

REINALDO DE CASTRO NASCIMENTO

CORREÇÃO CIRÚRGICA COMPLETA DA TETRALOGIA DE FALLOT EM LACTENTES

Dissertação apresentada na conclusão do
Curso de Pós-Graduação em Cardiologia,
nível de Mestrado da Universidade Federal
do Paraná.

CURITIBA

1986

AGRADECIMENTOS

Meus sinceros agradecimentos ao Professor Gastão Pereira da Cunha pelo incentivo à realização desta tese e pelo indispensável trabalho de revisão e correção.

Ao Professor Paulo Franco de Oliveira, Orientador de Tese, deixo aqui, um reconhecimento pelo apoio recebido durante a realização do Curso.

A todos os professores do Mestrado em Cardiologia agradeço pelo ensinamento recebido.

A elaboração desta tese seria muito prejudicada ou mesmo impossibilitada sem o concurso da CAPES, à qual agradeço pela minha inclusão no grupo de bolsistas da instituição.

Deixo registrado aqui meu reconhecimento aos Professores P. Vernant e a. Casagrana e à Dra. S. Magnier pela orientação e pela ajuda recebidas durante a realização deste trabalho.

Dedico esta Tese

*À Catherine, pelo incentivo e pela
ajuda na sua realização.*

Aos meus pais.

Aos meus amigos.

SUMÁRIO

S U M Á R I O

INTRODUÇÃO	2
GENERALIDADES	3
EMBRIOLOGIA	5
ANATOMIA PATOLÓGICA	6
1. Estenose da via de saída do ventrículo direito	7
2. Comunicação inter-ventricular	7
3. Dextroposição da aorta.....	8
4. Anomalias associadas	10
PACIENTES E MÉTODOS	10
DIAGNÓSTICO	10
- Exame Clínico	11
- Eletrocardiograma	11
- Radiografia Torácica	12
- Ecocardiograma	12
- Cateterismo cardíaco	14
PACIENTES.....	14
- Cronologia das correções cirúrgicas.....	14
- Idade dos operados	14
- Peso corporal durante a correção completa	18
- Sexo	18
- Número de correções completas segundo o ano do procedimen- to	20
- Estado clínico pré-operatório	20
MÉTODOS.....	24
- Critérios angiográficos de gravidade	26
- Reparação completa precedida ou não de cirurgia paliativa.	
- Critérios de indicação cirúrgica de reparação completa ...	26
- Técnica da reparação completa	27
A - CIRCULAÇÃO EXTRA-CORPÓREA	28
B - CORREÇÃO COMPLETA	38
RESULTADOS	38
<u>RESULTADOS ANGIOGRÁFICOS</u>	38
A - COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR	38
B - OBSTÁCULO SOBRE A VIA DE EJEÇÃO DO VENTRÍCULO DIREITO ..	

- Infundíbulo pulmonar.....	38
- Anel pulmonar	38
- Valvas Pulmonares	39
- Tronco e ramos da artéria pulmonar	39
- Gradiente ventrículo direito-artéria pulmonar.....	40
C - ANOMALIAS ASSOCIADAS	40
 <u>RESULTADOS CIRÚRGICOS</u>	
- Correlação entre a relação das pressões VD/VE e os dados angiográficos pré-operatórios	43
- Mortalidade operatória	47
- Mortalidade operatória e tipo de reparação praticada	49
A - SOBRE A VIA INFUNDÍBULO-PULMONAR	49
B - COM OU SEM CIRURGIA PALIATIVA ANTERIOR	53
 <u>RESULTADOS A MÉDIO PRAZO</u>	
- Clínica	55
- Radiografia torácica	57
- Eletrocardiograma	58
- Ecocardiograma	60
COMENTÁRIOS.....	62
<u>MORTALIDADE OPERATÓRIA</u>	65
A - ANOMALIAS ASSOCIADAS	65
B - HIPOPLASIA IMPORTANTE DA ÁRVORE ARTERIAL PULMONAR E ARTÉRIA PULMONAR ÚNICA	67
C - COMPLICAÇÕES NÃO CARDÍACAS	68
 <u>MEDIDAS ANGIOGRÁFICAS PRÉ-OPERATÓRIAS E PRESSÃO VD/PRESSÃO VE NO PER-OPERATÓRIO</u>	
- Anel Pulmonar	69
- Ramos da artéria pulmonar	70
<u>TIPO DE RECONSTRUÇÃO DA VIA INFUNDÍBULO-PULMONAR</u>	72

