCGOON.....	46

LISTA DE GRÁFICOS

GRÁFICO 1 - CURVAS MÉDIAS DA PaO ₂ E DA FiO ₂ ATÉ O 15.º DIA DE PÓS-OPERATÓRIO.....	54
GRÁFICO 2 - DISTRIBUIÇÃO DAS COMPLICAÇÕES NO PERÍODO PÓS-OPERATÓRIO.....	55
GRÁFICO 3 - CURVAS MÉDIAS DA PaO ₂ E DA FiO ₂ NOS GRUPOS 1 E 2 ATÉ O 15.º DIA DE PÓS- OPERATÓRIO	56

LISTA DE ABREVIATURAS E/OU SIGLAS

C3a	-	Fração C3a do complemento
CEC	-	circulação extracorpórea
CIV	-	Comunicação interventricular
DP	-	Desvio-Padrão
FiO ₂	-	fração inspirada de oxigênio
G1	-	Grupo 1
G2	-	Grupo 2
HPP	-	Hospital Pequeno Príncipe
O ₂	-	Oxigênio
PAO	-	Pinçamento Aórtico
PaO ₂	-	Pressão Parcial Arterial de Oxigênio
PCT	-	Parada Circulatória Total
PO	-	Pós-Operatório
PTFE	-	<i>polytetrafluoroethylene</i>
PVD	-	Pressão Sistólica no Ventrículo Direito
PVE	-	Pressão Sistólica no Ventrículo Esquerdo
SC	-	Superfície Corpórea
TVM	-	Tempo de Ventilação Mecânica
UTI	-	Unidade de Terapia Intensiva
VM	-	Ventilação Mecânica
VM	-	Ventilação Mecânica

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	16
1.1 OBJETIVOS.....	18
1.1.1 Objetivo Geral	18
1.1.2 Objetivos Específicos.....	18
2 REVISÃO DA LITERATURA	19
2.1 TETRALOGIA DE FALLOT	19
2.1.1 Morfologia	20
2.1.2 História natural	23
2.1.3 Tratamento cirúrgico	25
2.1.4 Procedimentos paliativos.....	25
2.1.5 Correção total.....	26
2.1.6 Pós-operatório.....	28
2.2 CIRCULAÇÃO PULMONAR.....	31
2.2.1 Anatomia.....	32
2.2.2 Distribuição das estruturas constituintes do pulmão	34
2.2.3 Circulação brônquica	34
2.2.4 Desenvolvimento embriológico	34
2.2.5 Desenvolvimento fetal	35
2.2.6 Desenvolvimento após o nascimento.....	36
2.2.7 Circulação pulmonar na doença cardíaca congênita.....	36
2.2.8 Cardiopatias de hipofluxo pulmonar	37
2.2.9 Angiografia pulmonar.....	38
3 MATERIAL E MÉTODOS.....	39
3.1 DELINEAMENTO DA PESQUISA	39
3.2 POPULAÇÃO E AMOSTRA.....	39

3.3 LOGÍSTICA.....	40
3.3.1 Variáveis pré-operatórias	40
3.3.2 Técnica cirúrgica e variáveis operatórias	46
3.3.3 Variáveis pós-operatórias.....	47
3.3.4 Análise do desfecho clínico.....	50
3.4 ANÁLISE ESTATÍSTICA	51
3.5 ASPECTOS ÉTICOS	51
4 RESULTADOS.....	52
4.1 DESCRIÇÃO DEMOGRÁFICA	52
4.2 CARACTERÍSTICAS PRÉ-OPERATÓRIAS	52
4.3 CARACTERÍSTICAS OPERATÓRIAS	53
4.4 CARACTERÍSTICAS PÓS-OPERATÓRIAS.....	54
4.5 COMPORTAMENTO DA CURVA DE PAO ₂	56
4.6 TEMPO DE VENTILAÇÃO MECÂNICA	57
4.7 TEMPO DE PERMANÊNCIA EM UTI.....	58
5 DISCUSSÃO	60
5.1 LIMITAÇÕES DO ESTUDO	69
5.2 PERSPECTIVAS DESTE TRABALHO.....	70
6 CONCLUSÕES	71
REFERÊNCIAS.....	72
ANEXO 1 – PARECER DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA EM SERES HUMANOS	84

1 INTRODUÇÃO

A tetralogia de Fallot é uma doença de baixa incidência, com prevalência de 0,21 por 1.000 nascidos vivos, compondo 3,36% de todas as cardiopatias congênitas, conforme demonstrado em um estudo prospectivo recentemente realizado na Bohemia (SAMANEK; VORISKOVA, 1999). No Hospital Pequeno Príncipe (HPP), foi observada uma frequência de tetralogia de Fallot de 6,9% entre todas as cardiopatias congênitas e adquiridas (MIYAGUE et al., 2003).

Identificada inicialmente no início do século XIX, essa malformação inclui a associação de quatro achados anatômicos: obstrução da via de saída do ventrículo direito, comunicação interventricular (CIV), cavalgamento da aorta sobre o septo interven-tricular e hipertrofia do ventrículo direito. A “tetralogia”, originalmente descrita por Fallot, é tida, atualmente, como decorrente de uma única anormalidade anatômica: o desvio anterior do septo infundibular (ANDERSON et al., 1981).

Esta cardiopatia pode estar associada a outras malformações cardíacas ou extracardíacas, a síndromes genéticas ou a condições clínicas que podem prejudicar o seu prognóstico.

A maioria dos pacientes portadores dessa doença, apresenta as suas alterações características, amplamente reconhecidas e estudadas. São considerados como portadores da tetralogia de Fallot de boa anatomia quando apresentam a forma clássica da doença com *situs solitus*, ponta do coração à esquerda, ventrículos balanceados, conexões atrioventriculares e ventrículo-arteriais concordantes e ramos pulmonares confluentes e de bom calibre, sem outros defeitos associados. No entanto, há uma série de variações morfológicas individuais que podem ter grande importância no momento da correção cirúrgica e na evolução pós-operatória precoce ou tardia.

Portanto, para a indicação de correção cirúrgica total da tetralogia de Fallot, deve-se considerar uma série de critérios, tais como: idade e condição clínica do paciente, presença de defeitos cardíacos e extracardíacos associados, experiência do cirurgião e do serviço, além de uma cuidadosa avaliação da anatomia da malformação e de suas variáveis morfológicas (dimensões e confluência das artérias pulmonares, padrão da circulação coronariana, tipo da CIV e balanceamento dos ventrículos).

Apesar de as crianças portadoras de tetralogia de Fallot de boa anatomia serem consideradas como pacientes de bom prognóstico e de baixa mortalidade,

muitas delas desenvolvem complicações no pós-operatório: baixo débito cardíaco, disfunção sistólica e diastólica do coração (ROTH, 1998), disfunções respiratórias, reações inflamatórias, alterações na função renal ou neurológica e arritmias (CULLEN; SHORE; REDINGTON, 1995), necessitando de cuidados específicos, o que prolonga o tempo de terapia intensiva e de internamento. Poucos são os estudos que analisam a ocorrência destas complicações no pós-operatório de tetralogia de Fallot de boa anatomia associando-as a fatores de risco.

No HPP, além dos critérios mencionados, para a indicação da correção total, considera-se também o padrão da circulação pulmonar observado no cateterismo cardíaco, acreditando-se que alterações da vascularização na periferia do pulmão possam comprometer a evolução pós-operatória desses pacientes.

Não foram encontrados trabalhos que relacionem alterações na circulação pulmonar com a evolução pós-operatória de crianças portadoras de tetralogia de Fallot. No entanto, alguns autores avaliaram o comprometimento pulmonar nessa doença e observaram: volume pulmonar diminuído para a idade, com menor número de alvéolos, além de artérias hilares e intrapulmonares diminuídas (RABINOVITCH et al., 1981; JOHNSON; HAWORTH, 1982). Estas alterações foram relacionadas ao baixo fluxo pulmonar existente nesta doença.

Seguindo essa linha de pensamento, este trabalho foi elaborado para verificar se existem fatores sobre os quais se possa interferir para modificar a evolução pós-operatória de crianças portadoras de tetralogia de Fallot de boa anatomia. Além disso, teve também o intuito de verificar se o padrão da circulação pulmonar exerce algum tipo de influência sobre o comportamento destas crianças no período pós-operatório.

1.1 OBJETIVOS

1.1.1 Objetivo Geral

Identificar fatores de risco que alteram o comportamento pós-operatório de crianças menores de dois anos de idade, portadoras de tetralogia de Fallot de boa anatomia, submetidas à correção total.

1.1.2 Objetivos Específicos

- a) Analisar, por meio da angiografia pulmonar, o padrão da circulação pulmonar de crianças portadoras de tetralogia de Fallot de boa anatomia e avaliar sua influência no pós-operatório;
- b) Avaliar o comportamento da pressão parcial arterial de oxigênio (PaO₂) no pós-operatório de tetralogia de Fallot de boa anatomia;
- c) Identificar os fatores pré-operatórios, operatórios e pós-operatórios que influenciam no comportamento da curva de PaO₂ no pós-operatório;
- d) Identificar os fatores pré-operatórios, operatórios e pós-operatórios que prolongam o tempo de ventilação mecânica;
- e) Identificar os fatores pré-operatórios, operatórios e pós-operatórios que prolongam o tempo de internamento na Unidade de Terapia Intensiva (UTI).

2 REVISÃO DA LITERATURA

Este trabalho enfoca a evolução pós-operatória imediata das crianças portadoras de tetralogia de Fallot e a sua relação com o padrão da vascularização do pulmão. Dessa forma a revisão abordará a cardiopatia e a circulação pulmonar.

2.1 TETRALOGIA DE FALLOT

Em 1888, mais de dois séculos após a primeira descrição por Stensem, Arthur Louis Ethiene Fallot demonstrou as quatro anormalidades morfológicas coexistentes nos pacientes necropsiados com “*la maladie bleue*” ou cianose central: comunicação interventricular, estenose subpulmonar, valva aórtica originando-se de ambos os ventrículos (aorta cavalcando o septo interventricular) e hipertrofia ventricular direita (FALLOT¹, 1888 apud ANDERSON; WEINBERG, 2005). A associação das mesmas caracteriza a descrição original da malformação cardíaca congênita, mais tarde denominada tetralogia de Fallot, por Abbot e Dawson² (1924 apud GEVA et al., 1995). Fallot foi também o primeiro a reconhecer que a coexistência dessas anormalidades parecia estar relacionada a um único defeito do infundíbulo subpulmonar e da valva pulmonar (ALLWORK, 1988; VAN PRAAGH, 1989). Há pouco mais de três décadas, em 1970, Van Praagh et al. sugeriram que a tetralogia de Fallot seria realmente uma “monologia” resultante do hipodesenvolvimento do septo infundibular, que seria curto, estreito e superficial (VAN PRAAGH et al., 1970), sendo todas as outras lesões decorrentes dessa alteração. Posteriormente, Becker, Connor e Anderson (1975) e Anderson et al. (1981) argumentaram que a principal anormalidade na tetralogia de Fallot seria o desvio ântero-superior do septo infundibular, e não a hipoplasia do infundíbulo subpulmonar. O desvio dessa porção do septo para dentro do ventrículo direito provoca um desalinhamento com o restante do septo muscular, resultando nas demais alterações encontradas nessa malformação cardíaca. Portanto, o reconhecimento clínico dessa anormalidade seria a verdadeira “essência” da doença (FREEDOM; YOO, 2004).

¹ FALLOT, A. Contribution a l'anatomie de la maladie bleue (cianose cardiaque). **Marseille Med**, v.25, p.77-93, 1888.

² ABBOTT, M. E.; DAWSON, W.T.; The clinical classification of congenital cardiac disease, with remarks upon its pathological anatomy, diagnosis and treatment. **Int Clin**, v.4, p.156-188, 1924.

2.1.1 Morfologia

Enquanto a maioria dos pacientes apresenta as alterações clássicas da tetralogia de Fallot, há geralmente variações morfológicas individuais, que podem ser de importante significância na correção cirúrgica. As características básicas são amplamente reconhecidas e estudadas, e suas variações anatômicas têm sido bem documentadas.

A análise segmentar mais freqüente na tetralogia de Fallot compõe-se de levocardia, *situs atrial solitus* e conexões atrioventriculares e ventriculo-arteriais concordantes (ANDERSON, 1995).

Para o melhor entendimento das alterações anatômicas da tetralogia de Fallot, é necessária uma breve descrição da anatomia do ventrículo direito, principalmente dos componentes musculares da via de saída, que se encontra distorcida nessa doença. Para descrever as bandas musculares relacionadas ao defeito septal, alguns autores evitam o uso de termos como “crista”, “banda septal” ou “banda parietal”, uma vez que podem causar algum tipo de confusão (ANDERSON et al., 1981). A estrutura muscular que separa as vias de saída aórtica e pulmonar é descrita como o septo infundibular, que, como anteriormente comentado, encontra-se desviado para dentro do ventrículo direito nessa malformação. A prega ventrículo infundibular separa parcial ou completamente uma valva arterial de uma atrioventricular (normalmente a valva aórtica da tricúspide), e uma outra estrutura que merece destaque é a trabécula septomarginal, estrutura muscular proeminente que se estende da porção apical do ventrículo direito e circunda parte do defeito septal com seus braços anterior e posterior (ANDERSON, 1995).

A obstrução da via de saída do ventrículo direito pode ser valvar e (ou) subvalvar. Atualmente, há consenso de que a estenose infundibular pulmonar está presente em praticamente todos os pacientes portadores de tetralogia de Fallot, embora sejam comuns outros sítios de obstrução em qualquer ponto da árvore pulmonar. A principal característica da obstrução infundibular é o desvio ântero-superior do septo infundibular que se insere na divisão anterior da trabécula septomarginal, e não entre os seus braços, como nos corações normais, dando origem a uma obstrução subpulmonar. Dessa maneira, essa obstrução é, por definição, muscular e, portanto, progressiva (FREEDOM; YOO, 2004). Em muitos pacientes ela pode ser exacerbada por hipertrofia da porção infundibular do septo, de

feixes musculares da parede parietal do ventrículo direito, do braço anterior da trabécula septomarginal, por bandas musculares anômalas, hipoplasia do anel pulmonar, estenose da valva pulmonar, ou vários graus de hipoplasia do tronco pulmonar ou de seus ramos (ANDERSON et al., 1981). Logo, nessa doença, o infundíbulo subpulmonar apresenta características específicas. Quando comparado ao de corações normais, é mais curto, espesso e desviado anteriormente (GEVA et al., 1995).

A valva pulmonar é anormal na maioria dos casos. Frequentemente possui algum grau de estenose, podendo ser bicúspide ou unicúspide (ANDERSON et al., 1981). Nas valvas tricúspides geralmente não há estenose. Mesmo quando não estenótica, a área valvar pulmonar é menor que a da aorta, ao contrário do que acontece nos corações normais (KIRKLIN; BARRATT-BOYES, 2003). O anel valvar algumas vezes é tão pequeno que o alívio da obstrução pode não ser completo sem a inserção de um remendo transanular (ZUBERBUHLER, 1995).

Nas valvas estenóticas, as cúspides são espessadas, o que aumenta o grau de obstrução. Pode ocorrer também a fusão das comissuras, impedindo abertura dos folhetos e causando, por vezes, uma retração da artéria pulmonar e conseqüentemente uma área de estreitamento. Em raros casos, a fusão comissural pode ser tão intensa a ponto de resultar na formação de uma única cúspide, com orifício estreito e excêntrico (KIRKLIN; BARRATT-BOYES, 2003).

Há ainda casos denominados tetralogia de Fallot com agenesia da valva pulmonar, condição associada à grande incompetência valvar (DONOFRIO; JACOBS; RYCHIC, 1997), que tem como principal característica uma significativa dilatação do tronco e das artérias pulmonares (HO et al., 1998).

A comunicação interventricular, em geral, é ampla, não restritiva e, na maioria das vezes, única. Situada na porção anterior do septo ventricular, envolve o septo membranoso. Encontra-se abaixo do anel aórtico que cavalga o septo interventricular, tendo as lascíneas aórticas como borda superior. A região descrita como área de continuidade mitro-aórtico-tricuspídea compõe a borda pósterio-inferior. Anteriormente está limitada por tecido muscular e tem como borda ântero-inferior, a trabécula septomarginal (ANDERSON, 1995). Assim, quando observado pelo ventrículo direito, o defeito típico encontra-se entre os braços da trabécula septomarginal.

A aorta está posicionada mais anteriormente que nos corações normais e tem origem biventricular. O cavalgamento da aorta sobre o septo interventricular está

associado a certo grau de rotação do anel aórtico em direção ao ventrículo direito, deixando-a mais anterior que o normal. Essa rotação move a cúspide não-coronariana para a direita, afastando-a da valva mitral. Nos casos extremos, a continuidade entre as cúspides não-coronariana e coronariana direita com o folheto anterior da valva mitral, presente em corações normais, pode não ocorrer (ANDERSON, 1995; KIRKLIN; BARRATT-BOYES, 2003).

O grau de cavalgamento e rotação do anel aórtico está relacionado ao hipodesevolvimento da via de saída do ventrículo direito e ao desvio do septo infundibular (KIRKLIN; BARRATT-BOYES, 2003), pode ser bastante variável. Em 1981, Anderson et al., em estudo morfológico, observaram uma variação de 15% a 95%, chamando os casos com grau de rotação superior a 50% de dupla via de saída do ventrículo direito.

A hipertrofia ventricular direita é progressiva, refletindo a resposta miocárdica tanto à obstrução da via de saída do ventrículo direito quanto à comunicação interventricular ampla e não restritiva, presentes nessa doença (FREEDOM; YOO, 2004).

Além das alterações clássicas da tetralogia de Fallot, existem outros caracteres morfológicos que devem ser mencionados.

Uma das maiores preocupações do cirurgião no reparo dessa malformação é a distribuição do sistema de condução. O nó sinusal e o nó atrioventricular estão normalmente localizados nos pacientes com tetralogia de Fallot. Se a comunicação interventricular for perimembranosa, o feixe de Hiss geralmente penetra em sua borda pósterio-inferior, na área de continuidade mitro-aórtica-tricuspídea. A exata posição do feixe não é perceptível, e suturas realizadas nessa borda do defeito durante o seu fechamento podem causar bloqueio atrioventricular de terceiro grau. Quando há uma banda muscular separando os folhetos das valvas aórtica e tricuspídea, o tecido de condução não está na borda do defeito e podem ser realizadas suturas nessa área. O sistema de condução também não está em risco durante o reparo de comunicações subarteriais, já que elas apresentam uma borda muscular (ZUBERBUHLER, 1995).

O manejo cirúrgico da tetralogia de Fallot pode também ser complicado por anomalias no curso e distribuição das artérias coronárias (DABIZZI et al., 1980), principalmente quando uma coronária anômala atravessa a via de saída do ventrículo direito. Essa alteração é observada em cerca de 2% a 7% dos pacientes. A mais comum delas é a descendente anterior originando-se da coronária direita, cruzando o infundíbulo do ventrículo direito. Como na maioria das cardiopatias congênitas

cianóticas, as artérias coronárias são tortuosas e dilatadas (FREEDON; YOO; BENSON, 1997).

Na tetralogia de Fallot clássica, é comum o canal arterial estar presente e fechar fisiologicamente como nas crianças normais (FREEDON; YOO, 2004). E, em 25% dos pacientes, observa-se arco aórtico à direita (FREEDON; YOO; BENSON, 1997).

As artérias pulmonares podem exibir uma ampla variedade de anomalias, incluindo alterações no calibre, arborização, origem e confluência (BURROWS et al., 1985; CANTER et al., 1989), sendo mais comuns em pacientes portadores de atresia pulmonar. Observa-se uma grande variação no tamanho das artérias pulmonares. Rabinovitch et al. (1981) documentaram mais objetivamente o tamanho das artérias pulmonares em uma pequena série de pacientes e observaram pequenas artérias pulmonares hilares em quase metade de sua amostra. Na literatura, ainda não está bem definida a exata prevalência de discretos sítios de estenose nas artérias pulmonares. No entanto, sabe-se que são mais frequentes em nível de tronco e na origem dos ramos pulmonares direito e esquerdo (ZUBERBUHLER, 1995).

Uma das artérias pulmonares, geralmente a esquerda, pode originar-se do canal arterial ou da aorta ascendente. Nestes casos, ela não tem continuidade com o tronco pulmonar (JEDEIKEN et al., 1984; BURROWS et al., 1985). Pequenas colaterais aortopulmonares e artérias brônquicas aumentadas são observadas em pacientes de maior idade, refletindo hipoxemia e policitemia prolongadas (FREEDON; YOO, 2004).

2.1.2 História natural

A tetralogia de Fallot é uma doença progressiva. Sua história natural é muito variável, determinada, sobretudo, pelo tipo e grau de obstrução da via de saída do ventrículo direito (KIRKLIN; BARRATT-BOYES, 2003). A maior parte dos pacientes torna-se sintomática na lactância e, se não tratada cirurgicamente, evolui com mau prognóstico (FREEDON; YOO, 2004).

Cerca de 25% das crianças são acianóticas ao nascimento (KIRKLIN; BARRATT-BOYES, 2003) e se tornam progressivamente mais cianóticas após os primeiros seis meses de vida, à medida que a estenose pulmonar aumenta. Muitas apresentam crises de hipóxia quando lactentes, mas algumas conseguem desenvolver-se livres desses episódios e até atingem uma idade maior sem

dificuldades. Os dois primeiros anos de vida são os mais críticos e parecem ser o período de adaptação à hipóxia. As crianças maiores conhecem as suas limitações e adotam a posição de cócoras durante a atividade física. Na puberdade pioram progressivamente, com aumento da cianose e da dispnéia, evoluindo para o óbito no final da segunda década de vida (RUDOLPH, 2001). A redução nos níveis de saturação arterial, a piora da cianose e da policitemia são variáveis e influenciados não apenas pela gravidade da estenose pulmonar, mas também pelo maior risco de trombose nas pequenas artérias pulmonares, o que reduz ainda mais o fluxo pulmonar (RUDOLPH, 2001).

Os poucos pacientes que chegam à idade adulta, aos 40 ou 50 anos, morrem de insuficiência cardíaca decorrente da miocardiopatia secundária à sobrecarga de pressão, à hipóxia crônica e à policitemia (KIRKLIN; BARRATT-BOYES, 2003). Há, ainda, uma série de complicações que podem ocorrer a esses pacientes, quando não tratados cirurgicamente: embolia paradoxal, trombose pulmonar e cerebral, abscesso cerebral e endocardite infecciosa (RUDOLPH, 2001).

No passado, alguns estudos foram realizados para avaliar a expectativa de vida de pacientes portadores de cardiopatia quando não operados. Em 1978, segundo dados de Bertranou et al., 66% dos pacientes viviam até a idade de 1 ano, 48% até os 3 anos e 24% até os 10 anos. Em um estudo, realizado na Bohemia, em 1992, com dados compilados na época em que não se realizava cirurgia corretiva naquela região, Samanek observou que 88% dos pacientes sobreviviam até a primeira semana e 84%, até o primeiro mês. A sobrevida com 1 ano foi de 64%, 49% aos 5 anos, 23% aos 10 anos e apenas 4% aos 15 anos.

Em um outro estudo do mesmo autor (SAMANEK; VORISKOVA, 1999), que avaliou a prevalência e sobrevida de crianças portadoras de cardiopatia congênita na Bohemia, no período de 1980 a 1990, quando já se realizava correção de cardiopatias com bom resultado, observou-se que 5,92% das crianças portadoras de tetralogia de Fallot morreram na primeira semana de vida. A sobrevida aos seis meses foi de 85,79%, e até 1 ano diminuiu para 84,62%. Houve uma queda lenta até os 10 anos, idade em que se encontrava em torno de 76,64%, valor que permaneceu até os 15 anos.

2.1.3 Tratamento cirúrgico

Como anteriormente descrito, a história natural da tetralogia de Fallot, nas últimas décadas, sofreu grandes modificações, e isso se deve principalmente às inúmeras e importantes conquistas alcançadas em sua terapia cirúrgica, desde a palição, como única forma de tratamento há cerca de 60 anos, até a correção total, realizada em praticamente qualquer idade nos dias atuais.

2.1.4 Procedimentos paliativos

A palição é indicada para pacientes não considerados bons candidatos para a correção total, com o intuito de melhorar sua condição clínica, até que possam ser submetidos ao procedimento corretivo. No decorrer dos anos, vários procedimentos paliativos foram idealizados, e alguns deles são ainda realizados.

O Blalock-Taussig clássico consiste na anastomose da artéria subclávia com o ramo ipsilateral da artéria pulmonar do lado oposto ao do arco aórtico, com o objetivo de aumentar o fluxo pulmonar (BLALOCK; TAUSSIG³, 1945 apud FREEDOM; YOO, 2004). A evolução do Blalock-Taussig clássico para o modificado ocorreu na década de 1970 por meio de interposição de um conduto de *polytetrafluoroethylene* (PTFE) entre a artéria subclávia e a artéria pulmonar (GAZZANIGA et al., 1976). Há estudos que afirmam que, por sua capacidade de manter um fluxo sanguíneo controlado para o pulmão, favorece o crescimento das artérias pulmonares (GALE et al., 1979; GUYTON et al., 1983; KULKARNI et al., 1995). Em alguns centros é considerado o melhor procedimento para os neonatos (ILBAWI et al., 1984) ou para pacientes que, por limitações anatômicas ou clínicas, estão impedidos de submeterem-se à correção total. Também é escolhido para crianças que apresentam graves e prolongados episódios de hipóxia. No entanto, esse procedimento não é isento de riscos e complicações, apesar de serem menos frequentes e menos importantes que nos outros tipos de *shunts* sistêmico pulmonares. Gladman et al., em 1997, estudando a morbimortalidade do Blalock-Taussig modificado, observaram que 33% das crianças apresentavam algum grau de distorção das artérias pulmonares em estudo angiográfico posterior. A sobrevivência dessas crianças foi de 90%. Uma experiência

³ BLALOCK, A.; TAUSSIG, H. B; The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. **JAMA**, v.28, p.189-192, 1945.

similar foi descrita por Godart et al., em 1998.

Após o surgimento da cirurgia de Blalock-Taussig, outras formas de *shunts* foram criadas, como: a cirurgia de Potts (POTTS; SMITH; GYBSON⁴, 1946 apud FREEDOM; YOO, 2004) e a cirurgia de Waterston (WATERSTON⁵, 1962 apud FREEDOM; YOO, 2004). Esses tipos de *shunts*, enquanto provêm uma razoável palição, estão associados a uma alta incidência de complicações (NEWFELD et al., 1977; FREEDON; YOO; BENSON, 1997; PAREZAN et al., 1981; KIRKLIN; BARRATT-BOYES, 2003). Dessa forma, conclui-se que, quando possível, o uso de *shunts* deve ser evitado (TRUSLER et al., 1981).

A Cirurgia de Brock é uma técnica que foi inicialmente usada em pacientes com estenose pulmonar e, mais tarde, estendida aos portadores da tetralogia de Fallot. Consiste na infundibulectomia e na valvotomia pulmonar mantendo a comunicação interventricular aberta, com o intuito de aliviar a obstrução na via de saída do ventrículo direito. Provê um fluxo pulmonar simétrico para as artérias pulmonares, o que não acontece nos outros tipos de *shunt* (GERLIS; SMITH; SOMERVILE, 1998).

A experiência com a angioplastia por balão tem encorajado alguns grupos a utilizarem essa técnica na via de saída do ventrículo direito de crianças sintomáticas portadoras da tetralogia de Fallot (BOUCEK et al., 1988; SEERAM et al., 1991). Embora haja risco de estimular-se uma crise de hipóxia ao manipular-se o cateter através do estreito infundíbulo, os resultados iniciais têm sido encorajadores. Esse procedimento pode ser utilizado como tratamento paliativo de pacientes que apresentam alto risco cirúrgico ou naqueles em que a cirurgia foi adiada. As vantagens dessa técnica são que ela aumenta o fluxo pulmonar, aliviando a cianose sem distorcer a artéria pulmonar, não interferindo na futura correção cirúrgica da doença.

2.1.5 Correção total

Em 1954, na Universidade de Minnessota, nos EUA, Lillehei e Varco utilizando a circulação cruzada com outro homem, introduziram a era da correção total da

⁴ POTTS, W. J.; SMITH, S.; GIBSON, S. Anastomosis of the aorta to pulmonary artery. **JAMA**, v.132, p.627-631, 1946

⁵ WATERSTON, D. J. Treatment of Fallot's tetralogy in children under one year of age. **Rozhl Chir**, v.41, p.181-183, 1962

tetralogia de Fallot, declarando que o principal objetivo do cirurgião no tratamento desse defeito cardíaco seria a restauração da circulação normal, o que se obteria por meio do fechamento da comunicação interventricular e da remoção da estenose pulmonar valvar ou infundibular (LILLEHEI et al.,⁶ 1955 apud FREEDOM; YOO, 2004). Seguindo essa linha de pensamento, o manejo cirúrgico dessa doença tem evoluído bastante nos últimos anos, alterando drasticamente a sua história natural (MURPHY et al., 1993), com resultados favoráveis para a maioria dos pacientes (ZHAO et al., 1985; HORNEFFER et al., 1990).

Há aproximadamente três décadas, a correção dessa malformação consistia de ventriculoseptoplastia mediante uma ampla incisão na parede livre do ventrículo direito, de extensa ressecção de musculatura hipertrofiada na região infundibular e, quando necessário, de ampliação da via de saída do ventrículo direito com interposição de um amplo remendo. No entanto, o acompanhamento desses pacientes em longo prazo evidenciou progressiva dilatação e disfunção do ventrículo direito, arritmias ventriculares e morte súbita (ATALLAH-YUNES et al., 1996). Muitos autores (KAWASHIMA et al., 1981; PACIFICO et al., 1990) têm defendido um procedimento menos invasivo para liberar a via de saída do ventrículo direito no intuito de preservar a função ventricular após o reparo.

Apesar da notável evolução na correção cirúrgica, a escolha da melhor técnica para o tratamento dessa doença ainda é um desafio para o cirurgião (HANLEY, 2000), e ainda há muitas controvérsias a respeito da estratégia ideal.

Por muito tempo, a opção tradicional para o tratamento das crianças cianóticas era a realização de um *shunt* sistêmico-pulmonar (Blalock-Taussig), seguido da correção total após os seis meses de idade. No entanto, o aprimoramento das técnicas de circulação extracorpórea (CEC), de proteção miocárdica e a introdução da ultrafiltração modificada têm levado a uma maior tendência à correção cirúrgica tanto nas crianças cianóticas quanto nas acianóticas, ainda nos primeiros meses de vida (CASTANEDA et al., 1977; DI DONATO et al., 1991; CASPI et al., 1999; PIGULA et al., 1999). As vantagens dessa opção são que a liberação precoce da obstrução na via de saída do ventrículo direito reduz a hipertrofia ventricular e a fibrose miocárdica, diminuindo a frequência de arritmias e a incidência de morte súbita

⁶ LILLEHEI, C. W.; COHEN, M.; WARDENH, E.; REEDE, R. C.; AUST, J. B.; DEWALL, R.A.; VARCO, R. L. Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot and pulmonary atresia defects. **Ann Surg**, v.142, p.418-442, 1955.

no pós-operatório tardio. Além disso, evita a distorção da artéria pulmonar, tão comum após a realização de um *shunt* sistêmico-pulmonar (UVA et al., 1995; VOBEKY et al., 1993). O maior potencial de desenvolvimento dos alvéolos e da árvore pulmonar na infância também tem sido mencionado (RABINOVITCH et al., 1981; JOHNSON et al., 1985), além das vantagens da eliminação precoce da hipóxia e de suas consequências. Os grupos que preferem a opção em dois estágios argumentam que a cirurgia corretiva nas crianças pequenas ainda está associada à maior mortalidade, quando comparada à correção mais tardia.

Atualmente, alguns centros utilizam-se de alguns princípios básicos para escolher a melhor técnica individualizada para cada paciente, tendo como objetivos evitar a parada circulatória, limitar ou até mesmo evitar a ventriculotomia direita, preservar a função da valva pulmonar e promover o crescimento da árvore pulmonar.

Acredita-se que tais estratégias otimizariam o tratamento cirúrgico, limitando a morbidade em longo prazo (FRASER; MCKENZIE; COOLEY, 2001).

2.1.6 Pós-Operatório

Em geral, as crianças submetidas à correção cirúrgica da tetralogia de Fallot evoluem satisfatoriamente no pós-operatório e grande parte delas estabiliza entre as primeiras 12 a 24 horas após o procedimento (STARNES et al., 1994; GIANNOPOULOS et al., 2002; VAN DONGEN et al., 2003). No entanto, alguns pacientes necessitam de monitorização e tratamento de suporte por um período mais prolongado, por apresentarem complicações inerentes ao desequilíbrio imposto aos diversos sistemas do organismo pelo ato anestésico-cirúrgico e, sobretudo, por aqueles secundários à CEC.

Apesar do grande aprimoramento das técnicas de perfusão e proteção miocárdica, a CEC continua sendo responsável por lesões ao miocárdio e ao endotélio vascular, e conseqüentemente por alterações na contratilidade miocárdica e na perfusão tecidual. Há uma resposta inflamatória sistêmica, que altera todas as funções fisiológicas do organismo, podendo causar disfunções orgânicas de várias magnitudes, contribuindo para a morbimortalidade pós-operatória (WERNOVSKY et al., 1995).

Algumas vezes, as crianças submetidas à correção cirúrgica da tetralogia de Fallot exteriorizam precocemente os efeitos hemodinâmicos da CEC e do próprio procedimento cirúrgico, podendo apresentar uma série de complicações, como baixo

débito cardíaco, disfunção sistólica e diastólica do coração (ROTH, 1998), disfunção respiratória, reações inflamatórias, alterações na função renal ou neurológica e arritmias (CULLEN; SHORE; REDINGTON 1995).

A disfunção miocárdica é a causa mais frequente de baixo débito cardíaco no pós-operatório imediato e pode estar relacionada a lesões anatômicas residuais, a injúria mecânica (por distensão ventricular ou ressecção excessiva do infundíbulo), a ventriculotomia, a resposta inflamatória à CEC prolongada ou a inadequada proteção miocárdica (ROTH, 1998). Após a correção cirúrgica da tetralogia de Fallot, observa-se mais frequentemente disfunção ventricular direita, relacionada à incisão no ventrículo direito e à regurgitação pulmonar. Causas mecânicas de disfunção miocárdica, como tamponamento cardíaco, também devem ser lembradas. Na presença de qualquer sinal de baixo débito cardíaco, suas causas devem ser investigadas e prontamente tratadas. O ecocardiograma realizado na UTI é de grande valia para desvendar a natureza do problema.

As crianças submetidas à correção de cardiopatias congênitas, em particular aquelas com tempo de CEC prolongado, podem ser acometidas de complicações respiratórias de diferentes magnitudes no pós-operatório. Acredita-se que a causa dessas alterações seja multifatorial. Existe consenso quanto a alguns parâmetros: função cardíaca e pulmonar no pré-operatório, efeitos inerentes ao procedimento cirúrgico ou à CEC e desempenho cardíaco após a cirurgia (ABELLAN; AULER, 1997).

Em relação à cirurgia e à CEC, os principais mecanismos fisiopatológicos envolvidos nas complicações respiratórias são: alteração na mecânica respiratória, depressão do centro respiratório, aumento da água extravascular pulmonar, alterações na barreira alvéolo-capilar e problemas inerentes à manipulação da parede torácica, do espaço pleural e dos pulmões (ABELLAN; AULER, 1997).

Tradicionalmente, a manutenção da ventilação mecânica é recomendada para a obtenção de um controle mais preciso da fisiologia cardiopulmonar. No entanto, a extubação precoce, estratégia que vem sendo amplamente utilizada, reduz o tempo de internamento na UTI (BARASH et al., 1980).

A alteração na função renal de diferentes graus no pós-operatório está diretamente relacionada ao baixo débito cardíaco e é morfológicamente caracterizada pela necrose tubular aguda. Alguns fatores de risco podem estar associados ao seu surgimento, incluindo a idade do paciente, a função renal pré-operatória, a duração

da CEC e o tempo total da cirurgia. Na maioria das vezes, a primeira manifestação clínica da insuficiência renal é a oligúria, podendo chegar à anúria. Após parada circulatória total, não é incomum a observação de um período de oligúria ou anúria com resolução espontânea em 12 a 24 horas. Diante do diagnóstico de insuficiência renal, deve-se atentar à sua etiologia, se renal ou pré-renal, para a pronta instituição de medidas terapêuticas (ABELLAN; AULER, 1997). O tratamento pode ser realizado mediante hemodiálise ou diálise peritoneal, para promover a normalização do balanço hídrico e das alterações eletrolíticas (FLEMING et al., 1995).

Como os outros pacientes cianóticos, as crianças portadoras de tetralogia de Fallot têm uma tendência particular a desenvolver acúmulo de líquido em espaços pleurais, intersticial e peritoneal, depois de submetidas à CEC (KIRKLIN; BARRATT-BOYES, 2003). Essas complicações são caracterizadas por aumento na permeabilidade capilar, com passagem de líquido e proteína do espaço intravascular para o intersticial, evoluindo para hipovolemia, edema generalizado, síndrome do distress respiratório e disfunção de múltiplos órgãos (BOCSI et al., 2002).

As injúrias neurológicas são incomuns no pós-operatório de tetralogia de Fallot. No entanto, convulsões, alterações motoras e movimentos coréicos podem ser observados e estão relacionados à hipotermia (DeLEON et al., 1998), à embolização, à hipoperfusão e a alterações metabólicas (RAPPAPORT et al., 1998). Podem também ser secundárias ao emprego de drogas que atuem no sistema nervoso central. Diante do aparecimento de tais manifestações, devem-se elucidar as causas e instituir a terapêutica adequada, visando à manutenção da oxigenação e da perfusão tecidual cerebral e minimizando os efeitos secundários (ABELLAN; AULER, 1997).

Algumas alterações eletrocardiográficas são bastante características após a correção cirúrgica da tetralogia de Fallot. Algumas arritmias podem ocorrer (FRIEDLI, 1999), representando séria ameaça à boa evolução, quando não atendidas de imediato. Os fios de marcapasso atriais e ventriculares, implantados no ato cirúrgico e mantidos por 5 a 10 dias, são de grande importância no diagnóstico e tratamento dessas alterações.

As arritmias mais comuns estão associadas a distúrbios hidroeletrólíticos (principalmente as relacionadas ao potássio), à hipóxia, à hipercapnia, à acidose ou à disfunção ventricular. Também podem ser decorrentes da manipulação cirúrgica próxima ao sistema de condução, ao processo inflamatório do pericárdio ou a irritação pericárdica secundária a presença de cateteres intracardíacos. As bradicardias

também são freqüentes e podem ser secundárias à hipóxia e à hipotensão arterial.

A taquicardia juncional ectópica ocorre com certa regularidade em crianças submetidas à correção cirúrgica da tetralogia de Fallot, geralmente nos primeiros dois dias do pós-operatório. Seu foco localiza-se na junção atrioventricular. O mecanismo provável é o aumento da automaticidade do tecido atrioventricular, secundário ao trauma cirúrgico do feixe de Hiss, associado à liberação de catecolaminas endógenas ou exógenas. É caracterizada por uma dissociação atrioventricular com freqüência atrial mais lenta que a ventricular, podendo, também, ocorrer condução retrógrada do impulso para os átrios. A freqüência cardíaca varia de 160 a 200 batimentos por minuto. Requer tratamento imediato, por causar grave instabilidade hemodinâmica (XAVIER; FRIEDMAN, 2003).

Os distúrbios da condução ventricular são comuns, ocorrem no pós-operatório imediato ou mais tardiamente. O bloqueio átrio-ventricular total é o mais grave. Pode ser transitório ou permanente (secundário à lesão do sistema de condução durante a ventriculoseptoplastia). Nesses casos, está indicado o implante de marcapasso definitivo (FRIEDLI, 1999).

Praticamente todos os pacientes submetidos à ventriculotomia direita apresentam um padrão de bloqueio completo do ramo direito. O acúmulo de fibrina durante a cicatrização miocárdica, associada à fibrose normalmente presente no infundíbulo pulmonar, é responsável por essa alteração que serve de substrato para a reentrada ventricular e ocorrência de arritmias (FRIEDLI, 1999).