<u>ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO</u>	72
- Reintervenção	73
- Infundíbulo pulmonar	74
- Índice cardíotorácico	75
- Eletrocardiograma	76
CONCLUSÕES	80
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	83
ANEXOS	96

LISTA DOS GRÁFICOS

Gráfico 1	Distribuição das correções cirúrgicas completas da tetralogia de Fallot entre 1977 e 1965	15
Gráfico 2	Distribuição dos pacientes submetidos à correção cirúrgica completa da tetralogia de Fallot, segundo a idade, em meses.....	16
Gráfico 3	Distribuição dos pacientes, conforme o peso corpóreo, no momento da correção completa da tetralogia de Fallot.....	17
Gráfico 4	Distribuição das médias etárias dos pacientes submetidos à correção completa da tetralogia de Fallot, segundo cada ano de realização do procedimento cirúrgico.....	19
Gráfico 5	Diâmetro do anel pulmonar em função do peso (A) e da superfície corpórea (B)	33
Gráfico 6	Correlação entre a relação dos diâmetros APD+APE/Ao desc. e a relação de pressões VD/VE	45
Gráfico 7	Diâmetro dos ramos da AP e mortalidade operatória	46
Gráfico 8	Mortalidade segundo o tipo de reparação da CIA-IP	50
Gráfico 9	Mortalidade na correção completa isolada e na correção completa precedida de uma anastomose paliativa, em pacientes com tetralogia de Fallot	54
Gráfico 10	Tipo de reconstrução da via infundíbulo-pulmonar e insuficiência pulmonar pós-operatória, na correção total da tetralogia de Fallot	59
Gráfico 11	Índice cárdio-torácico antes e após a reparação completa, segundo a existência ou não de insuficiência pulmonar (IP) em pacientes com tetralogia de Fallot	59

LISTA DAS TABELAS

Tabela 1	Distribuição dos pacientes, segundo o estado clínico pré-operatório (Classificação de Jaumin, modificada)	18
Tabela 2	Distribuição dos pacientes submetidos à correção total da Tetralogia de Fallot, ano a ano, com ou sem procedimento cirúrgico paliativo prévio	25
Tabela 3	Modalidades de "patch" empregadas na correção cirúrgica completa da tetralogia de Fallot	35
Tabela 4	Constatações angiográficas sobre a natureza do obstáculo à ejeção	42
Tabela 5	Índice cárdio-torácico em pacientes com tetralogia de Fallot submetidos a correção cirúrgica total, com e sem insuficiência pulmonar residual	57

RELAÇÃO DAS ILUSTRAÇÕES

Figura 1	Ramos da artéria pulmonar. Diâmetro APD + APE/Ao Desc. < 1,5	21
Figura 2	Ramos da artéria pulmonar Diâmetro APD + APE/Ao desc. > 1,5	22
Figura 3	Patch Infundíbulo-Pulmonar (IP)	51
Figura 4	Patch Infundibular (I)	52

INTRODUÇÃO

Em 1888, os trabalhos de A. Fallot⁴⁰, pela primeira vez, forneceram uma definição anatômica da cardiopatia que leva seu nome, isolando-a das outras cardiopatias cianogênicas. Somente em 1944, realizando a intervenção cirúrgica paliativa concebida por Taussig, conseguiu Bealock²³ abrir novas perspectivas para o tratamento desta malformação congênita. Esta intervenção cirúrgica consiste, classicamente em anastomosar a artéria subclávia esquerda ao ramo da artéria pulmonar do mesmo lado, o que confere melhora importante do ponto de vista clínico, motivo bastante para que seja ainda o procedimento paliativo mais utilizado nesta circunstância. Permitiu esta nova operação progressos fundamentais no tratamento cirúrgico das cardiopatias com baixo débito pulmonar e em particular da tetralogia de Fallot⁸⁵, também denominada téttrade de Fallot.