2.2 CIRCULAÇÃO PULMONAR

Algumas vezes, a escolha de um plano terapêutico para pacientes com cardiopatias congênitas depende de um profundo conhecimento do leito vascular pulmonar, tanto quanto da anatomia da malformação em si (BURROWS et al., 1985), uma vez que a circulação pulmonar pode ser um fator limitante para a cirurgia cardíaca (HAWORTH, 2002). As principais características das artérias pulmonares que devem ser avaliadas antes do reparo cirúrgico incluem: a presença ou a ausência da artéria pulmonar verdadeira, a confluência e o tamanho dos ramos pulmonares, as anomalias da árvore pulmonar (alterações na distribuição do fluxo aos diversos segmentos do pulmão) e ao padrão de circulação colateral (BURROWS et al., 1985).

Para a maioria das crianças portadoras da tetralogia de Fallot, o prognóstico

é bom. Muitas delas conseguem realizar a cirurgia corretiva sem necessitar de um procedimento paliativo prévio (MACARTNEY et al., 1980). Normalmente, suas artérias pulmonares extraparenquimatosas não são demasiadamente hipoplásicas, mas no interior do pulmão o estado de desenvolvimento da circulação pulmonar ainda é incerto. Sabe-se, no entanto, que a habilidade do pulmão em acomodar satisfatoriamente um maior fluxo sanguíneo depende, principalmente, do grau de desenvolvimento da vascularização pulmonar no momento da cirurgia corretiva, o que tem grande influência sobre a estrutura e a função pulmonar destes pacientes no pós-operatório e na vida adulta (JOHNSON; HAWORTH, 1982).

Para um melhor entendimento do impacto da doença cardíaca congênita sobre a circulação pulmonar, é necessário um conhecimento da anatomia e do desenvolvimento dos vários componentes da árvore pulmonar e, conseqüentemente, dos elementos da via aérea, uma vez que são marcas anatômicas de vasos com diferentes funções na fisiologia circulatória pulmonar.

2.2.1 Anatomia

Os brônquios principais são a continuação direta da traquéia. Após penetrarem o parênquima pulmonar, ramificam-se progressivamente até originarem estruturas microscópicas: os bronquíolos. Inicialmente, cada brônquio principal divide-se em brônquios lobares (dois à esquerda e três à direita), os quais suprem os lobos do pulmão. Em seguida, dividem-se nos brônquios segmentares para suprir os segmentos broncopulmonares, constituídos por vários lóbulos. A partir daí, recebem o nome de bronquíolos. As divisões repetidas dos mesmos originam os bronquíolos terminais e, em seguida, os bronquíolos respiratórios.

O bronquíolo terminal supre a unidade funcional do pulmão, denominada ácino e composta pelos bronquíolos respiratórios e alvéolos, que se ramificam e se alinham formando os ductos alveolares. Para formar um lóbulo, três a cinco ácinos agrupam-se ao final de cada via aérea. Os ácinos e os lóbulos, com suas respectivas artérias, são as últimas porções do pulmão a desenvolverem-se antes do nascimento, remodelam-se com o crescimento e alteram-se prontamente na presença de alguma doença cardíaca (HAWORTH, 2002).

As artérias pulmonares direita e esquerda originam-se do tronco pulmonar, alcançam o hilo do pulmão correspondente e, antes de entrarem no tecido pulmonar, direcionam um ramo para o lobo superior. Dentro do pulmão, cada uma desce

posterolateralmente ao brônquio principal e emite ramos para os brônquios lobares e segmentares, de modo que se distribuem, no seu percurso intrapulmonar, em ordens ou gerações, como os brônquios: 1.^a geração (artérias pulmonares direita e esquerda, brônquios-fontes direito e esquerdo); 2.^a geração (artérias e brônquios lobares), 3.^a geração (artérias e brônquios segmentares), 4.^a à 16.^a geração (artérias e brônquios subsegmentares e pequenos brônquios). A partir daí, vaso arterial e via aérea penetram no lóbulo pulmonar e passam a ser intralobulares. Dessa forma, há um ramo para cada lobo, segmento broncopulmonar e lóbulo do pulmão. Os ramos terminais das artérias pulmonares dividem-se em capilares nas paredes dos alvéolos, onde ocorrem as trocas gasosas entre o sangue e o ar (SANTOS, 1990). Portanto, para cada bronquíolo e ducto alveolar há também um ramo da artéria pulmonar. Acompanhando os bronquíolos maiores até o nível dos bronquíolos terminais estão as artérias pré-acinares, e junto aos bronquíolos respiratórios, aos ductos alveolares e nas paredes dos alvéolos, as acinares (AIELO, 2005).

Assim como a aorta, o tronco pulmonar e as artérias pulmonares possuem paredes espessas, compostas de numerosas camadas de fibras elásticas, pequena quantidade de músculo liso e fibras colágenas. Essa composição elástica da parede arterial estende-se até os vasos pré-acinares. No entanto, nas pequenas artérias pré-acinares e nas acinares, a camada média é composta principalmente por células musculares lisas. Nas pequenas artérias acinares, a camada muscular é mais escassa, e as mais distais não apresentam componente muscular (RUDOLPH, 2001). Os capilares alveolares, oriundos das ramificações das artérias pulmonares,

são vasos constituídos apenas por células endoteliais, separadas das células epiteliais alveolares por duas camadas de membrana basal, que formam a chamada membrana respiratória. Ainda na parede capilar, existem células transicionais ou pericitos que têm capacidade contrátil (AIELO, 2005).

As vênulas são constituídas pela união de grupos de capilares e também apresentam parede muscular, porém menos desenvolvida que a das arteríolas. Encontram-se nos septos interlobulares, onde formam as veias, em geral de maior diâmetro que as artérias correspondentes, e com uma única lâmina elástica, a interna (AIELO, 2005).

2.2.2 Distribuição das estruturas constituintes do pulmão

As estruturas constituintes do pulmão podem ser divididas em: vias aéreas condutoras (brônquios-fontes, lobares, segmentares, subsegmentares, interlobulares, bronquíolos intralobulares e bronquíolos terminais); vias aéreas parenquimatosas ou acinares (bronquíolos respiratórios de primeira, segunda e terceira ordem, ductos alveolares e alvéolos); vasos arteriais relacionados com essas vias aéreas e vasos venosos e linfáticos. Topograficamente, essas estruturas são distribuídas em três zonas ou regiões: zona hilar ou central, contida por brônquios-fontes, grossos vasos, gânglios e nervos unidos por tecido conjuntivo; zona medular contendo brônquios lobares, segmentares e subsegmentares, com suas artérias e veias correspondentes e tecido respiratório de permeio e zona cortical, periférica ou subpleural formada por vias aéreas distais lobulares e acinares, bronquíolos, arteríolas, vênulas e capilares (SANTOS, 1990).

2.2.3 Circulação brônquica

Em crianças portadoras de doença cardíaca congênita, com hipofluxo nas artérias lobares e segmentares, a circulação brônquica provê uma fonte alternativa de suprimento sanguíneo para os capilares pulmonares. A artéria brônquica principal normalmente se origina diretamente da aorta. Artérias brônquicas acessórias podem originar-se da artéria subclávia, do tronco braquiocefálico ou de artérias torácicas internas. Dentro do pulmão, duas grandes artérias brônquicas acompanham cada brônquio lobar e segmentar. Microscopicamente, as artérias brônquicas podem ser distinguidas das artérias pulmonares por sua posição e estrutura mural. No pulmão normal, sua estrutura freqüentemente se altera com a idade (HAWORTH, 2002).

2.2.4 Desenvolvimento Embriológico

O tubo cardíaco forma-se no final da terceira semana de gestação, e cerca de cinco dias após o broto pulmonar desenvolve-se na extremidade caudal do sulco laringotraqueal e expande-se lateralmente, dividindo-se em dois sacos pulmonares, os quais se alongam e se dividem inicialmente em lobos e em seguida em segmentos broncopulmonares (HAWORTH, 2002). Na quinta semana gestacional, observa-se o

brônquio lobar ou primário de cada pulmão. Cada um deles origina dois novos brotos brônquicos, que se desenvolvem em brônquios secundários, os quais suprem os lobos do pulmão em desenvolvimento e se ramificam progressivamente nos brônquios segmentares ou terciários. Cada brônquio segmentar, com sua massa de mesênquima circundante, compõe o primórdio do segmento broncopulmonar. Na 24.^a semana de gestação, os bronquíolos respiratórios já se desenvolveram e já estão formadas cerca de 17 ordens de ramificações de vias aéreas. Após o nascimento, sete ordens adicionais se desenvolvem, compondo as 24 ordens de vias aéreas existentes no adulto (MOORE; PERSAUD, 2000).

O tronco pulmonar, as artérias pulmonares direita e esquerda e os ramos intraparenquimatosos possuem origem embriológica distinta. O tronco pulmonar origina-se da septação do tronco arterioso primitivo. O sexto arco aórtico dá origem aos ramos pulmonares e ao canal arterial. As artérias pulmonares intraparenquimatosas desenvolvem-se independentemente dentro do broto pulmonar primitivo e são perfundidas por plexos esplâncnicos adjacentes antes do desenvolvimento de conexões com as artérias pulmonares verdadeiras. Essas conexões com as artérias esplâncnicas normalmente regridem, mas devem persistir quando há hipodesenvolvimento das artérias pulmonares centrais. Tal persistência é uma característica da atresia pulmonar com defeito do septo interventricular (BURROWS et al., 1985).

2.2.5 Desenvolvimento Fetal

As artérias e vias aéreas desenvolvem-se paralelamente. Grande parte dos brônquios pré-acinares e de suas artérias, presentes ao nascimento, formam-se entre a 10.^a e 14.^a semana de gestação, completando a sua ramificação por volta da 16.^a semana. Em contraste, as artérias intra-acinares desenvolvem-se tardiamente na vida fetal e, assim como os ductos alveolares e os alvéolos, continuam a formar-se após o nascimento (HISLOP; REID, 1972).

As veias intrapulmonares apresentam desenvolvimento paralelo ao das artérias tanto no período gestacional quanto no pós-natal (HISLOP; REID, 1973a).

O desenvolvimento muscular das artérias pulmonares no feto tem considerável importância, uma vez que determina a reatividade da circulação aos diversos fatores, fisiológicos ou não, aos quais podem ser submetidas. O crescimento

do pulmão fetal é caracterizado pelo desenvolvimento de novas unidades respiratórias e de seus respectivos vasos (RUDOLPH, 2001).

2.2.6 Desenvolvimento Após o Nascimento

A circulação pulmonar adapta-se rapidamente à vida extra-uterina. A estrutura da parede das artérias pulmonares, da valva pulmonar até o leito pré-capilar, modifica-se durante as primeiras semanas de vida (HAWORTH; HISLOP, 1983; HALL; HAWORTH, 1986; HAWORTH et al., 1987). Assim, o aspecto dos vasos pulmonares, observado ao nascimento, difere do encontrado no adulto, tanto pela estrutura como pela quantidade. Os ramos mais periféricos, não muscularizados no feto, tornam-se muscularizados, por meio da diferenciação de células precursoras da parede em células musculares lisas, processo que se completa por volta dos cinco anos de idade, quando a maior parte das arteríolas presentes nas paredes alveolares apresenta uma túnica média distinta (HISLOP; REID, 1973b). O parênquima pulmonar também sofre transformações, há um progressivo aumento numérico dos alvéolos e das arteríolas (HAWORTH; HISLOP, 1983).

O crescimento e o remodelamento progressivo do leito vascular pulmonar evitam que haja um aumento na resistência vascular pulmonar, secundário ao aumento do débito cardíaco que ocorre com o crescimento e desenvolvimento da criança. O recém-nascido contém cerca de metade das artérias alveolares de um adulto. Elas aumentam em número, à medida que os alvéolos se formam, principalmente durante o primeiro ano de vida. Conforme os vasos aumentam em tamanho, através da infância, células musculares continuam a diferenciar-se em artérias intra-acinares. Na criança, o leito intra-acinar é menos muscularizado que no adulto (HAWORTH, 2002).

2.2.7 Circulação Pulmonar na Doença Cardíaca Congênita

Durante a vida fetal, anormalidades no desenvolvimento vascular pulmonar podem ser primárias, surgindo nas primeiras 16 semanas gestacionais, geralmente associadas a desordens no desenvolvimento das vias aéreas, em crianças com coração normal. Ou podem ser secundárias a alterações hemodinâmicas causadas por doenças cardíacas congênitas, desenvolvendo-se num período mais tardio. Os vários tipos de cardiopatias podem causar alterações de pressão e fluxo no leito

vascular pulmonar e, conseqüentemente, prejudicar o seu desenvolvimento (HAWORTH, 2002).

2.2.8 Cardiopatias de Hipofluxo Pulmonar

Os efeitos da hipoperfusão sobre o desenvolvimento da circulação pulmonar podem ser tão deletérios quanto os da hiperperfusão. As artérias proximais contêm menos elastina, enquanto as artérias acinares são menores e apresentam camada muscular mais estreita que o normal. A trombose arterial pulmonar pode estar presente, levando a áreas de fibrose da camada íntima (HAWORTH, 2002).

Fluxo pulmonar reduzido parece resultar em pobre crescimento das artérias pulmonares periféricas. Nas séries de Hislop e Reid (1973c) e nas de Rabinovitch et al. (1981), pacientes portadores de tetralogia de Fallot e com fluxo pulmonar reduzido apresentavam artérias acinares com diâmetro externo menor que o normal. Pacientes com tetralogia de Fallot e atresia pulmonar também possuem pequenas artérias periféricas, apesar das colaterais sistêmico-pulmonares. Esses achados sugerem que o fluxo colateral é inadequado na maioria dos pacientes.

Em seu estudo, no qual foi avaliada uma pequena série de necropsias de pacientes portadores da tetralogia de Fallot, Rabinovitch et al. (1981) observaram, também, volume pulmonar diminuído para a idade em cerca de metade deles, além de menor número de alvéolos em quase todos os espécimes estudados.

Em um estudo sobre o desenvolvimento alveolar e vascular na tetralogia de Fallot, Johnson e Haworth (1982) também registraram volume pulmonar menor que o normal em relação à idade e à superfície corpórea e alvéolos pequenos e em número reduzido. Com relação à vascularização, constataram que as artérias pré-acinares eram maiores e as acinares menores que o normal para a idade. As pré-acinares pareciam conter menos elastina, e tanto estas quanto as acinares apresentavam a camada média mais fina que o normal, embora houvesse uma distribuição normal de músculo por toda a rede arterial.

Esses autores atribuíram tais alterações ao baixo fluxo pulmonar e sugeriram que o reparo precoce dessa doença deve aumentar a probabilidade de normalização da circulação, uma vez que o desenvolvimento pulmonar e arterial ocorre dentro dos dois primeiros anos de vida. Em vários tipos de cardiopatia congênita cianótica, ocorre um aumento da circulação arterial brônquica com o intuito de suplementar o fluxo arterial pulmonar. Isto é raramente observado em recém-nascidos.

2.2.9 Angiografia Pulmonar

A injeção direta de contraste no interior da artéria pulmonar é o método mais adequado para a visualização da circulação pulmonar. Angulação axial de 45 graus com 5 para 8 graus de obliquidade anterior esquerda normalmente alonga a artéria pulmonar principal e demonstra a origem dos ramos direito e esquerdo, revelando lesões obstrutivas que podem estar escondidas pela superposição de imagens na projeção pósterio-anterior. Na existência de um *shunt* sistêmico pulmonar cirúrgico, ele pode ser usado para cateterizar seletivamente as artérias pulmonares. Anomalias da arborização e lesões obstrutivas nas artérias intraparenquimatosas são melhor visualizadas por meio de injeções seletivas nas artérias pulmonares direita e esquerda, em projeção pósterio-anterior, lateral ou oblíqua. Injeção seletiva na artéria pulmonar direita ou esquerda pode ser necessária para demonstrar anomalias ou estenoses nas veias pulmonares. A angiografia capilar pulmonar é o método mais efetivo para demonstrar estenose ou atresia de veias pulmonares, sendo útil também para investigação de doença pulmonar veno-oclusiva (BURROWS et al., 1985).

Na tetralogia de Fallot, podem ocorrer lesões distais à valva pulmonar, sendo as mais comuns: hipoplasia da artéria pulmonar principal e estenoses focais na origem dos ramos. Anomalias na arborização pulmonar ocorrem de forma menos freqüente do que nos pacientes portadores de atresia pulmonar e comunicação interventricular. Hipoplasia generalizada das artérias pulmonares intraparenquimatosas pode ocorrer e associar-se a algum grau de hipoplasia alveolar (RABINOVITCH et al., 1981; JOHNSON; HAWORTH, 1982).

3 MATERIAL E MÉTODOS

Este estudo foi realizado no Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital Pequeno Príncipe da Associação de Proteção à Infância Dr. Raul Carneiro, na cidade de Curitiba, Paraná, com apoio do Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente da Universidade Federal do Paraná.

3.1 DELINEAMENTO DA PESQUISA

Estudo de coorte histórico realizado para avaliar os fatores que influenciam na evolução pós-operatória de pacientes portadores de tetralogia de Fallot de boa anatomia. A pesquisa foi retrospectiva utilizando filmes de cateterismo e prontuários de pacientes operados no Hospital Pequeno Príncipe, no período de 1.º de janeiro de 2000 a 31 de dezembro de 2004.

3.2 POPULAÇÃO E AMOSTRA

O Hospital Pequeno Príncipe é um centro terciário de atendimento à população pediátrica que presta assistência a pacientes de várias regiões, principalmente do Paraná, Santa Catarina, Mato Grosso, Mato Grosso do Sul e Rondônia. Conta com um serviço de cardiologia pediátrica e cirurgia cardíaca com capacidade de fazer o diagnóstico, acompanhamento e correção cirúrgica de diversas cardiopatias congênitas.

De acordo com dados do serviço de cirurgia cardíaca, no período compreendido entre 1.º de janeiro de 2000 a 31 de dezembro de 2004, foram realizadas 243 cirurgias de tetralogia de Fallot.

Para este trabalho, foram selecionadas crianças submetidas à correção total de tetralogia de Fallot de boa anatomia, menores de dois anos, sem cirurgia paliativa prévia e que realizaram estudo hemodinâmico pré-operatório no serviço.

A tetralogia de Fallot de boa anatomia foi caracterizada por *situs solitus*, ponta do coração à esquerda, conexões atrioventriculares e ventrículo-arteriais concordantes e ramos pulmonares confluentes e de bom calibre.

Foram excluídas as crianças com síndromes genéticas, anomalias cardíacas ou extracardíacas associadas e as que apresentavam índice de Nakata menor que 100.

Dessa forma, foram selecionadas 63 crianças que preencheram os critérios de inclusão. Dentre estas, foram excluídas três por apresentarem prontuários incompletos e três por terem seus filmes do cateterismo cardíaco não encontrados no serviço. Portanto, a análise foi realizada com 57 crianças.

Todas as crianças foram submetidas ao cateterismo cardíaco pelo mesmo hemodinamicista, seguindo a rotina para investigação de tetralogia de Fallot. Foram operadas pela mesma equipe cirúrgica e permaneceram na unidade de cuidados intensivos no período pós-operatório imediato, sendo monitorizadas e conduzidas pela equipe de cardiologistas e intensivistas, conforme a rotina do HPP.

3.3 LOGÍSTICA

A análise dos dados foi realizada de maneira cega por três observadores independentes. A revisão de prontuários e a coleta de dados foram realizadas pelo observador 1 (MJMC) e os filmes de cateterismo foram revisados pelos observadores 2 (NIM) e 3 (LAS) que, respectivamente, realizaram a análise da periferia da árvore pulmonar e a classificação da estenose pulmonar quanto ao tipo e grau.

Para a avaliação dos fatores de risco, além da circulação pulmonar e do tipo e grau da estenose pulmonar, foram consideradas variáveis pré-operatórias, operatórias e pós-operatórias.

Como nestes pacientes não é esperado óbito, para análise do desfecho clínico, foram considerados como critérios: o tempo de ventilação mecânica, o tempo de permanência em UTI e o comportamento da curva de pressão arterial de oxigênio durante o pós-operatório imediato.

3.3.1 Variáveis Pré-Operatórias

Foram analisados idade, peso e superfície corpórea na época do cateterismo, idade e peso no momento da cirurgia, tempo de internamento pré-operatório,

condições da indicação cirúrgica, pressões do ventrículo direito e do ventrículo esquerdo, tipo e grau da estenose pulmonar, padrão da circulação pulmonar e índices de Nakata.

a) Tempo de internamento pré-operatório

O tempo de internamento pré-operatório foi considerado como o período compreendido entre o momento do internamento até o dia da cirurgia.

b) Condições de indicação cirúrgica

Em alguns casos a cirurgia não foi realizada em caráter eletivo, uma vez que a criança deu entrada no serviço em crise de hipóxia ou apresentou este quadro como complicação após o cateterismo cardíaco. Desta forma, considerou-se para avaliação se a cirurgia foi indicada em caráter eletivo ou emergencial.

c) Tipo e grau da estenose pulmonar

A estenose pulmonar foi avaliada qualitativamente por um segundo observador (sem conhecimento prévio da evolução clínica dos pacientes), por meio da angiografia do ventrículo direito em incidência pósterio-anterior e oblíqua anterior esquerda, sendo classificada quanto ao tipo em valvar ou infundibular e quanto ao grau, em leve a moderada ou grave.

Para análise, foi considerada estenose valvar se a obstrução fosse observada predominantemente em nível da valva, de anel pequeno, com cúspides espessadas. Considerou-se estenose infundibular quando predominava obstrução em nível subvalvar, com infundíbulo subpulmonar longo, de paredes espessas e conduto estreito, e valva pulmonar com boa mobilidade das cúspides.

d) Padrão da circulação pulmonar

O padrão da circulação pulmonar foi avaliado por um terceiro observador independente, revisando as angiografias do ventrículo direito em incidência pósterio-anterior. Foram analisados os dois pulmões de cada criança e considerados, para a análise, critérios relacionados à rede arterial pulmonar, tais como: distribuição dos vasos no parênquima pulmonar, quantidade desses vasos na periferia do pulmão (zona cortical) e forma de progressão do hilo até a periferia. Cada um desses critérios

foi avaliado e recebeu uma pontuação de 1 a 3 para cada pulmão. O preenchimento da rede venosa pulmonar também foi avaliado e pontuado.

e) Distribuição dos vasos

A distribuição dos vasos arteriais foi classificada considerando-se o trajeto do hilo à periferia do pulmão e o ponto que atingiam em direção a ela: (1) se só foram observados no terço proximal do pulmão (zona hilar), (2) se alcançavam o terço médio (zona medular) e (3) se atingiam o terço distal (zona cortical) (Figuras 1, 2 e 3).

f) Periferia

A periferia foi analisada observando-se a vascularização, quantidade de vasos no terço distal do pulmão: (1) escassa, (2) de média quantidade e (3) abundante (Figuras 4, 5 e 6).

g) Progressão

A progressão dos vasos foi classificada de acordo com a forma que afilavam em direção à periferia: (1) diminuição abrupta do calibre da artéria pulmonar intraparenquimatosa da segunda à terceira geração, (2) da terceira à quarta geração e (3) afilamento progressivo, isto é, normal até a periferia do pulmão (Figuras 1, 2 e 3).

FIGURA 1 - ANGIOGRAFIA PULMONAR DEMONSTRANDO DISTRIBUIÇÃO E PROGRESSÃO NORMAIS DA CIRCULAÇÃO PULMONAR, COM VASOS ARTERIAIS ALCANÇANDO A PERIFERIA COM AFILAMENTO PROGRESSIVO



FONTE: O autor (2006)

FIGURA 2 - ANGIOGRAFIA PULMONAR DEMONSTRANDO VASOS ARTERIAIS PULMONARES ALCANÇANDO A PERIFERIA DO PULMÃO, PORÉM COM AFILAMENTO ABRUPTO DAS ARTÉRIAS DE TERCEIRA PARA QUARTA GERAÇÃO



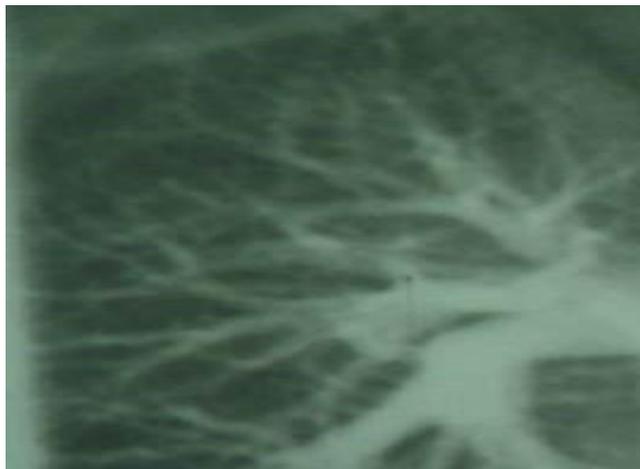
FONTE: O autor (2006)

FIGURA 3 - ANGIOGRAFIA PULMONAR DEMONSTRANDO VASOS ARTERIAIS PULMONARES ALCANÇANDO O TERÇO MÉDIO DO PULMÃO, COM AFILAMENTO PRECOCE E ABRUPTO DAS ARTÉRIAS DE SEGUNDA PARA TERCEIRA GERAÇÃO



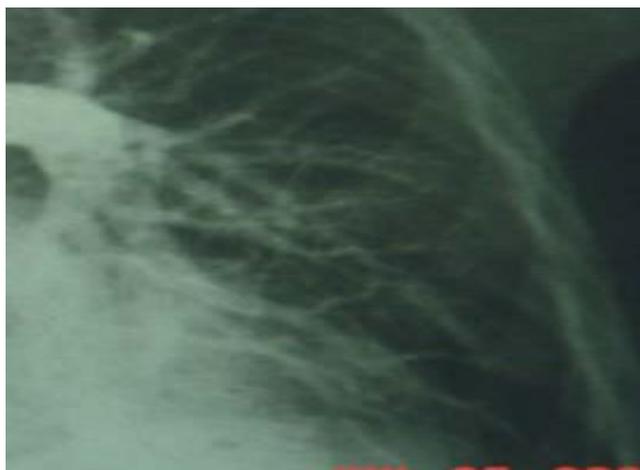
FONTE: O autor (2006)

FIGURA 4 - DISTRIBUIÇÃO NORMAL DOS VASOS ARTERIAIS PULMONARES NA REGIÃO PERIFÉRICA



FONTE: O autor (2006)

FIGURA 5 - DISTRIBUIÇÃO REGULAR DOS VASOS ARTERIAIS PULMONARES NA REGIÃO PERIFÉRICA



FONTE: O autor (2006)

FIGURA 6 - DISTRIBUIÇÃO ESCASSA DOS VASOS ARTERIAIS PULMONARES NA REGIÃO PERIFÉRICA



FONTE: O autor (2006)

h) Preenchimento da rede venosa pulmonar

O preenchimento da rede venosa pulmonar foi avaliado considerando-se o número de ciclos cardíacos necessário para completá-lo, por meio da contagem do número de sístoles. Quando este número era superior a cinco, recebia uma pontuação de 1 e se menor ou igual a cinco, de 2. Esta pontuação foi somada à anteriormente descrita.

A soma dessas pontuações foi considerada para análise, sendo o seu resultado inversamente proporcional ao comprometimento da periferia da árvore pulmonar (quanto menor o valor, pior o padrão da circulação pulmonar).

i) Índices de Nakata e McGoon

Para o cálculo dos índices de Nakata (NAKATA et al., 1984) e McGoon (McGOON, BAIRD e DAVIS, 1975) foi medido o diâmetro transverso dos ramos pulmonares direito e esquerdo, pouco antes da sua primeira bifurcação, e da aorta, na altura do diafragma, conforme ilustrado na Figura 7. Estas medidas foram corrigidas por meio do diâmetro dos cateteres utilizados nos exames, previamente conhecido. Foram considerados para este trabalho pacientes que apresentavam índice de Nakata $> 100\text{mm}^2/\text{m}^2$ e de McGoon $> 1,3$.

$$\text{Índice de Nakata} = \frac{ARdAP (mm^2) + AReAP (mm^2)}{SC (mm^2)}$$

Onde:

ARdAP - área do ramo direito da artéria pulmonar

AReAP - área do ramo esquerdo da artéria pulmonar

SC - superfície corpórea

e

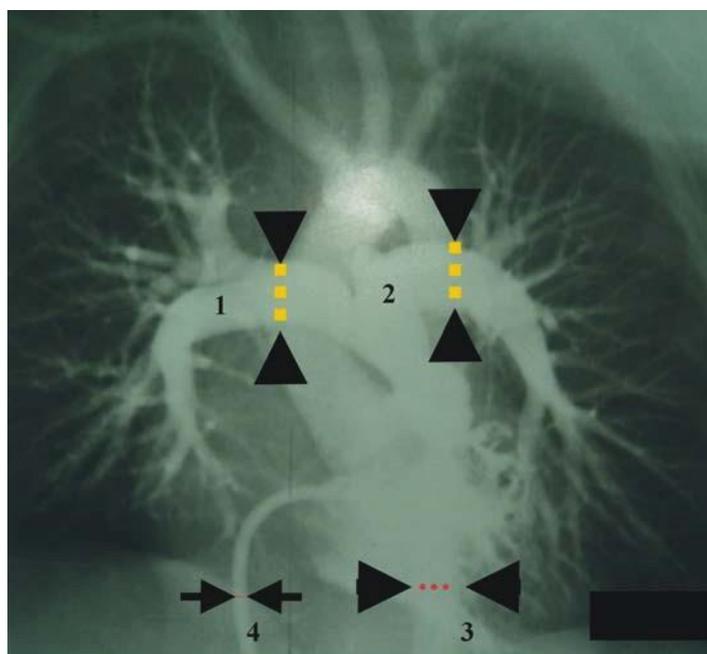
$$\text{Índice de McGoon} = \frac{DRdAP (mm) + DReAP (mm)}{DAo (mm)}$$

Onde:

DRdAP - diâmetro do ramo direito da artéria pulmonar
DReAP - diâmetro do ramo esquerdo da artéria pulmonar

DAo - diâmetro da aorta abdominal

FIGURA 7 - LOCAIS DE MEDIDAS PARA CÁLCULO DOS ÍNDICES DE NAKATA E MCGOON



FONTE: O autor (2006)

NOTA: 1. Ramo direito da artéria pulmonar 2. Aorta descendente
3. Ramo esquerdo da artéria pulmonar 4. Cateter

3.3.2 Técnica Cirúrgica e Variáveis Operatórias

Todos os pacientes foram submetidos à correção total da malformação pela mesma equipe cirúrgica obedecendo à rotina do HPP, com utilização de CEC e pinçamento aórtico. Em alguns casos realizou-se parada circulatória total e hipotermia profunda. Por meio de uma esternotomia mediana, o coração foi visualizado. Realizou-se rotineiramente a abertura do átrio direito para inspeção do septo interatrial, da valva tricúspide e da comunicação interventricular, fechada por esta via com remendo de tecido protético de politetrafluoretileno expandido. A ampliação da via de saída do ventrículo direito foi realizada por meio de uma incisão longitudinal no ventrículo direito, através da qual foram ressecadas bandas musculares anômalas. A decisão de ampliar esta incisão até a valva pulmonar e de utilizar um remendo transanular era tomada durante o procedimento, quando o anel valvar era muito pequeno, baseando-se na sua medida com dilatadores de Hegar. Em alguns casos a valva pulmonar foi conservada, sendo realizada apenas comissurotomia valvar.

Para análise, foram considerados tempo de CEC, tempo de pinçamento aórtico e temperatura nasal e retal.

3.3.3 Variáveis Pós-Operatórias

Após o procedimento, os pacientes foram transferidas do centro cirúrgico diretamente para a UTI onde permaneceram no período pós-operatório imediato, sendo monitorados com relação à saturação de oxigênio, frequência cardíaca, frequência respiratória, pressões arterial, atrial esquerda e venosa central, exames laboratoriais (gasometrias, dosagens de eletrólitos, índices de uréia e creatinina séricos, níveis de hematócrito e hemoglobina, além de hemograma no 5.º dia de pós-operatório, ou antes, se necessário) e de imagem (radiografia de tórax), débito urinário e de drenos. A utilização de drogas inotrópicas era estabelecida por decisão do plantonista, de acordo com a rotina do serviço, baseada em sua avaliação clínica e ecocardiográfica.

Os dados necessários para avaliação da evolução pós-operatória imediata foram colhidos por meio de revisão dos prontuários, dados estes referentes ao período em que a criança permaneceu na UTI.

Foram analisados tempo de permanência em UTI, tempo de ventilação mecânica, gasometrias arteriais colhidas no pós-operatório imediato e, em seguida, diariamente, fração inspirada de oxigênio (FiO_2) no momento da coleta das gasometrias.

A FiO_2 foi obtida das anotações dos parâmetros de ventilação no prontuário. Quando a criança encontrava-se extubada, em uso de máscara de oxigênio (O_2), considerou-se uma FiO_2 de 40% e se estivesse em uso de cateter nasal, de 30%.

Em um trabalho piloto (não publicado), realizado previamente no Hospital Pequeno Príncipe, verificou-se que durante a evolução pós-operatória imediata da tetralogia de Fallot ocorre um padrão de queda na PaO_2 , em determinado período, com posterior recuperação aos níveis normais.

Neste estudo, para avaliação deste critério, foram analisados os níveis de PaO_2 das gasometrias arteriais, considerando-se alteração importante quando a PaO_2 permanecia menor que 80 por três dias consecutivos.

Para análise da evolução pós-operatória foram consideradas as seguintes complicações: baixo débito cardíaco, arritmias, infecção, injúrias neurológicas ou renais, insuficiência renal, derrame pleural, derrame pericárdico, quilotórax, mediastinite e lesões residuais que necessitaram de reoperação para correção.

a) Débito cardíaco

Em pacientes submetidos à cirurgia cardíaca para correção de tetralogia de Fallot, normalmente se observa disfunção miocárdica no pós-operatório imediato. No HPP não são utilizadas medidas invasivas de débito cardíaco. Para uma avaliação do estado hemodinâmico destas crianças, lança-se mão de avaliação clínica, medidas invasivas de pressão arterial, atrial e de pressão venosa central, além da avaliação ecocardiográfica à beira do leito. Como os dados de avaliação clínica são subjetivos e dados pormenorizados não estavam disponíveis, optou-se por considerar o uso de drogas inotrópicas como dado indireto de avaliação hemodinâmica. Considerou-se a presença de baixo débito quando se identificou a utilização de: dopamina em dose igual ou maior que 7,5 mcg/Kg/min por mais de três dias consecutivos, dopamina em dose igual ou maior que 5,0 mcg/Kg/min associada à adrenalina em dose menor ou igual a 0,1 mcg/Kg/min por mais de três dias consecutivos; adrenalina em dose maior que 0,1 mcg/Kg/min por mais de três dias consecutivos; ou milrinona em dose igual a 0,75 mcg/Kg/min, isolado ou associado às outras drogas por mais de três dias consecutivos.

b) Disfunção renal

Na UTI, diariamente os pacientes são monitorizados quanto à função renal com medidas de uréia e creatinina séricas. Aumento nos níveis de creatinina acima de 20% durante os cinco primeiros dias de pós-operatório foi considerado como significativa alteração da função renal.

A instituição de diálise peritoneal é indicada pela equipe da nefrologia, de acordo com a sua rotina, baseando-se na avaliação clínica e na análise de exames laboratoriais e do débito urinário.

c) Complicações neurológicas

Alterações neurológicas como movimentos coréicos ou crises convulsivas foram consideradas como complicações. Observadas pelo médico plantonista da UTI, foram posteriormente comprovadas pela avaliação da equipe da neurologia.

d) Infecção

Na unidade de terapia intensiva, todas as crianças são triadas para infecção com um hemograma colhido no 5.º dia de pós-operatório, ou antes, se houver algum indício clínico. A presença de infecção foi caracterizada por hemograma alterado associado a sinais clínicos como febre, bacteremia, presença de secreção purulenta em incisão cirúrgica ou em cânula orotraqueal, ou imagem radiológica compatível com pneumonia. Posteriormente, é confirmada pela identificação do germe por meio de culturas.

e) Arritmias

Algumas arritmias podem complicar o pós-operatório de tetralogia de Fallot. Na unidade de terapia intensiva, as arritmias são diagnosticadas pelo médico plantonista por meio de traçados contínuos de eletrocardiograma e tratadas conforme a rotina do serviço.

f) Derrame pleural

Diagnosticado por meio de controle radiológico diário.

g) Derrame pericárdico

Observado com o auxílio do ecocardiograma realizado à beira do leito.

h) Quilotórax

Considera-se o diagnóstico de quilotórax quando se observa a presença de secreção quilosa pelos drenos torácicos, realiza-se então a pesquisa de gordura no líquido pleural para confirmação.

i) Mediastinite

Presença de secreção purulenta em incisão cirúrgica associada à instabilidade do esterno, confirmada pela exploração cirúrgica.

j) Lesões residuais

Algumas lesões residuais como obstrução da via de saída do ventrículo direito

ou comunicação interventricular residual podem ser observadas no pós-operatório, podendo vir a complicá-lo, a depender de sua magnitude, fazendo-se necessária uma nova abordagem cirúrgica para correção de tais lesões. Observadas pelo ecocardiograma, algumas vezes, requerem a realização de estudo hemodinâmico para confirmação diagnóstica e quantificação de sua repercussão.

3.3.4 Análise do Desfecho Clínico

O desfecho hospitalar foi avaliado por meio da análise do comportamento das curvas de PaO₂, do tempo de ventilação mecânica e do tempo de internamento hospitalar.

a) Comportamento das curvas de PaO₂

Considerando-se alteração importante na curva de PaO₂ quando seus níveis permaneciam menores que 80 por três dias consecutivos, foi possível dividir a amostra em dois grupos. O grupo 1 foi composto pelas crianças que apresentaram este tipo de alteração, e o grupo 2 pelas demais.

b) Tempo de ventilação mecânica (VM)

A amostra foi dividida em dois grupos, considerando-se o tempo médio de VM de 24 horas para crianças submetidas à correção total de tetralogia de Fallot (STARNES et al., 1994; GIANNOPOULOS et al., 2002; VAN DONGEN et al., 2003;). O grupo 1 foi composto por crianças que permaneceram em VM por um período de até 24 horas e grupo 2, pelas que necessitaram de suporte ventilatório por mais de 24 horas.

c) Tempo de permanência em UTI

Considerando-se o tempo médio de permanência em UTI de 5 dias após correção total de tetralogia de Fallot (STARNES et al., 1994; REDDY et al., 1995; GIANNOPOULOS et al., 2002; VAN DONGEN et al., 2003), a amostra foi dividida em dois grupos: grupo 1 constituído por crianças que permaneceram internadas na UTI por um período de até 5 dias e grupo 2, pelas demais.

Após a divisão em grupos, estudou-se o desfecho hospitalar, comparando os grupos de cada um destes critérios, de forma independente, quanto às variáveis pré-

operatórias, operatórias e pós-operatórias.

3.4 ANÁLISE ESTATÍSTICA

Os resultados obtidos no estudo foram expressos por médias e desvios padrões, por medianas e extremos ou por frequências e percentuais. A comparação de grupos em relação a variáveis quantitativas foi feita pelo teste t de Student para amostras independentes ou pelo teste não-paramétrico de Mann-Whitney, quando apropriado. A condição de normalidade dos dados foi avaliada pelo teste de Shapiro-Wilks. O teste exato de Fisher foi usado para comparar grupos em relação a variáveis categóricas dicotômicas. Valores de $p < 0,05$ indicaram significância estatística.

Não foi possível realizar um modelo multivariado com nenhum dos desfechos estudados, devido ao número limitado de casos.

3.5 ASPECTOS ÉTICOS

Como este trabalho foi realizado de forma retrospectiva, não houve necessidade da obtenção do termo de consentimento familiar. Todos os cateterismos foram realizados durante a investigação diagnóstica das crianças, como parte da avaliação pré-operatória das mesmas, com o consentimento das famílias. Nenhum exame foi realizado com exclusividade para este trabalho.

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa em Seres Humanos do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná e do Hospital Pequeno Príncipe (CEP 0204-05).