A cirurgia da tetralogia de Fallot beneficiou-se em 1948 da intervenção de Brock, que consiste em um tratamento direto das lesões por dilatação do obstáculo pulmonar, ou se necessário através de uma infundibulectomia²⁷. Mas foi Lillehei em 1954⁸¹ quem implantou um verdadeiro marco na história da cirurgia desta cardiopatia, efetuando a correção anatômica completa, com auxílio de uma circulação cruzada entre um doador e o operado.

A criação de um oxigenador externo em 1955 por Dewart, facilitou a repetição da cirurgia, melhorando os resultados operatórios. Graças aos progressos posteriores da circulação extracorpórea e dos oxigenadores, a cirurgia de reparação completa da tetralogia de Fallot, tornou-se possível em crianças cada vez mais jovens, com mortalidade global precoce, nas crianças menores de 2 anos, variando entre 6% e 10%, em numerosas equipes^{1,30,45,54}.

As tentativas para o tratamento cirúrgico precoce da tetralogia de Fallot justificam-se, por um lado, pela sua história natural, revelando expectativa de vida restrita, com 51% de mortalidade aos 3 anos e 76% aos 10 anos quando sem cirurgia ¹⁷. Por outro lado, sobressaem resultados decepcionantes a anastomoses paliativas isoladas quanto à prevenção das complicações clínicas nesta afecção.

Diante destes fatos, existe uma tendência atual em favor da correção cirúrgica completa da tetralogia de Fallot em baixa idade. A importância do fascinante tema nos induziu ao seu melhor estudo, donde a elaboração do presente trabalho que tem como objetivos:

- apreciar os resultados cirúrgicos da correção completa da tetralogia de Fallot num grupo de 52 operados com peso corporal inferior a 10 quilogramas e de analisar as causas de sua mortalidade precoce;
- tentar selecionar critérios que definam os melhores candidatos à cirurgia de reparação completa desta afecção em crianças com menos de 10 quilogramas de peso.

EMBRIOLOGIA

A embriologia da tetralogia de Fallot é ainda assunto que comporta discussões. Os trabalhos de Van Rokitansky em 1875 ⁹⁹ sugerem que a anomalia da septação tronco-conal é a origem da malformação, pois o deslocamento anterior do septo conal o impede de participar na formação do septo ventricular. Em acordo com a embriologia clássica, Harley em 1961 ⁵⁵, admite que a hipoplasia do infundíbulo pulmonar seja secundária, em parte, a um defeito da septação conal, como também a dextroposição da aorta. Esta teoria é apoiada pelas constatações de Kjellberg em 1955 e de Edwards em 1965 ⁷¹, ao notarem que o deslocamento para fren-

te da "banda" parietal, e em consequência da crista supraventricular do cone, é a causa do estreitamento infundibular pulmonar e da dextroposição da aorta.

Van Praagh e col. ¹¹¹, em 1970, propõem que a tetralogia de Fallot corresponda a uma só anomalia (monologia): subdesenvolvimento do infundíbulo subpulmonar, com suas consequências. A "banda" parietal (crista supraventricular) e a parede livre do infundíbulo formam um cone subpulmonar pequeno (subdesenvolvido). Ao contrário, a "banda" septal seria bem formada. Eles defendem que este defeito é o responsável pelas outras anomalias da tetralogia de Fallot, a saber: Comunicação intervenricular infra-cristal, dextroposição da aorta, estenose infundibular pulmonar e hipertrofia do ventrículo direito.