4 RESULTADOS

4.1 DESCRIÇÃO DEMOGRÁFICA

Neste estudo foram incluídas 57 crianças menores de dois anos, sendo 34 (59,6%) do sexo masculino e 23 (40,4%) do feminino, com relação M/F de 1,47:1. Todas foram submetidas à correção total de tetralogia de Fallot no Hospital Pequeno Príncipe no período de 1.º de janeiro de 2000 a 31 de dezembro de 2004. As características demográficas do grupo estão descritas na Tabela 1.

TABELA 1 - DISTRIBUIÇÃO DAS CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS DA AMOSTRA

ÉPOCA	VARIÁVEIS	MÉDIA ± DP	MÍNIMO	MÁXIMO
Cateterismo	idade (meses)	8,85 ± 4,09	1,97	17,23
	peso (kg)	7,16 ± 1,89	7,00	11,45
	SC (m ²)	0,37 ± 0,03	0,26	0,52
Cirurgia	idade (meses)	12,82 ± 4,75	2,93	23,30
	peso (kg)	8,13 ± 1,56	5,40	12,40

FONTE: O autor (2006)

NOTA: SC: Superfície corpórea DP: Desvio-padrão

4.2 CARACTERÍSTICAS PRÉ-OPERATÓRIAS

Todas as crianças foram submetidas a estudo hemodinâmico. Cinco (8,7%) apresentaram crise de hipóxia durante ou após o procedimento e foram operadas em caráter de urgência. O intervalo mediano entre o exame e a cirurgia foi de 2,53 meses (0 dia a 15,9 meses).

Todas as crianças incluídas no estudo apresentavam boa anatomia com índice de Nakata > 100 e índice de McGoon > 1,3, conforme demonstrado na Tabela 2.

TABELA 2 - DISTRIBUIÇÃO DAS VARIÁVEIS DO CATETERISMO

VARIÁVEIS	MÉDIA ± DP	MÍNIMO	MÁXIMO
PVD (mmHg)	74,96 ± 11,73	40,00	130,00
PVE (mmHg)	74,37 ± 08,76	45,00	94,00
PVD/PVE	1,00 ± 00,08	0,88	1,57
Índice de Nakata	238,20 ± 103,9	106,90	692,80
Índice de McGoon	2,44 ± 00,41	1,69	3,64

FONTE: O autor (2006)

NOTA: PVD: pressão sistólica no ventrículo direito, PVE: pressão sistólica no ventrículo esquerdo, DP: desvio padrão

Um paciente apresentou pressão sistólica no ventrículo direito (PVD) maior que a pressão sistólica no ventrículo esquerdo (PVE), sendo a PVD de 130 mmHg e a PVE de 83 mmHg. Os demais apresentaram pressões sistólicas similares nos ventrículos direito e esquerdo (Tabela 2).

A circulação pulmonar foi analisada conforme os critérios descritos anteriormente, obtendo uma pontuação média de $14,86 \pm 3,93$.

Cinquenta crianças (87,7%) apresentavam estenose pulmonar grave e sete crianças (12,3%), estenose pulmonar leve a moderada. Trinta crianças (52,6%) apresentavam estenose predominantemente valvar e 27 (47,3%), infundibular.

O período médio de internamento pré-cirúrgico foi de $1,6 \pm 1,46$ dia. Vinte crianças (35,1%) foram internadas na Unidade de Terapia Intensiva em crise de hipóxia e destas, 19 (95,0%) foram operadas em caráter de emergência.

4.3 CARACTERÍSTICAS OPERATÓRIAS

Todas as crianças foram submetidas à correção total sob circulação extracorpórea, pinçamento aórtico e hipotermia. Dezesesseis delas (28,0%) em parada circulatória total. As variáveis cirúrgicas analisadas estão distribuídas na Tabela 3.

TABELA 3 - DISTRIBUIÇÃO DAS VARIÁVEIS DA CIRURGIA

VARIÁVEIS	MÉDIA \pm DP	MÍNIMO	MÁXIMO
Tempo CEC (min)	$98,11 \pm 17,44$	65,00	140,00
Tempo PAO (min)	$73,18 \pm 14,79$	39,00	114,00
Temperatura N (°C)	$21,26 \pm 04,93$	13,00	28,00
Temperatura R (°C)	$24,44 \pm 04,57$	17,00	32,00

FONTE: O autor (2006)

NOTA: CEC: circulação extracorpórea, PAO: pinçamento aórtico, N: nasal, R: retal, DP: desvio padrão

Durante o procedimento cirúrgico, foram observadas algumas complicações, como as descritas a seguir: em uma criança (1,7%) observou-se anomalia de coronária, que complicou o procedimento cirúrgico, quatro (7,0%) crianças saíram de CEC em BAVT; uma (1,7%) sofreu lesão de ramo esquerdo da artéria pulmonar que foi corrigida com pericárdio autólogo, uma (1,7%) apresentou fibrilação ventricular na saída de CEC, necessitando de cardioversão, e uma (1,7%) precisou ser recolocada em CEC para nova ampliação da via de saída do ventrículo direito. Quarenta e cinco

(78,9%) crianças receberam remendo transanular para ampliação da via de saída do ventrículo direito.

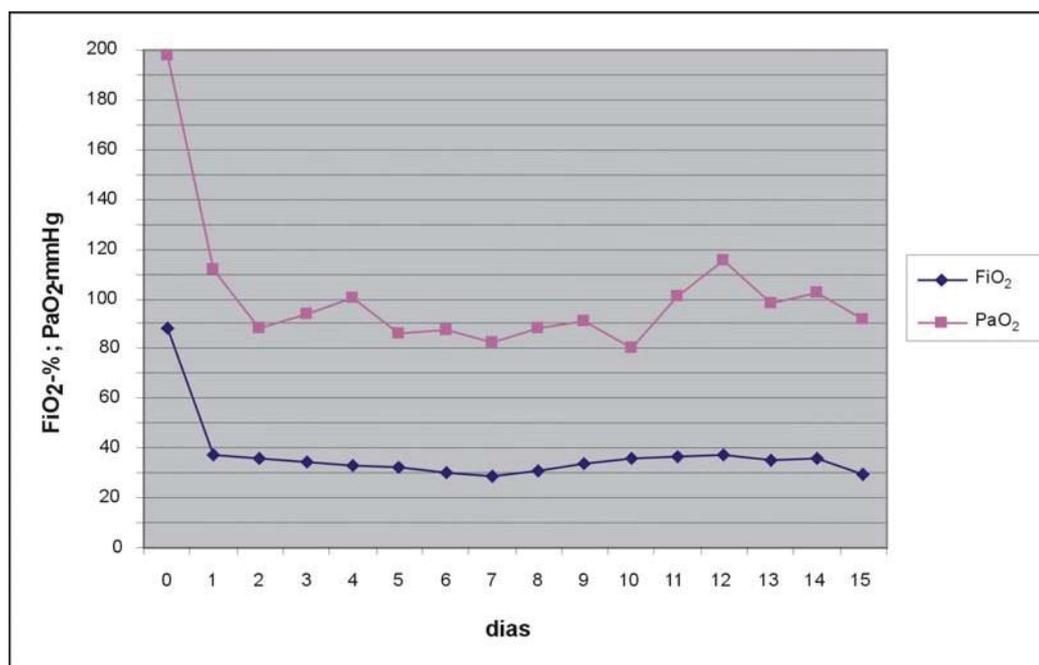
4.4 CARACTERÍSTICAS PÓS-OPERATÓRIAS

As crianças permaneceram na Unidade de Terapia Intensiva (UTI) por um período médio de $10,93 \pm 7,84$ dias, e o tempo médio de internamento hospitalar foi de $18,58 \pm 11,43$ dias.

A mediana do período em que as crianças permaneceram em ventilação mecânica foi de 0,87 dia (0 a 20,88 dias).

O comportamento da curva média da PaO_2 e sua relação com a curva média da FiO_2 até o 15.º dia de pós-operatório estão ilustrados no Gráfico 1.

GRÁFICO 1 - CURVAS MÉDIAS DA PaO_2 E DA FiO_2 ATÉ O 15.º DIA DE PÓS-OPERATÓRIO



FONTE: O autor (2006)

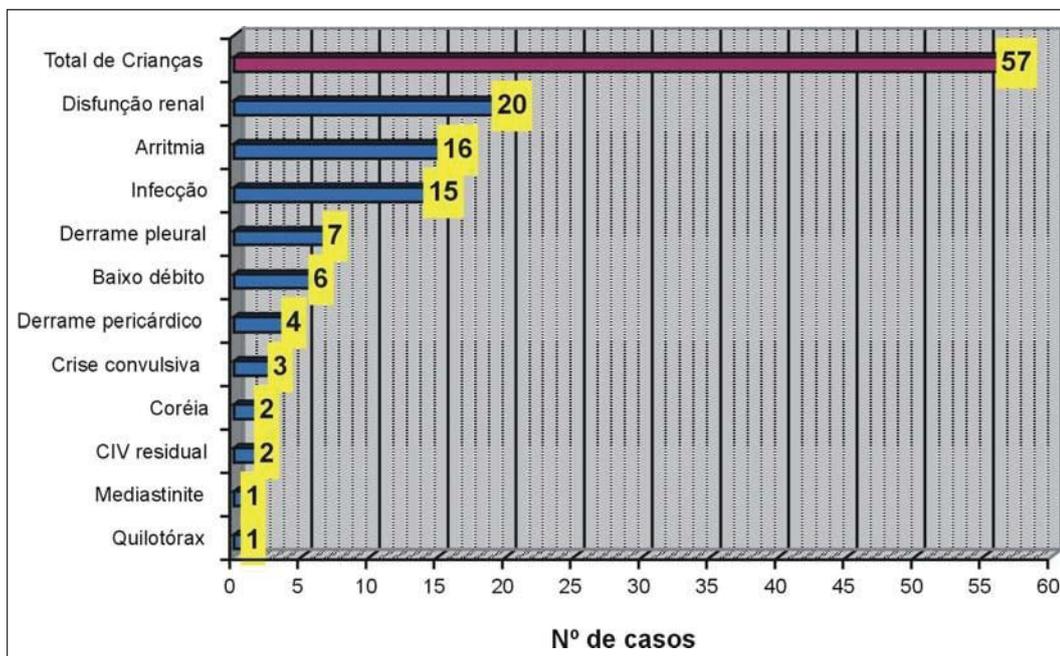
NOTA: FiO_2 : fração inspirada de oxigênio, PaO_2 : pressão parcial de oxigênio

Durante a evolução pós-operatória destas crianças, em determinado período, observou-se uma diminuição nos níveis de PaO_2 , com posterior recuperação. Estas alterações ocorreram apesar de os níveis de FiO_2 terem se mantido constantes neste mesmo intervalo de tempo.

Durante o período em que as crianças permaneceram na UTI foram

observadas algumas complicações que estão ilustradas no Gráfico 2.

GRÁFICO 2 - DISTRIBUIÇÃO DAS COMPLICAÇÕES NO PERÍODO PÓS-OPERATÓRIO



FONTE: O autor (2006)

NOTA: CIV: Comunicação interventricular

Vinte crianças (35,1%) apresentaram disfunção renal, com aumento nos níveis de creatinina, durante o pós-operatório. Destas, cinco (25,0%) necessitaram de diálise peritoneal, para normalização da função renal. A mediana do tempo de diálise peritoneal foi de quatro dias, com mínimo de três e máximo de 28 dias.

Arritmias foram observadas em 16 (28,1%) pacientes. Quatro (25,0%) apresentaram ritmo juncional e oito, taquicardia atrial ou juncional (50,0%) necessitando de hipotermia e drogas para reversão do quadro. Quatro crianças (25,0%) apresentaram BAVT, sendo que duas (12,5%) não recuperaram o ritmo sinusal e necessitaram de implante de marcapasso definitivo. A presença de infecção foi confirmada por meio da identificação de germes em culturas em 15 (26,3%) crianças.

Duas crianças (3,5%) apresentaram CIV residual, o que complicou o período pós-operatório, levando à reoperação para correção.

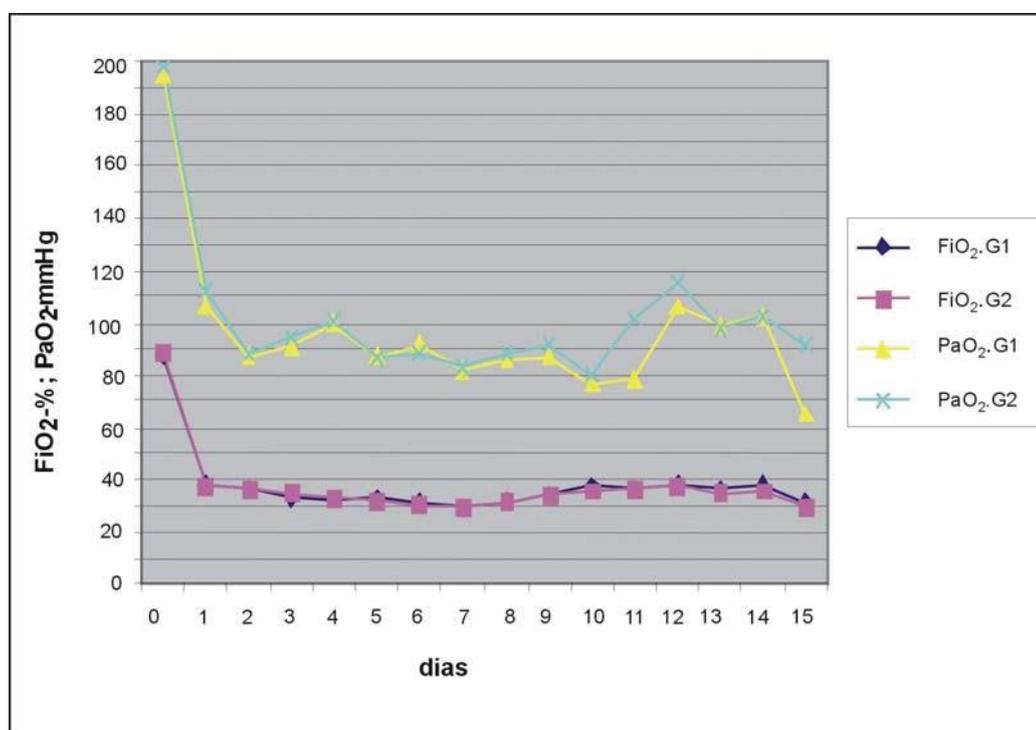
As demais complicações observadas foram: derrame pleural (12,2%), baixo débito cardíaco (10,5%), derrame pericárdico (7,0%), crise convulsiva (5,2%), coréia (3,5%), mediastinite (1,7%) e quilotórax (1,7%). Não houve óbito na amostra.

4.5 COMPORTAMENTO DA CURVA DE PAO₂

Vinte crianças apresentaram níveis de PaO₂ menores que 80 mmHg por três dias consecutivos e compuseram o grupo 1. Conseqüentemente, o grupo 2 foi composto das demais 37 crianças que não apresentaram este tipo de alteração.

O comportamento das curvas médias de PaO₂ e de FiO₂ nos dois grupos está ilustrado no Gráfico 3.

GRÁFICO 3 - CURVAS MÉDIAS DA PaO₂ E DA FiO₂ NOS GRUPOS 1 E 2 ATÉ O 15.º DIA DE PÓS- OPERATÓRIO



FONTE: O autor (2006)

NOTA: FiO₂: fração inspirada de oxigênio, PaO₂: pressão parcial de oxigênio

Observou-se que, por volta do décimo dia de pós-operatório, ocorreu uma diminuição nos níveis médios da PaO₂ em ambos os grupos, no entanto, verificou-se que foi mais evidente nas crianças do grupo 1. Observou-se, também, que neste grupo a recuperação destes níveis ocorreu de forma mais lenta.

Entre as variáveis pré-operatórias, apenas a gravidade da estenose pulmonar influenciou no comportamento da PaO₂: crianças com estenose pulmonar mais grave apresentaram alteração importante nos níveis de PaO₂ (tabela 4).

As crianças do grupo 1 foram expostas à CEC mais prolongada, à hipotermia com menores temperaturas nasal e retal. A exposição à parada circulatória total

também exerceu influência sobre os níveis de PaO₂ (tabela 4).

Não houve associação significativa entre as variáveis pós-operatórias e o comportamento da PaO₂.

TABELA 4 - ANÁLISE UNIVARIADA DAS VARIÁVEIS PRÉ-OPERATÓRIAS, OPERATÓRIAS E PÓS-OPERATÓRIAS EM RELAÇÃO AOS NÍVEIS DE PaO₂

VARIÁVEIS	GRUPO 1 PaO ₂ ALTERADA (n=20)	GRUPO 2 PaO ₂ NÃO ALTERADA (n=37)	p
Gravidade			
Leve	0 (0,0%)	7 (18,9%)	0,04 ¹
Moderada	20 (100,0%)	30 (81,1%)	
Tempo de CEC (minutos)	104,70 ± 16,25	94,54 ± 17,22	0,03 ²
Hipotermia nasal (°C)	18,99 ± 05,30	22,55 ± 04,26	0,03 ²
Hipotermia retal (°C)	22,19 ± 04,81	25,73 ± 03,95	< 0,001 ²
PCT			
Sim	10 (50,0%)	31 (83,8%)	0,01 ¹
Não	10 (50,0%)	6 (16,2%)	

FONTE: O autor (2006)

NOTA: ¹Teste exato de Fisher ²Teste t de Student para amostras independentes CEC: circulação extracorpórea, PCT: parada circulatória total, PaO₂: pressão parcial de oxigênio

4.6 TEMPO DE VENTILAÇÃO MECÂNICA

Trinta e duas crianças (56,1%) permaneceram em ventilação mecânica por um período de até 24 horas e compuseram o grupo 1; as demais, o grupo 2 (tabela 5).

Entre as variáveis pré-operatórias, apenas a idade teve relação com tempo de ventilação mecânica mais prolongado. Crianças que permaneceram em ventilação mecânica por um período maior que 24 horas eram mais jovens (tabela 5).

Não houve associação significativa entre as variáveis operatórias e o tempo de ventilação mecânica.

Observou-se também que as crianças que apresentaram infecção ou arritmias apresentaram tempo de ventilação mecânica mais prolongado (Tabela 5).

TABELA 5 - ANÁLISE UNIVARIADA DAS VARIÁVEIS PRÉ-OPERATÓRIAS, OPERATÓRIAS E PÓS- OPERATÓRIAS EM RELAÇÃO AO TEMPO DE VENTILAÇÃO MECÂNICA

VARIÁVEIS	GRUPO 1 PaO ₂ ALTERADA (n=20)	GRUPO 2 PaO ₂ NÃO ALTERADA (n=37)	p
Idade na cirurgia (meses)	14,05 ± 04,61	11,26 ± 04,54	0,02 ¹
Infecção			
Sim	1 (3,13%)	14 (56,00%)	
Não	31 (96,88%)	11 (44,00%)	< 0,001 ²
Arritmia			
Sim	2 (6,25%)	14 (56,00%)	
Não	30 (93,75%)	11 (44,00%)	< 0,001 ²

FONTE: O autor (2006)

NOTA: ¹Teste exato de Fisher ²Teste t de Student para amostras independentes TVM: tempo de ventilação mecânica

4.7 TEMPO DE PERMANÊNCIA EM UTI

Doze crianças (21,0%) permaneceram na UTI por um período de até cinco dias, compondo o grupo 1 e as demais, o grupo 2 (Tabela 6).

Entre as variáveis pré-operatórias, verificou-se que apenas a gravidade da estenose pulmonar teve relação com o tempo de permanência em UTI. Crianças com estenose pulmonar mais grave apresentaram internamento em UTI mais prolongado (maior que cinco dias) (Tabela 6).

As crianças que permaneceram na UTI por um período superior a cinco dias foram submetidas a maior tempo de exposição à CEC e de pinçamento aórtico (Tabela 6).

Com relação às complicações, observou-se que as crianças que apresentaram infecção e arritmias permaneceram mais tempo internadas na UTI (Tabela 6).

TABELA 6 - ANÁLISE UNIVARIADA DAS VARIÁVEIS PRÉ-OPERATÓRIAS, OPERATÓRIAS E PÓS- OPERATÓRIAS EM RELAÇÃO AO TEMPO DE PERMANÊNCIA EM UTI

VARIÁVEIS	GRUPO 1 DIAS DE UTI < 5 (n=120)	GRUPO 2 DIAS DE UTI < 5 (n=45)	p
Gravidade			
Leve a moderada	4 (33,33%)	3 (6,67%)	0,02 ¹
Grave	8 (66,67%)	42 (93,33%)	
Tempo de CEC (minutos)	87,42 ± 12,87	100,96 ± 17,50	0,01 ²
Tempo de PAO (minutos)	65,67 ± 13,15	75,18 ± 14,69	0,04 ²
Infecção			
Sim	0 (0,00%)	15 (33,33%)	0,02 ¹
Não	12 (100,00%)	30 (66,67%)	
Arritmia			
Sim	0 (0,00%)	16 (35,56%)	0,01 ¹
Não	12 (100,00%)	29 (64,44%)	

FONTE: O autor (2006)

NOTA: ¹Teste exato de Fisher ²Teste t de Student para amostras independentes CEC: circulação extracorpórea, PAO: pinçamento aórtico, UTI: Unidade de Terapia Intensiva

5 DISCUSSÃO

Atualmente as cardiopatias congênitas refletem de maneira bem clara a evolução do conhecimento humano. Com o aprimoramento do diagnóstico, em função, principalmente, do surgimento do ecocardiograma bidimensional, que hoje em dia torna possível a identificação das malformações cardíacas até mesmo no período pré-natal, houve uma grande modificação na história da cardiologia pediátrica. Esta evolução também está relacionada ao aprimoramento das técnicas cirúrgicas e da anestesia cardíaca, da circulação extracorpórea (CEC), dos métodos de cardioplegia e proteção miocárdica e dos cuidados intensivos no pós-operatório de crianças portadoras de doenças cardíacas congênitas, que, na atualidade, propiciam a realização da correção de inúmeras malformações ainda no período neonatal.

A tetralogia de Fallot, primeira cardiopatia congênita cianótica tratada cirurgicamente (REDDY et al., 1995), tem se mostrado um importante exemplo desse avanço em vários aspectos, principalmente no que diz respeito ao melhor entendimento de sua morfologia e, como conseqüência, à expressiva evolução em sua terapia cirúrgica que, no decorrer dos anos, proporcionou uma drástica alteração em sua história natural.

Nos dias atuais, muitos autores reportam uma mortalidade cirúrgica, para correção total da tetralogia de Fallot, entre 0 e 7%, como pode ser observado no Quadro 1. Alguns centros chegam a alcançar uma sobrevida cirúrgica precoce próxima de 100% (STARNES et al., 1994; CASPI et al., 1999; HIRSCH; MOSCA; BOVE, 2000; ALEXIOU et al., 2002; KOLCZ; PIZARRO, 2005). Um estudo recente do Children's Hospital de Boston documentou a evolução de 99 crianças menores de 90 dias de vida submetidas à correção total de tetralogia de Fallot com estenose ou atresia pulmonar. Nessa série, a mortalidade cirúrgica foi de 3%, e a sobrevida em cinco anos de 91,6% (PIGULA et al., 1999).

Nas últimas décadas, a estratégia ideal para o tratamento desta doença vem sendo muito discutida. E há, ainda, certas questões que geram controvérsias, tais como: o tratamento de crianças sintomáticas de baixa idade e baixo peso (indicação de procedimentos paliativos ou da correção primária) e o melhor momento para indicação cirúrgica em crianças assintomáticas.

QUADRO 1 - MORTALIDADE PARA SÉRIES DE CRIANÇAS SUBMETIDAS À CORREÇÃO TOTAL DE TETRALOGIA DE FALLOT

SÉRIES E ANO	No DE PACIENTES	MÉDIA DE IDADE (MESES)	MORTALIDADE CIRÚRGICA
Castaneda, 1977	41	5,7	3 (7,3%)
Walsh, 1988	220	7,0	17 (7,7%)
Touati, 1990	100	7,3	3 (3%)
DiDonato, 1991	27	8,8 (dias)	5 (18,5%)
Karl, 1992	366	15,3	2 (0,6%)
Sousa Uva, 1994	56	2,9	2 (3,5%)
Starnes, 1994	15	0,48	0
Kaushal, 1996	52	10,09	3 (5,7%)
Hirsch, 2000	61	16 (dias)	1 (1,6%)
Alexiou, 2002	89	6,3	1 (1,1%)
Kolcz, 2005	66	31,43 (dias)	3 (4,5%)

FONTE: O autor (2006)

Há cerca de 30 anos, quando os sintomas surgiam precocemente, realizava-se um *shunt* sistêmico pulmonar e a correção era postergada até os dois anos de idade. No entanto, não era incomum a ocorrência de mortes e complicações após esses procedimentos (BARRAT-BOYES; NEUTZE 1973; STARR; BONCHECK; SUNDERLAND, 1973). Então, Barratt-Boyes e Neutze e Starr, Boncheck e Sunderland, em 1973, seguidos por Castaneda em 1977, introduziram a correção primária como rotina em crianças jovens e assintomáticas e subseqüentemente relataram melhores resultados que os encontrados com a correção em dois estágios.

Com o surgimento da cirurgia de Blalock-Taussig modificado, a morbidade e a mortalidade desse procedimento diminuíram. E alguns centros ainda advogam a realização de *shunts* sistêmico-pulmonares para crianças pequenas que necessitam de cirurgia nos primeiros meses de vida, seguida da correção total algum tempo depois (ARCINIEGAS et al., 1980; RITTENHOUSE et al., 1985; FRASER; MCKENZIE; COOLEY, 2001).

No entanto, apesar da importância deste procedimento, em muitos casos necessário para melhorar a condição clínica dos pacientes, ainda são descritas complicações relacionadas ao mesmo. Muitos trabalhos relatam a ocorrência de algumas delas, tais como: distorção da artéria pulmonar (GLADMAN et al., 1997); redução da complacência e da capacidade funcional do pulmão (GREESPAN et al., 1993); proliferação da camada íntima músculo-elástica e presença de trombos nas pequenas artérias pulmonares (YAMAKI, 1990); oclusão do ramo do lobo superior da artéria pulmonar e obstrução justaductal do ramo esquerdo da artéria pulmonar

(MOMMA et al., 1987). Em um estudo realizado previamente no HPP foram avaliadas complicações relacionadas ao Blalock-Taussig clássico, sendo observadas: dilatação do ramo do lobo inferior da artéria pulmonar, estenose da anastomose da artéria subclávia com a artéria pulmonar, exclusão do ramo do lobo superior da artéria pulmonar e distorção da artéria pulmonar (BINOTTO, 1998).

No decorrer dos anos, vários autores têm registrado bons resultados da correção primária precoce (WALSH et al., 1988; GUSTAFSON et al., 1988; KARL et al., 1992). Essa prática vem se tornando rotina e conquistando cada vez mais adeptos (STARNES et al., 1994; FIGULA et al., 1999), encorajados pelos benefícios proporcionados por ela: normaliza precocemente a fisiologia cardiovascular minimizando danos secundários aos órgãos vitais, reduz os efeitos deletérios da hipóxia crônica e da hipertrofia ventricular, evita a morbimortalidade dos *shunts* sistêmico-pulmonares e o risco de desenvolvimento de crises de hipóxia, além de preservar a função do ventrículo esquerdo. Um estudo recente sugere ainda que a correção primária, quando realizada no período neonatal, favorece o crescimento da artéria pulmonar (KOLCZ; PIZARRO, 2005). Rabinovitch et al., em 1981, afirmaram que a provisão de um fluxo pulmonar adequado no período neonatal tem uma importante função no desenvolvimento dos alvéolos e da circulação pulmonar em crianças com cardiopatias de hipofluxo.

Além das vantagens acima citadas, um estudo realizado em 1997 demonstrou que a cirurgia em dois estágios tem um custo maior que a correção total em uma única fase, mesmo que seja realizada precocemente (UNGERLEIDER et al., 1997).

E, atualmente, os custos têm assumido um importante papel na determinação de estratégias terapêuticas no mundo inteiro.

No Hospital Pequeno Príncipe tem-se optado, cada vez mais, pela correção total precoce. Sempre que possível, procura-se realizá-la, de forma eletiva, até os dois anos de idade, ou no momento da referência, se o paciente for mais velho.

Para a indicação da correção total, consideram-se critérios como: condição clínica do paciente, coexistência de síndromes ou outros defeitos cardíacos ou extracardíacos, distribuição epicárdica da circulação coronariana, anatomia da malformação (tamanho e tipo da comunicação interventricular, balanceamento dos ventrículos, dimensões e confluência dos ramos pulmonares).

Assim como em outros centros, no HPP, na presença de situações nas quais existam fatores que possam vir a comprometer o pós-operatório, aumentando o risco

cirúrgico, opta-se pela realização de um *shunt* sistêmico-pulmonar, postergando-se a correção total. A cirurgia de Blalock-Taussig é a opção de escolha e é realizada nos seguintes casos: recém-nascidos extremamente cianóticos de baixo peso, crianças com estado geral muito comprometido devido à crise de hipóxia ou a outra complicação, portadoras de síndromes ou de defeitos associados ou que apresentam anatomia complexa (anomalia de coronárias, ramos pulmonares hipoplásicos ou não confluentes, ausência de uma artéria pulmonar, ventrículos desbalanceados, alterações nas valvas atrioventriculares).

Além dos critérios citados, para a indicação da correção total da tetralogia de Fallot no HPP, considera-se também a natureza da circulação pulmonar, principalmente no que diz respeito à periferia, avaliada pela angiografia pulmonar. Este critério foi incluído na avaliação pré-operatória desta doença, após observação clínica da evolução de pacientes no pós-operatório imediato: verificou-se que aqueles que apresentavam maior comprometimento da periferia da árvore pulmonar desenvolviam mais complicações durante esse período, necessitando de maior permanência na UTI.

Na literatura não foi encontrado suporte para a confirmação dessas observações, uma vez que não há estudos que avaliem angiograficamente o padrão da circulação arterial na periferia do pulmão, apontando-o como um fator risco. No entanto, alguns achados de comprometimento pulmonar na tetralogia de Fallot são evidentes na literatura. Rabinovitch et al. (1981) avaliaram uma pequena série de necropsias de pacientes portadores desta doença e observaram volume pulmonar diminuído para a idade em cerca de metade dos mesmos. O número de alvéolos era menor em quase todos os espécimes estudados e as artérias hilares e intrapulmonares proximais, diminuídas. Johnson e Haworth, em 1982, observaram artérias pré-acinares e acinares normais em número, mas de pequeno tamanho. Ambos atribuíram tais alterações ao baixo fluxo pulmonar e sugeriram que a correção precoce desta doença deve aumentar a probabilidade de normalização da circulação, uma vez que o desenvolvimento pulmonar e arterial ocorre dentro dos dois primeiros anos de vida.

Outros estudos também sugerem que na tetralogia de Fallot podem ocorrer lesões distais à valva pulmonar, sendo as mais comuns: hipoplasia da artéria pulmonar principal e estenoses focais na origem dos ramos. Hipoplasia generalizada das artérias pulmonares intraparenquimatosas também foi observada, podendo estar

associada a algum grau de hipoplasia alveolar (RABINOVITCH et al., 1981; JOHNSON; HAWORTH, 1982).

Com base nessas observações, analisou-se o padrão da circulação pulmonar, bem como sua influência sobre o pós-operatório de crianças portadoras de tetralogia de Fallot.

Analisando-se a angiografia pulmonar dos pacientes, foi criada uma classificação para a circulação arterial na periferia do pulmão, utilizando os critérios previamente descritos, por meio dos quais se obteve uma pontuação de 9 a 20. Os menores valores relacionam-se aos piores padrões de irrigação da periferia pulmonar. Observou-se, no entanto, que não houve diferença significativa quanto à evolução pós-operatória entre as crianças classificadas como portadoras de bom ou de mau padrão de circulação pulmonar. Não se confirma, portanto, a hipótese criada mediante observação clínica realizada anteriormente no serviço.

Ao delinear este trabalho, tendo conhecimento de que a estenose valvar é uma lesão de origem predominantemente embriológica (ANGELINI, 1995) e, portanto, mais precoce, diferente da obstrução infundibular que é progressiva (FREEDOM; YOO, 2004), acreditava-se que quando a criança apresentava estenose predominantemente valvar teria um maior comprometimento da periferia da árvore pulmonar em relação às que apresentassem obstrução subvalvar. Supunha-se também que o grau de estenose estaria diretamente relacionado ao grau de comprometimento da árvore pulmonar e, conseqüentemente, influenciaria de forma negativa na evolução pós-operatória destas crianças.

Dentre os critérios utilizados para análise da evolução pós-operatória deste grupo de pacientes, avaliou-se o comportamento da curva de PaO₂.

No pós-operatório imediato ou enquanto a criança encontra-se instável do ponto de vista cardíaco e pulmonar, a função pulmonar é mantida por meio de ventilação mecânica, com rigoroso controle dos níveis de PaO₂, PCO₂ e pH. A maioria das crianças intubadas recebe uma alta FiO₂ após o procedimento, até que se confirme uma adequada PaO₂. Na criança com a circulação fisiologicamente corrigida, sem *shunt* direita-esquerda residual e sem alterações no parênquima pulmonar, uma adequada análise dos gases arteriais evidencia níveis normais de pH (7,34-7,45) e de PCO₂ (35-45 mmHg) e elevados níveis de PaO₂ (ocasionalmente > 300 mmHg), devido à alta FiO₂ oferecida (1,0) (ROTH, 1998).

Conforme havia sido evidenciado em estudo piloto previamente realizado no

HPP (não publicado), observou-se que, em determinado período, as crianças apresentam um padrão de queda na curva da PaO₂, com recuperação espontânea em um a dois dias. Nesse período, não houve variação na FiO₂ oferecida a estas crianças, ela se manteve constante. Ao contrário do que se pensava ao idealizar este estudo, de acordo com observação clínica realizada anteriormente, esta diminuição nos níveis da PaO₂, não teve relação com o padrão da circulação na periferia pulmonar observado na angiografia pré-operatória. No entanto, observou-se que as crianças com estenose pulmonar grave, apresentaram maior comprometimento na curva da PaO₂.

Ainda com relação ao comportamento das curvas de PaO₂, verificou-se que as crianças que apresentaram as maiores quedas foram submetidas aos tempos de CEC mais prolongados e às mais baixas temperaturas durante o procedimento cirúrgico. A parada circulatória total também teve relação com menores níveis de PaO₂.

Segundo Hawort, o maior problema relacionado à cirurgia cardíaca em crianças com doença cardíaca congênita seria o aumento da permeabilidade e da reatividade vascular pulmonar. Acredita-se que a disfunção endotelial pulmonar é uma das bases da síndrome pós-perfusão (HAWORT, 2002). Durante a CEC, ocorrem ativação e migração de neutrófilos ao endotélio pulmonar, o que causa uma lesão local por meio de um fenômeno denominado leuco-sequestração pulmonar (KIRKLIN et al., 1983). Em um estudo realizado no HPP, observou-se incidência de 22,8% de lesão pulmonar aguda (SOARES, 2005). Milot et al., em 2001, em um estudo para avaliar a incidência da síndrome da angústia respiratória aguda em uma série de pacientes adultos submetidos à CEC, observou que, apesar deste achado ser raro, disfunção pulmonar ocorre com frequência variável.

Outros critérios considerados para análise da evolução pós-operatória e do desfecho hospitalar foram o tempo de ventilação mecânica e o tempo de permanência em UTI.

Não foi observada relação entre o padrão da circulação pulmonar ou o tipo e a gravidade da estenose pulmonar com o tempo de ventilação mecânica. Dentre todas as variáveis observadas, verificou-se que apenas a idade e as complicações como arritmia e infecção tiveram influência sobre este critério. As crianças mais jovens permaneceram mais tempo intubadas, como também as que apresentaram infecção ou arritmia durante o pós-operatório.

Em um estudo publicado em 2003, van Dongen et al., avaliando a influência de fatores pré-operatórios sobre o prognóstico de crianças menores de 18 meses operadas de tetralogia de Fallot, obtiveram resultado semelhante com relação ao tempo de ventilação mecânica, observando que as crianças de menor idade permaneciam mais tempo intubadas, principalmente quando menores de três meses.

O padrão da circulação pulmonar e o tipo de estenose pulmonar também não exerceram influência sobre o tempo de permanência em UTI, ao contrário do que ocorreu em relação à gravidade da lesão. As crianças que apresentaram estenose pulmonar grave permaneceram mais tempo internadas na UTI.

Observou-se ainda que a CEC mais prolongada e a presença de arritmia e infecção também foram fatores de risco para um maior tempo de permanência em UTI.

Em 1983, Kirklin et al., publicaram um trabalho avaliando a morbidade no pós-operatório de cirurgia cardíaca com utilização de CEC e relacionando-a à ativação da cascata inflamatória secundária a este procedimento. Estes autores observaram importante morbidade global (22,0%) em pacientes que apresentavam aumento nos níveis séricos de frações do complemento (C3a) com três horas de pós-operatório. Foram também observadas disfunção cardíaca (23,0%), pulmonar (35,0%), renal (21,0%) e hemostática (18,0%). A disfunção renal foi a única complicação não relacionada ao tempo de CEC. Crianças com elevados níveis de complemento apresentaram disfunção pulmonar e hemostática, como também mortalidade, linearmente correlacionadas com tempo de CEC. Verificou-se aumento da morbidade em todas as idades, com o aumento do tempo de CEC de 60 para 120 minutos.

Na série de Van Dongen, de 2003, também foi observada uma relação entre o prolongamento da CEC e um maior tempo de permanência em UTI.

Há trabalhos que demonstram que algumas manifestações clínicas associadas à ativação da cascata inflamatória como febre (BUTLER et al., 1996), disfunção miocárdica (HOVELS-GURICH et al., 2002), vasoplegia (KRISTOF; MAGDER, 1999), insuficiência renal aguda (BOVE et al., 2004), lesão pulmonar aguda (NG et al., 2002), síndrome da angústia respiratória aguda (MILOT et al., 2001), discrasias sangüíneas (JANSEN et al., 1992), sintomas neurológicos (KARL et al., 2004) e retenção hídrica com ganho de peso por lesão endotelial (SEGHAYE et al., 1996; VON SPIEGEL et al., 2002), quando presentes, podem prolongar o tempo de permanência em UTI.

O tempo médio de CEC nesta amostra ($98,11 \pm 17,44$ minutos) é comparável ao observado em outros estudos (UVA et al., 1995; KAUSHAL et al., 1996; MORAES NETO et al., 1998). Hirsch, Moscha e Bove, em 2000, apresentaram um tempo de CEC semelhante (71 ± 26 minutos) em uma amostra composta apenas por recém-nascidos.

Neste trabalho, optou-se pela escolha de crianças menores de dois anos para a obtenção de um grupo mais homogêneo. Nesta amostra a idade média dos pacientes foi de $12,82 \pm 4,75$ meses. Vinte e oito crianças (49,1%) eram menores de 1 ano. A única diferença observada na evolução pós-operatória destes pacientes, no que diz respeito à idade, foi em relação ao tempo de ventilação mecânica, como anteriormente comentado.

Na literatura encontram-se vários trabalhos que avaliam o resultado cirúrgico da tetralogia de Fallot em praticamente todas as idades, no entanto geralmente são incluídos pacientes de má anatomia ou com outros defeitos associados. Foram avaliadas apenas as portadoras de tetralogia de Fallot de boa anatomia, sem outras malformações ou síndromes, acreditando-se que apresentariam uma evolução menos conturbada, excluindo-se as complicações relacionadas às mesmas ou à condição clínica desfavorável. Há estudos que demonstram que a coexistência de outras morbidades é um fator de risco para uma má evolução pós-operatória (KOLCZ; PIZARRO, 2005). Desta forma, procurou-se excluir estes fatores de risco para que fosse possível uma melhor relação das variáveis pré-operatórias, operatórias e pós-operatórias com a evolução destes pacientes.

Por meio da revisão dos filmes de cateterismo, foram obtidos, também, os índices de Nakata. Foram incluídas crianças com índice maior que $100 \text{ mm}^2/\text{m}^2$, acreditando-se que apresentariam melhor resposta ao tratamento cirúrgico, conforme sugerido por Nakata et al., em estudo realizado em 1984: crianças com índices superiores a $100 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ são bons candidatos à correção total de tetralogia de Fallot, embora aquelas com índices compreendidos entre 100 a $150 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ apresentem disfunção miocárdica mais grave após o reparo completo.