Esta hipótese é contestada por outros autores^{14,34}, que não podem explicar as anomalias de dextroposição da aorta, de estenose subpulmonar e deslocamento para frente do infundíbulo pulmonar, sem lançar mão dos defeitos de rotação e de septação tronco-conal. A regressão insuficiente do mesênquima que enche o infundíbulo durante o período embrionário, pode ser responsável, em parte, pela existência da estenose infundibular, em decorrência da massa fibro-muscular anormal⁸⁷.

Qualquer seja a opção aceita, a tetralogia de Fallot como um mosaico de modalidades anatômicas de gravidade variável, indo da forma menor com apenas estenose valvular pulmonar e infundibular, à forma maior com hipoplasia e/ou atresia pulmonar orifical e estenoses distais dos ramos pulmonares.

As anomalias extra-cardíacas são frequentes, mas não fundamentais para o resultado cirúrgico. As ósseas em particular são correntes, podendo facilmente passar despercebidas, sobretudo nos lactentes, tendo

maior prevalência nas crianças maiores. As anomalias renais e digestivas, o estrabismo são igualmente comuns.

As anomalias associadas com uma implicação cirúrgica ou influenciando sobre o prognóstico são:

- Croça aórtica à direita. É a anomalia mais encontrada (20% dos casos, aproximadamente) acompanhada ou não de uma artéria subclávia esquerda retro-esofágica. Seu conhecimento é importante, visando a escolha do lado para uma eventual anastomose sistêmico-pulmonar.

- Persistência da veia cava superior esquerda, (5 a 8%) para certos autores^{96,58} e de (1,5 a 12,5%) para outros³, é mais frequente nos casos de arco aórtico à direita e seu conhecimento é fundamental no momento da instalação da circulação extra-corpórea.

- Anomalias das artérias coronárias são de uma importância capital, pois a infundibulectomia pode ser impedida pela existência de uma artéria marginal do bordo direito ou de uma artéria inter-ventricular anterior nascendo da artéria coronária direita e cruzando o infundíbulo do ventrículo direito. Mais raramente ainda, podemos encontrar uma artéria coronária única, nascendo do óstio direito.

ANATOMIA PATOLÓGICA

É de inquestionável importância o adequado conhecimento dos aspectos anátomo-patológicos desta afecção^{37,40,42,86,113}, com expressivas implicações diagnósticas e terapêuticas.

Do ponto de vista cirúrgico, a correção da estenose da via de saída pulmonar e da comunicação inter-ventricular são os procedimentos mais importantes face aos quatro achados clássicos da tetralogia de Fallot:

- Estenose infundíbulo - pulmonar.

- Comunicação interventricular
- Dextroposição da aorta
- Hipertrofia ventricular direita.

1. Estenose da via de saída do ventrículo direito.

Ela é constante, apesar da sua variabilidade no que diz respeito ao tipo e extensão, sendo sua gravidade o fator determinante do prognóstico.

O elemento mais importante é a estenose infundibular, que pode se localizar próximo ou distante das valvas pulmonares. Quando a estenose infundibular se localiza próximo às valvas pulmonares e existe uma hipoplasia do anel pulmonar associada, aparecem aquelas freqüentemente comprometidas. A estenose infundibular pode ser em forma de diafragma, o que determina a formação de uma pequena câmara entre ela e as valvas pulmonares, ou se apresentar do tipo fibro-muscular, mais ou menos longa, formando um canal estreito. Em aproximadamente um quarto dos casos, a estenose é difusa, com hipoplasia do anel pulmonar.

O orifício pulmonar, freqüentemente pequeno, encontra-se constituído por valvas pulmonares, comumente bicúspides e, em quase 2/3 dos casos, estenosados. A fusão das comissuras adquire habitualmente uma forma em "**cratera**", deixando permeável um pequeno orifício central.

A agenesia como a atresia das valvas pulmonares são bem mais raras e, do ponto de vista cirúrgico, saem um pouco do contexto da tetralogia de Fallot.

As estenoses distais sobre os ramos da artéria pulmonar ou a hipoplasia relativa de um ou de ambos os ramos não são muito frequentes se levarmos em conta todas as formas de tetralogia de Fallot, tornando-se, porém, bem mais comuns, se considerados os casos que necessitam

desde os primeiros meses de vida reparação de suas cardiopatias, em razão da má-tolerância clínica.