Foram excluídas as crianças que haviam realizado algum tipo de cirurgia paliativa prévia para que fossem evitadas distorções na árvore pulmonar, tornando possível sua melhor avaliação antes da cirurgia.

Entre as 57 crianças que compuseram esta amostra, vinte (35,1%) foram operadas em caráter de emergência por apresentarem crise de hipóxia. Cinco (8,8%)

delas apresentaram crise como complicação do cateterismo. Todas foram clinicamente compensadas antes de serem encaminhadas ao procedimento cirúrgico. Não houve diferença na evolução pós-operatória entre as crianças que foram operadas eletivamente e as submetidas a procedimentos de emergência.

Nesta amostra, quarenta e cinco (78,9%) crianças receberam remendo transanular para ampliação da via de saída do ventrículo direito, incidência comparada às séries de Hirsch, Moscha e Bove, 2000 (80,0%), de Walsh et al., 1988 (85,0%) e de Castaneda et al., 1977 (70,0%). Esta é uma das causas de críticas ao reparo primário precoce. Acredita-se que os benefícios do reparo precoce podem ser neutralizados pela maior necessidade da utilização de remendo transanular nesta fase. Por outro lado, quando operadas numa idade mais avançada, as crianças apresentam hipertrofia e fibrose de bandas musculares, secundárias à obstrução da via de saída do ventrículo direito o que exige extensa ressecção muscular, causando disfunção ventricular tardia e arritmias (DEANFIELD et al., 1984; HEGERTY; ANDERSON; DEANFIELD, 1988).

De acordo com Hammon, Henry e Merril, em 1985 e Kirklin et al., em 1979, o remendo transanular é um fator de risco independente após a correção primária da tetralogia de Fallot. No entanto, há estudos que não confirmam esta observação (KOLCZ; PIZARRO, 2005.).

No HPP, a decisão de utilização de um remendo transanular para ampliação da via de saída do ventrículo direito é baseada na angiografia pré-operatória e na avaliação trans-operatória do anel pulmonar.

Com relação às complicações identificadas no período pós-operatório, arritmias e infecção foram as de maior frequência nesta amostra.

Em uma série composta por neonatos e lactentes menores de três meses de idade, Reddy et al., em 1995, observaram uma frequência de arritmias semelhante à desta amostra, incluindo taquicardia atrial e juncional (16,6%) e bloqueio atrioventricular completo necessitando de implante de marcapasso definitivo (3,3%). Kolcz e Pizarro, em 2005, em uma amostra semelhante, observaram maior ocorrência de arritmias no pós-operatório, 29,5% entre os neonatos e 20,0% entre os lactentes, resultado comparável também ao de Pigula et al., em 1999 (29,0%).

No HPP, todas as crianças são triadas para infecção com um hemograma no 5.º dia de pós-operatório, ou antes, caso apresente algum sinal clínico sugestivo como: febre, bacteremia, secreção purulenta ou fétida em cânula orotraquel, drenos,

local de inserção de cateteres ou na própria incisão cirúrgica. Caso estes sinais estejam presentes, colhem-se também culturas para confirmação do germe. Os critérios para definição de infecção e início da antibioticoterapia são, então, hemograma infeccioso, presença dos sinais clínicos citados e a confirmação é feita por meio da identificação do germe em culturas.

Como os critérios para definição de presença de infecção são muito subjetivos, poucos trabalhos avaliam esta forma de complicação. Nesta amostra, a presença de algum tipo de infecção foi observada em quinze (33,3%) pacientes. Uma delas (1,7%) apresentou mediastinite, sendo necessária reexploração cirúrgica do mediastino, para limpeza da cavidade. Fraser, Mckenzie e Cooley, em 2001, verificaram resultado semelhante (1,4%) em uma série de 144 pacientes portadores de tetralogia de Fallot, submetidos a procedimentos paliativos ou corretivos.

Não houve óbito cirúrgico na amostra, resultado comparável ao de outros estudos (GUSTAFSON et al., 1988; REDDY et al., 1995; UVA et al., 1995; MORAES NETO et al., 1998; GIANNOPOULOS et al., 2002), reforçando a idéia de que a correção total pode ser realizada em lactentes com segurança.

5.1 LIMITAÇÕES DO ESTUDO

Trata-se de um estudo retrospectivo realizado mediante a revisão de prontuários. Logo, não foi possível controlar as variáveis analisadas. Buscou-se uma amostra mais homogênea, com a finalidade de realizar uma melhor avaliação dos fatores de risco para os desfechos clínicos, sem que houvesse a interferência de outros fatores associados à cardiopatia. Dessa forma, a pesquisa foi realizada com um pequeno número de pacientes.

Não foram encontrados estudos que avaliem angiograficamente o padrão periférico da circulação pulmonar na tetralogia de Fallot e o relacione à evolução pós-operatória destes pacientes. Então, foi elaborado um método de avaliação da vascularização da periferia do pulmão por meio de análise do cateterismo. Não foi observada associação entre as alterações identificadas com este método e as complicações pós-operatórias nesta amostra de pacientes. No entanto, observou-se relação com a gravidade da estenose pulmonar, que é um importante fator no desenvolvimento das alterações pulmonares nas cardiopatias de hipofluxo.

Este método de avaliação fez uso de critérios subjetivos para análise e

identificação dos diferentes padrões de vascularização na periferia do pulmão, supõe-se, então, que talvez não seja o método ideal para o objetivo proposto.

5.2 PERSPECTIVAS DESTE TRABALHO

Alterações significativas observadas no pós-operatório tardio como insuficiência pulmonar e hipertensão pulmonar podem estar relacionadas com as alterações pulmonares identificadas neste trabalho. Por isso, outros métodos de avaliação devem ser desenvolvidos com a finalidade de possibilitar uma análise mais acurada deste fator.

6 CONCLUSÕES

1. A angiografia pulmonar, por meio de uma injeção no ventrículo direito, permite identificar diferentes padrões de circulação pulmonar em pacientes portadores de tetralogia de Fallot. No entanto, estas alterações morfológicas não influenciam no comportamento da curva de pressão parcial arterial de oxigênio, no tempo de ventilação mecânica e no tempo de internamento em UTI.
2. A pressão parcial arterial de oxigênio no pós-operatório de correção total de tetralogia de Fallot apresenta um comportamento peculiar com redução de seus níveis em determinado período e posterior recuperação espontânea, não sendo necessário aumentar a oferta de oxigênio.
3. O comportamento da curva da pressão parcial arterial de oxigênio é influenciado pelo tempo de circulação extracorpórea prolongado, pela exposição à parada circulatória total e pela gravidade da estenose pulmonar.
4. Crianças mais jovens permanecem mais tempo em ventilação mecânica, como também as que apresentam arritmia e infecção no pós-operatório.
5. O tempo de permanência em UTI é influenciado pela gravidade da estenose pulmonar, pelo tempo de circulação extracorpórea prolongado e pela ocorrência de arritmia e infecção no pós-operatório.

REFERÊNCIAS

ABELLAN, D. M.; AULER, J. O. C. Jr. Pós-operatório de cirurgia cardíaca. In: MATSUMOTO, T.; CARVALHO, W. B.; HIRSCHHEIMER, M. R. **Terapia intensiva pediátrica**. 2.ed. São Paulo: Atheneu, 1997. p.113-131.

AIELO, V. D. Características estruturais, desenvolvimento normal e remodelamento patológico da circulação pulmonar. In: LOPES, A. A. **Diretrizes da Sociedade Brasileira de Cardiologia**. São Paulo: HC-FMUSP, 2005. p.1-19.

ALEXIOU, C.; CHEN, Q.; GALOGAVROU, M.; GNANAPRAGASAM, J.; SALMON, A. P.; KEETON, B. R.; HAW, M. P.; MONRO, J. L. Repair of tetralogy of Fallot in infancy with a transventricular or a transatrial approach. **Eur J Cardiothorac Surg**, v. 22, p.174-183, 2002.

ALLWORK, S. P. Tetralogy of Fallot: the centenary of the name. A new translation of the first of Fallot's papers. **Eur J Cardiothorac Surg**, v. 2, n. 6, p. 386-392, 1988.

ANDERSON, R. H. What is meant by tetralogy of Fallot [S,D,I]? **Ann Thorac Surg**, v. 59, p. 562-4, 1995.

ANDERSON, R. H.; WEINBERG, P. M. The clinical anatomy of tetralogy of Fallot. **Cardiol Young**, v.15, supl. I, p. 38-47, 2005.

ANDERSON, S. P.; ALLWORK, S. P.; HO, S. Y.; LENOX, C. C.; ZUBERBUHLER, J. R. Surgical anatomy of tetralogy of Fallot. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 81, p. 887-896, 1981.

ANGELINI, P. Embriology and congenital heart disease. **Tex Heart Inst J**, v. 22, p. 1-12, 1995.

ARCINIEGAS, E.; FAROOQ, Z. Q.; HAKIMI, M.; GREEN, E. W. Results of two-stage surgical treatment of tetralogy of Fallot. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 79, p. 876-883, 1980.

ATALLAH-YUNES, N. H.; KAVEY, R-E. W.; BOVE, E. L.; SMITH, F. C.; KVESELIS, D. A.; BYRUM, C. J.; GAUM, W. E. Postoperative assessment of a modified surgical approach to repair of tetralogy of Fallot. Long-term follow-up. **Circulation**, v. 94, suppl. II, p. 22-26, 1996.

BARASH, P. G.; LESCOVICH, F.; KATZ, J. D.; TALNER, N. S.; STANCEL, H. C. Jr.

Early extubation following pediatric cardiothoracic operation: a viable alternative. **Ann Thorac Surg**, v. 29, p. 228-233, 1980.

BARRAT BOYES, B. G.; NEUTZE, J. N. Primary repair of tetralogy of Fallot in infancy using profound hypothermia with circulatory arrest and limited cardiopulmonary bypass. A comparison with conventional two stage management. **Ann Surg**, v. 178, p. 406-411, 1973.

BECKER, A. E.; CONNOR, M.; ANDERSON, R. H. Tetralogy of Fallot: A morphometric and geometric study. **Am J Cardiol**, v. 35, p. 402-412, 1975.

BERTRANOU, E. G.; BLACKSTONE, E.; H.; HAZELRIG, J.; B.; TURNER, M. E. Jr.; KIRKLIN, J. W. Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. **Am J Cardiol**, v. 42, p. 458-466, 1978.

BINOTTO, C. N. **Alterações morfológicas na árvore pulmonar após cirurgia de Blalock- Taussig**. Curitiba, 1998. Dissertação (Mestrado) - Programa de Pós-Graduação em Cardiologia. Faculdade de Medicina, Universidade Federal do Paraná.

BOCSI, J.; HAMBSCH, J.; OSMANCIK, P.; SCHNEIDER, P.; VALET, G.; TÁRNOK, A. Preoperative prediction of pediatric patients with effusions and edema following cardiopulmonary bypass surgery by serological and routine laborative data. **Critical Care**, v. 6, p. 226-233, 2002.

BOUCEK, M. M.; WEBSTER, H. E.; ORSMOND, G. S.; RUTTEMBERG, H. D. Balloon pulmonary valvotomy: palliation for cyanotic heart disease. **Am Heart J**, v. 115, p. 318-322, 1988.

BOVE, T.; CALABRO, M. G.; LANDONI, G.; ALETTI, G.; MARINO, G.; CRESCENZI, G.; ROSICA, C.; ZANGRILLO, A. The incidence and risk of acute renal failure after cardiac surgery. **J Cardiothorac Vasc Anesth**, v. 18, p. 442-445, 2004.

BURROWS, P. E.; FREEDOM, R. M.; RABINOVITCH, M.; MOES, C. A. F. The investigation of abnormal pulmonary arteries in congenital heart disease. **Radiol Clin North Am**, v. 23, p. 689-717, 1985.

BUTLER, J.; PATHI, V. L.; PATON, R. D.; LOGAN, R. W.; MACARTUR, K. J. D.; JAMIESON, M. P. G.; POLLOCK, J. C. S. Acute-phase responses to cardiopulmonary bypass in children weighing less than 10 kilograms. **Ann. Thorac Surg**, v. 62, p. 538-542, 1996.

CANTER, C. E.; GUTIERREZ, F. R.; MIROWITZ, S. A., MARTIN, T. C.; HARTMANN, A. F. Jr. Evaluation of pulmonary arterial morphology in cyanotic congenital heart disease by magnetic resonance imaging. **Am Heart J**, v. 118, p. 347-354, 1989.

CASPI, J.; ZALSTEIN, E.; ZUCKER, N.; APPLEBAUM, A.; HARISSON, L. H. Jr.; MUNFAKH, N. A.; HECK, H. A. Jr.; FERGUSON, T.B. Jr.; STOPA, A.; WHITE, M.; FONTENOT, E. E. Surgical management of tetralogy of Fallot in the first year of life. **Ann Thorac Surg**, v. 68, p. 1344- 1349, 1999.

CASTANEDA, A. R.; FREED, M. D.; WILLIAMS, R. G.; NORWOOD, W. I. Repair of tetralogy of Fallot in infancy. Early and late results. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 74, p. 372-381, 1977.

CULLEN, S.; SHORE, D.; REDINGTON, A. Characterization of right ventricular diastolic performance after complete repair of tetralogy of Fallot. Restrictive physiology predicts slow postoperative recovery. **Circulation**, v. 91, p. 1782-1789, 1995.

DABIZZI, R. P.; CAPRIOLI, G.; AIAZZI, L.; CASTELLI, C., BALDRIGHI, G., PAREZAN, L.; BALDRIGHI, V. Distribution and anomalies of coronary arteries in tetralogy of Fallot. **Circulation**, v. 61, p. 95-102, 1980.

DEANFIELD, J. E.; MCKENNA, W. J.; PRESBITERO, P.; ENGLAND, D.; GRAHAM, G. R.; HALLIDIE-SMITH, K. Ventricular arrhythmia in unrepaired and repaired tetralogy of Fallot: Relation to age, timing of repair and haemodynamic status. **Br Heart J**, v. 52, p. 77-81, 1984.

DeLEON, S. Y.; THOMAS, C.; ROUGHNEEN, P. T.; KING, N.; LEHNE, R.; DeLEON, A. M.; WALENGA, J.; PIFARRE, R. Experimental evidence of cerebral injury from profound hypothermia during cardiopulmonary bypass. **Pediatr Cardiol**, v. 19, p. 398-403, 1998.

DI DONATO, R. M.; JONAS, R. A.; LANG, P.; ROME, J. J.; MAYER J. E. Jr.; CATANEDA, A. R. Neonatal repair of tetralogy of Fallot with and without pulmonary atresia. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 101, p. 126-137, 1991.

DONOFRIO, M. T.; JACOBS, M. L.; RYCHIC, J. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: echocardiographic morphometric features of the right-sided structures and their relationship to presentation and outcome. **J Am Soc Echocardiogr**, v. 10, p. 556-561, 1997.

FLEMING, F.; BOHN, D. J.; EDWARDS, H.; COX, P.; GEARY, D.; McCRINDLE, B. W.; WILLIAMS, W. G. Renal replacement therapy following repair of congenital heart disease in children: a comparison of hemofiltration and peritoneal dialysis. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 109, p. 322-331, 1995.

FRASER, C. D. Jr.; McKENZIE, E. D.; COOLEY, D. A. Tetralogy of Fallot: Surgical management individualized to the patient. **Ann Thorac Surg**, v. 71, p. 1556-1563, 2001.

FREEDOM, R. M.; YOO, S-J. Tetralogy of Fallot. In: FREEDOM, R. M.; YOO, S-J; FREEDON, R.; YOO, S-J.; BENSON, L. N. Tetralogy of Fallot. In:____. **Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography**. 2.ed. New York: Futura, 1997. p.493-533.

FRIEDLI, B. Eletrophysiological follow-up of tetralogy of Fallot. **Pediatric Cardiol**, v. 20, p. 326-330, 1999.

GALE, A. W.; ARCINEGAS, E.; GREEN, E. W.; BLACKSTONE, E. H.; KIRKLIN, J. W. GARDNER T. J. Long-term results of total repair of tetralogy of Fallot in childhood. **Ann Thorac Surg**, v. 50, p. 179-185, 1990.

GAZZANIGA, A. B.; LAMBERTI, J. J.; SIEWERS, R. D.; SPERLING, D. R.; DIETRICK, W. R.; ARCILLA, R. A.; REPLOGLE, R. L. Arterial prosthesis of microporous expanded polytetrafluoroethylene for construction of aorta-pulmonary shunts. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 72, p. 357-363, 1976.

GERLIS, L. M.; SMITH, C. E. T.; SOMERVILLE, J. The Brock procedure (closed infundibular resection) for Fallot's tetralogy: 43 years later. **Cardiol Young**, v. 8, p. 408-412, 1998.

GEVA, T., AYRES, N. A.; PAC, F. A.; PIGNATELLI, R. Quantitative morphometric analysis of progressive infundibular obstruction in tetralogy of Fallot. A prospective longitudinal echocardiographic study. **Circulation**, v. 92, p. 886-892, 1995.

GIANNOPOULOS, N. M.; CHATZIS, A. K.; KARROS, P.; ZAVAROPOULOS, P.; PAPAGIANNIS, J.; RAMMOS, S.; KIRVASSILIS, G. V.; SARRIS, G. E. Early results after transatrial/transpulmonary repair of tetralogy of Fallot. **Eur J Cardiothorac Surg**, v. 22, p. 582-586, 2002.

GLADMAN, G.; McCRINDLE, B. W.; WILLIAMS, W. G.; FREEDOM, R. M.; BENSON, L. N. The modified Blalock-Taussig shunt: clinical impact and morbidity in Fallot's tetralogy in the current era. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 114, p. 25-30, 1997.

GODART, F.; QURESHI, S. A.; SIMHA, A.; DEVERAL, P. B.; ANDERSON, D. R.; BAKER, E. J.; TYNAN, M. Effects of modified and classic Blalock-Taussig shunts on the pulmonary arterial tree. **Ann Thorac Surg**, v. 66, p. 512-518, 1998.

GREESPAN, J. S.; DAVIS, D. A.; RUSSO, P. A.; WOLFSON, M. R.; SHAFFER, T. H. Operative creation of left to right cardiac shunts: pulmonary functional sequelae. **Ann Thorac Surg**, v. 55, p. 927-932, 1993.

Growth of the pulmonary annulus and pulmonary arteries after the Blalock-Taussig shunt. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 77, p. 459-465, 1979.

GUSTAFSON, R. A.; MURRAY, G. F.; WARDEN, H. E.; HILL, R. C.; ROZAR, G. E. Jr. Early primary repair of tetralogy of Fallot. **Ann Thorac Surg**, v. 45, p. 235-241, 1988.

GUYTON, R. A.; OWENS, J. E.; WAUMETT, J. D.; DOOLEY, K. J.; HATCHER, C. R.; WILLIAMS, W. H. The Blalock-Taussig shunt: low risk, effective palliation and pulmonary growth. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 85, p. 917-922, 1983.

HALL, S.; HAWORTH, S. G. Conducting pulmonary arteries: structural adaptation to extra- uterine life. **Cardiovascular Research**, v. 21, p. 208-216, 1986.

HAMMON, J. W. Jr.; HENRY, C. L. Jr.; MERRIL, W. H. GRAHAM, T. P. Jr.; BENDER, H. W. Jr. Tetralogy of Fallot: selective management can minimise operative mortality. **Ann Thorac Surg**, v. 40, p. 280-284, 1985.

HANLEY, F. L. Management of the congenitally abnormal right ventricular outflow tract - What is the right approach? **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 119, p. 1-3, 2000.

HAWORTH, S. G.; HALL, S. M.; CHEW, M.; ALLEN, K. Thinning of fetal pulmonary arterial wall and postnatal remodelling: ultrastructural studies on the respiratory unit arteries. **Virchows Archiv**, v. 411, p. 161-171, 1987.

HAWORTH, S. G.; HISLOP, A. Pulmonary vascular development: normal values of peripheral vascular structure. **Am J Cardiol**, v. 52, p. 578-583, 1983.

HAWORTH, S. G. The pulmonary circulation. In: ANDERSON, R. H.; BAKER, E. J.; MACARTNEY, F. J.; RIGBY, M. L.; SHINEBOURNE, E. A.; TYNAN, M. **Paediatric**

Cardiology. 2.ed. London: Churchill Livingstone, 2002. p. 57-93.

HEGERTY, A.; ANDERSON, R. H.; DEANFIELD, J. E. Myocardial fibrosis in tetralogy of Fallot: Effect of repair or part of natural history? **J Am Coll Cardiol**, v. 11, p. 138, 1988.

HIRSCH, J. C.; MOSCA, R. S.; BOVE, E. L. Complete repair of tetralogy of Fallot in the neonate. **Ann Surg**, v. 232, p. 508-514, 2000.

HISLOP, A.; REID, L. Fetal and childhood development during childhood development of the intrapulmonary veins in man – branching pattern and structure. **Thorax**, v. 28, p. 313-319, 1973a.

HISLOP, A.; REID, L. Intra-pulmonary arterial development during fetal life-branching pattern and structure. **Journal of Anatomy**, v. 113, p. 35-48, 1972.

HISLOP, A.; REID, L. Pulmonary arterial development during childhood: branching pattern and structure. **Thorax**, v. 28, p. 129-135, 1973b.

HISLOP, A.; REID, L. Structural changes in the pulmonary arteries and veins in tetralogy of Fallot. **British Heart Journal**, v. 35, p. 1178-1183, 1973c.

HO, S. Y.; BAKER, E. J.; RIGBY, M. L.; ANDERSON, R. H. Tetralogia de Fallot. In:____. **Atlas colorido de cardiopatias congênitas: correlações clínico-morfológicas**. Londres: Revinter, 1998. p. 125-134.

HORNEFFER, P. J.; ZAHKA, K. G.; ROWE, S. A.; MANIOLO, T. A.; GOTT, V. L.; REITZ, B. A.;

HOVELS-GURICH, H. H.; VAZQUEZ-JIMENEZ, J. F.; SILVESTRI, A.; SCHUMACHER, K.; MINKENBERG, R.; DUCHATEU, J.; MESSMER, B. J.; VON BERNUTH, G.; SEGHAYE, M. C. Production of proinflammatory cytokines and myocardial dysfunction after arterial switch operation in neonates with transposition of the great arteries. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 124, p. 811-820, 2002.

ILBAWI, M. N.; GRIECO, J.; DeLEON, S. Y., IDRIS, F. S.; MUSTER, A. J.; BERRY, T. E.; KLICH, J. Modified Blalock-Taussig shunt in newborns infants. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 88, p. 770-775, 1984.

JANSEN, N. J.; VAN OEVEREN, W.; GU, Y. J.; VAN VLIET, M. H.; EIJSMAN, L.; WILDEVUUR, C. R. Endotoxin release and tumor necrosis factor formation during

cardiopulmonary bypass. **Ann Thorac Surg**, v. 54, p. 744-748, 1992.

JEDEIKEN, R.; RHEUBAN, K. S.; CARPENTER, M. A.; KRON I. L. Ductal origin of the left pulmonary artery in severe tetralogy of Fallot: problems in management. **Pediatr Cardiol**, v. 5, p. 323-326, 1984.

JOHNSON, R. J.; SAUER, U.; BUHLMAYER, K.; HAWORTH, S. G. Hypoplasia of the intrapulmonary arteries in children with right ventricular outflow tract obstruction, ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. **Pediatric Cardiol**, v. 6, p. 137-143, 1985.

JOHNSON, R.; HAWORTH, S. G. Pulmonary vascular and alveolar development in tetralogy of Fallot: a recommendation for early correction. **Thorax**, v. 37, p. 893-901, 1982.

KARL, T. R.; HALL, S.; FORD, G.; KELLY, E. A.; BRIZARD, C. P.; MEE, R. B.; WEINTRAUB, R. G.; COCHRANE, A. D.; GLIDDEN, D. Arterial switch with full-flow cardiopulmonary bypass and limited circulatory arrest: neurodevelopmental outcome. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 127, p. 213-222, 2004.

KARL, T. R.; SANO, S.; PORNVILIWAN, S.; MEE, R. B. B. Tetralogy of Fallot: favourable outcome of nonneonatal transatrial, transpulmonary repair. **Ann Thorac Surg**, v. 54, p. 903- 907, 1992.

KAUSHAL, S. K.; IYER, K. S.; SHARMA, R.; AIRAN, B.; BHAN, A.; DAS, B.; SAXENA, A.; VENUGOPAL, P. Surgical experience with total correction of tetralogy of Fallot in infancy. **Int J Cardiol**, v. 56, p. 35-40, 1996.

KAWASHIMA, Y.; KITAMURA, S.; NAKANO, S.; YAGIHARA, T. Corrective surgery for tetralogy of Fallot without or with minimal right ventriculotomy and with repair of the pulmonary valve. **Circulation**, v. 64, suppl. II, p. 147-153, 1981.

KIRKLIN, J. K.; WESTABY, S.; BLACKSTONE, E. H.; KIRKLIN, J. W.; CHENOWETH, D. E.; PACIFICO, A. D. Complement and the damaging effects of cardiopulmonary bypass. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 86, p. 845-857, 1983.

KIRKLIN, J. W.; BARRATT-BOYES, B.G. Tetralogy of Fallot with pulmonary stenosis. In: __. **Cardiac Surgery**. 3.ed. Philadelphia: Churchill Livingstone, 2003. p. 943-1012.

KIRKLIN, J. W.; BLACKSTONE, E. H.; PACIFICO, A. D.; BROWN, R. N.; BARGERON, L. M. Jr. Routine primary repair vs. two-stage repair of tetralogy of Fallot.

Circulation, v. 60, p. 373- 386, 1979.

KOLCZ, J.; PIZARRO, C. Neonatal repair of tetralogy of Fallot results in improved pulmonary artery development without increased need for reintervention. **Eur J Cardiothorac Surg**, v. 28, p. 394-399, 2005.

KRISTOF, A. S.; MAGDER, S. Low systemic vascular resistance state in patients undergoing cardiopulmonary bypass. **Crit Care Med**, v. 27, p. 1121-1127, 1999.

KULKARNI, H.; RAJANI, R.; DALVI, B.; GUPTA, K. G.; VORA, A.; KELKAR, P. Effect of Blalock Taussig shunt on clinical parameters, left ventricular function and pulmonary arteries. **J Post Grad Med**, v. 41, p. 34-36, 1995.

MACARTNEY, F. J.; TAYLOR, J. F. N.; GRAHAM, G. R.; De LEVAL, M.; STARK, J. The fate of survivors of cardiac surgery in infancy. **Circulation**, v. 62, p. 80-91, 1980.

McGOON, D. C.; BAIRD, D. K.; DAVIS, G. D. Surgical management of large bronchial collateral arteries with pulmonary stenosis or atresia. **Circulation**, v. 52, p. 109-118, 1975.

MIKAILIAN, H.; WILLIAMS, W. G. **The Natural and Modified History of Congenital Heart Disease**. New York: Futura, 2004. p. 186-211.

MILOT, J.; PERRON, J.; LACASSE, Y.; LÉTOURNEAU, L.; CARTIER, P. C.; MALTAIS, F. Incidence and predictors of ARDS after cardiac surgery. **Chest**, v. 119, p. 884-888, 2001.

MIYAGUE, N. I.; CARDOSO, S. M.; MEYER, F.; ULTRAMARI, F. T.; ARAÚJO, F. H.; ROSKOWISK, I.; TOSCHI, A. P. Estudo epidemiológico de cardiopatias congênitas na infância e adolescência. Análise em 4.538 casos. **Arq. Bras. Cardiol**, v. 80, p. 269-273, 2003.

MOMMA, K.; TAKAO, A.; IMAI, Y.; KUROSAWA, H. Obstruction of the central pulmonary artery after shunt operations in patients with pulmonary atresia. **Br Heart J**, v. 57, p. 534-542, 1987.

MOORE, K. L.; PERSAUD, T. V. N. Sistema Respiratório. In:__. **Embriologia básica**. 5.ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2000. p.211-221.

MORAES NETO, F.; LAPA, C.; MORAES, C. R.; HAZIN, S.; GOMES, C. A.; TENÓRIO, E.; MATTOS, S. Correção total da tétrede de Fallot no primeiro ano de

vida. **Rev Bras Cir Cardiovasc**, v. 13, p. 29-32, 1998.

MURPHY, J. G.; GERSH, B. J.; PHILL, D.; MAIR, D. D.; FUSTER, V.; McGOON, M. D.; ILSTRUP, D. M.; McGOON, D. C.; KIRKLIN, J. W.; DANIELSON, G. K. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. **N Engl J Med**, v. 329, p. 593-599, 1993.

NAKATA, S.; IMAI, Y.; TAKANASHI, Y.; KUROSAWA, H.; TEZUKA, K.; NAKAZAWA, M.; ANDO, M.; TAKAO, A. A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 88, p. 610-619, 1984.

NEWFELD, E. A.; WALDMAN, D.; PAUL, M. H.; MUSTER, A. J.; COLE, R. B.; IDRIS, F.; RIKER, W. Pulmonary vascular disease after systemic-pulmonary arterial shunt operations. **Am J Cardiol**, v. 39, p. 715-720, 1977.

NG, C. S. H.; WAN, S.; YIM, A. P. C.; ARIFI, A. A. Pulmonary dysfunction after cardiac surgery. **Chest**, v. 121, p. 1269-1277, 2002.

PACIFICO, A. D.; KIRKLIN, J. K.; COLVIN, E. V.; McCONNELL, M. E.; KIRKLIN, J. W. Transatrial-traspulmonary repair of tetralogy of Fallot. **Semin Thorac Cardiovasc Surg**, v. 2, p. 76-82, 1990.

PAREZAN, L.; ALFIERI, O.; VANINI, V.; BIANCHI, T.; VILLANI, M.; TIRABOCHI, R.; CRUPI, G.; LOCATELLI, G. Waterston anastomosis for initial palliation of tetralogy of Fallot. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 82, p. 176-181, 1981.

PIGULA, F. A.; KHALIL, P. N.; MAYER, J. E.; DEL NIDO, P. J.; JONAS, R. A. Repair of tetralogy of Fallot in neonates and young infants. **Circulation**, v.100, sup. II, p.157-161, 1999.

RABINOVITCH, M.; HERRERA-DeLEON, V.; CASTANEDA, A. R.; REID L. Growth and development of the pulmonary vascular bed in tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia. **Circulation**, v. 64, p. 1234-1249, 1981.

RAPPAPORT, L. A.; WYPJI, D.; BELLINGER, D. C.; HELMERS S. L.; HOLMES G. L.; BARNES, P. D.; WERNOVSKY, G.; KUBAN, K. C. K.; JONAS, R. A.; NEWBURGER, J. W. Relation of seizures after cardiac surgery in early infancy to neurodevelopmental outcome. **Circulation**, v. 97, p. 773-779, 1998.

REDDY, V. M.; LIDDICOAT, J. R.; McELHINNEY, D. B.; BROOK, M. M.; STANGER,

P.; HANLEY, F. L. Routine primary repair of tetralogy of Fallot in neonates and infants less than three months of age. **Ann Thorac Surg**, v. 60, supl. 6, p. 592-596, 1995.

RITTENHOUSE, E. A.; MANSFIELD, P. B.; HALL, D. G.; HERNDON, S. P.; JONES, T. K.; KAWABORI, I.; STEVENSON, J. G.; FRENCH, J. W.; STAMM, S. J. Tetralogy of Fallot: Selective staged management. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 89, p. 772-779, 1985.

ROTH, S. J. Postoperative care. In: CHANG, A. C.; HANLEY, F. L.; WERNOVSKY, G.; WESSEL, D. D. **Pediatric Cardiac Intensive Care**. Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins, 1998. p. 163-187.

RUDOLPH, A. M. Prenatal and postnatal pulmonary circulation. In: __. **Congenital Diseases of the Heart. Clinical-Physiological Considerations**. New York: Futura, 2001. p. 121-152.

SAMANEK, M. Children with congenital heart disease: probability of natural survival. **Pediatr Cardiol**, v. 13, p. 152-158, 1992.

SAMANEK, M.; VORISKOVA, M. Congenital heart disease among 815,596 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study. **Pediatr Cardiol**, v. 20, p. 411-417, 1999.

SANTOS, I. B. Circulação pulmonar. In: __. **Radiologia do coração e grandes vasos**. São Paulo: Sarvier, 1990. p.17-26.

SEERAM, N.; SALEEM, M.; JACKSON, M.; PEART, I.; MCKAY, R.; ARNOLD, R.; WALSH, K. Results of balloon pulmonary valvuloplasty as a palliative procedure in tetralogy of Fallot. **J Am Coll Cardiol**, v.18, p.159-165, 1991.

SEGHAYE, M. C.; GRABITZ, R.G.; DUCHATEAU, J.; BUSSE, S.; DABRITZ, S.; KOCH, D.; ALZEN, G.; HORNCHEM, H.; MESSMER, B. J.; VON BERNUTH, G. Inflammatory reaction and capillary leak syndrome related to cardiopulmonary bypass in neonates undergoing cardiac operations. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 112, p. 687-697, 1996.

SOARES, L. C. C. **Síndrome de resposta inflamatória sistêmica e falência de órgãos após cirurgia cardíaca infantil**: um estudo clínico. Curitiba, 2005. Dissertação (Mestrado) – Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente. Setor de Ciências da Saúde da Universidade Federal do Paraná.

STARNES, V. A.; LUCIANI, G. B.; LATTER, D. A.; GRIFFIN, M. L. Current surgical management of tetralogy of Fallot. **Ann Thorac Surg**, v. 58, p. 211-215, 1994.

STARR, A.; BONCHECK, L. I.; SUNDERLAND, C. O. Total correction of tetralogy of Fallot in infancy. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 65, n.1, p. 45-57, 1973.

TOUATI, G. D.; VOUHE, P. R.; AMODEO, A.; POUARD, P.; MAURIAT, P.; LECA, F.; NEVEUX, J. Y. Primary repair of tetralogy of Fallot in infancy. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 99, p. 396-403, 1990.

TRUSLER, G. A.; MIYAMURA, H.; CULHAM, J. A.; FOWLER, R. S.; FREEDOM, R. M.; WILLIAMS, W. G. Pulmonary artery stenosis following aortopulmonary anastomosis. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 82, p. 398-404, 1981.

UNGERLEIDER, R. M.; KANTER, R. J.; O'LAUGHLIN, M.; BENGUR, A. R.; ANDERSON, P. A. W.; HERLONG, R.; LI, J.; ARMSTRONG, B. E.; TRIPP, M. E.; GARSON, A.; MEILONES, J. N.; JAGGERS, J.; SANDERS, S. P.; GREELEY, W. J. Effect of repair strategy on hospital cost for infants with tetralogy of Fallot. **Ann Surg**, v. 225, p. 779-784, 1997.

UVA, M. S.; CHARDIGNY, C.; GALETTI, L.; LACOUR-GAYET, F.; ROUSSIN, R.; SERRAF, A.; BRUNIAUX, J.; TOUCHOT, A.; PLANCHÉ, C. Surgery for tetralogy of Fallot at less than six months of age. Is palliation "old-fashioned"? **Eur J Cardiothorac Surg**, v. 9, p. 453-460, 1995.

UVA, M. S.; LACOUR-GAYET, F.; KOMIYA, T.; SERRAF, A.; BRUNIAUX, J.; TOUCHOT, A.; ROUX, D.; PETIT, J.; PLANCHÉ, C. Surgery for tetralogy of Fallot at less than six months of age. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 107, p. 1291-1300, 1994.

VAN DONGEN, E. I.; GLANSDORP, A. G.; MILDNER, R. J.; McCRINDLE, B. W.; SAKOPOULOS, A. G.; VanARSDELL, G.; WILLIAMS, W. G.; BOHN, D. The influence of perioperative factors on outcomes in children aged less than 18 months after repair of tetralogy of Fallot. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 126, p. 703-710, 2003.

VAN PRAAGH, R. Ethiene-Louis Arthur Fallot and his tetralogy: a new translation of Fallot's summary and a modern reassessment of this anomaly. **Eur J Cardiothorac Surg**, v. 3, p. 381-386, 1989.

VAN PRAAGH, R.; VAN PRAAGH, S.; NEBESAR, R. A.; MUSTER, A. J.; SINHA, S. N.; PAUL, M. H. Tetralogy of Fallot: Underdevelopment of the pulmonary infundibulum

and its sequelae. **Am J Cardiol**, v. 26, p. 25-33, 1970.

VOBECY, S. J.; WILLIAMS, W. G.; TRUSLER, G. A.; COLES, J. G.; REBEYKA, I. M.; SMALLHORN, J.; BURROWS, P.; GOW, R.; FREEDOM, R. M. Survival analysis of infants under age 18 months presenting with tetralogy of Fallot. **Ann Thorac Surg**, v. 56, p. 944-950, 1993.

VON SPIEGEL, T.; GIANNARIS, S.; WIETASCH, G. J.; SCHROEDER, S.; BUHRE, W.; SCHORN, B.; HOEFT, A. Effects of dexamethasone on intravascular and extravascular fluid balance in patients undergoing coronary bypass surgery with cardiopulmonary bypass. **Anesthesiology**, v. 96, p. 827-834, 2002.

WALSH, E. P.; ROCKENMACHER, S.; KEANE, J. F.; HOUGEN, T. J.; LOCK, J. E.; CASTANEDA, A. R. Late results in patients with tetralogy of Fallot repaired during infancy. **Circulation**, v. 77, n. 5, p. 1062-1067, 1988.

WERNOVSKY, G.; WYPIJ, D.; JONAS, R. A.; MAYER, J. E.; HANLEY, F. L.; HICKEY, P. R.; WALSH, A. Z.; CHANG, A. C.; CASTANEDA, A. R.; NEWBURGER, J. W.; WESSEL, D. L. Postoperative course and hemodynamic profile after the atrial switch operation in neonates and infants. A comparison of low-flow cardiopulmonary bypass and circulatory arrest. **Circulation**, v. 92, p. 2226-2235, 1995.

XAVIER, L. F. R.; FRIEDMAN, R. A. Estratificação de risco nas cardiopatias congênitas corrigidas cirurgicamente. In: CRUZ, F. E. S. F. O.; MAIA, I. G. **Morte súbita no novo milênio**. Rio de Janeiro: Revinter, 2003. p. 219-238.

YAMAKI, S. Pulmonary vascular disease in shunted or nonshunted patients with tetralogy of Fallot. **Tohoku J Exp Med**, v. 162, supl. II, p. 109-119, 1990.

ZHAO, H-X.; MILLER, D. C.; REITZ, B. A.; SHUMWAY, N. E. Surgical repair of tetralogy of Fallot: long-term follow-up with particular emphasis on late death and reoperation. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 89, p. 204-220, 1985.

ZUBERBUHLER, J. R. Tetralogy of Fallot. In: In:_____. EMMANOUILIDES, G. C.; RIEMENSCHNEIDER, T. A., ALLEN, H. D.; GUTGESELL. **Moss and Adams: Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Including the Fetus and Young Adult**. 5.ed. Baltimore: Willians e Wilkins, 1995. v. 2. p. 998-1018.

ANEXO 1 – PARECER DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA EM SERES HUMANOS



Curitiba, 20 de setembro de 2006.

Ilma Sra.
Mary Julianne Medeiros Cavalcanti

Prezada Senhora,

Comunicamos que o projeto intitulado **Influência do padrão da circulação pulmonar na evolução pós-operatória de lactentes submetidos à correção cirúrgica total de tetralogia de Fallot**, registro no CEP 0204-05, foi aprovado e está de acordo com as normas éticas estabelecidas pela Resolução 196/96 do Ministério da Saúde. O referido projeto foi apresentado em reunião plenária no dia 25/04/2005.

Lembramos que conforme as normas da CONEP/MS o pesquisador deverá enviar ao CEP relatórios trimestrais sobre o andamento do estudo, bem como a qualquer tempo e a critério do pesquisador em caso de relevância. Salientamos ainda, a necessidade de relatório completo ao final do estudo.

Atenciosamente,

Prof. Dr. Luiz Antonio Munhoz da Cunha
Coordenador do Comitê de Ética em
Pesquisa de Seres Humanos - HPP