A artéria pulmonar única é encontrada em 1,4% das tetralogias de Fallot.

2. Comunicação interventricular (CIV)

A CIV na tetralogia de Fallot é larga, geralmente isolada, localizada no septo membranoso, de forma habitualmente triangular, com a base constituída pelo bordo posterior do septo muscular. Visto do ventrículo esquerdo, o defeito septal está próximo ao anel aórtico e localiza-se abaixo da união da cúspides direita e posterior da aorta. Vista do ventrículo direito, ela situa-se abaixo do "esporão de Wolff" (crista supra-ventricular) habitualmente parcialmente escondida pela cúspide da valva tricúspide. Muito raramente pode existir um segundo defeito septal no septo muscular (trabeculado).

A passagem do feixe de Hiss sobre a margem pósterio-inferior da CIV é um dado anatômico de conhecimento essencial para a correção da tetralogia de Fallot¹³.

3. Dextroposição da aorta

A dextroposição da aorta é, possivelmente, o resultado das anomalias de septação e de rotação tronco-conal³⁴. Existe, também, uma rotação anti-horária da origem da aorta, que leva a cúspide não coronariana da valva aórtica mais à direita e mais para frente que normalmente. A dextroposição da aorta está em relação direta com a gravidade da estenose infundibular pulmonar.

4. Anomalias associadas.

A tetralogia de Fallot acompanha-se comumente de outras malformações ou anomalias ^{6,90,116}. Algumas são freqüentes, como a croça aórtica à direita (20% dos casos aproximadamente), a comunicação interatrial (3 a 12,4%), a persistência do canal arterial (7,4 à 8,6%). Outras são mais raras, como as anomalias coronárias (2,4 à 6,4%).

A existência de uma comunicação inter-atrial (CIA) tipo ostium secundum ou a persistência de um foramen oval são frequentes, porém não dificultam de maneira importante a reparação completa da tetralogia de Fallot. O mesmo não se pode dizer da CIA tipo ostium primum, que é rara (0,4 a 2,7%).

PACIENTES E MÉTODOS

O presente estudo é retrospectivo, decorrente de cuidadosa análise de prontuários de portadores de tetralogia de Fallot durante um período de oito anos, atendidos no Serviço de Cardiologia C.H.U. Henri Mondor, Paris.

Entre novembro de 1977 e março de 1985, correção completa da tetralogia de Fallot foi efetuada em 52 pacientes de baixa idade, com peso inferior a 10 kg. Todos eram portadores de tetralogia de Fallot definida pela existência de estenose infundibular pulmonar associada ou não a uma estenose valvar pulmonar; de CIV larga, na posição habitual; aorta dextroposta e hipertrofia ventricular direita. Do ponto de vista cirúrgico, somente os dois primeiros critérios são importantes, como afirma Kirklin ⁶⁹. Os demais são secundários à estenose infundibulovalvar e não determinam dificuldades particulares durante aquele procedimento cirúrgico.

DIAGNÓSTICO

Clínico

Todos os pacientes incluídos neste estudo receberam diagnóstico clínico de tetralogia de Fallot, baseado na existência dos seguintes elementos: cianose em repouso e ao esforço, ausculta cardíaca evidenciando sopro sistólico de ejeção, de intensidade variando de 1 a 3, numa escala de 0 a 6, melhor audível no 2º e 3º espaços intercostais, à esquerda do esterno; segunda bulha cardíaca normal ou discretamente aumentada devido à dextroposição da aorta, que aproxima esta da parede torácica. Em um certo número de pacientes a segunda bulha cardíaca é considerada única, sem que isto signifique a existência de uma atresia da valva pulmonar.

ELETRCARDIOGRAMA

Este exame foi efetuado em todos os pacientes no pré-operatório, utilizando um aparelho de três canais SIEMENS-ELEMA - MINGOCARD 3-a jato de tinta. Foram utilizados seis derivações periféricas e derivações precordiais.

O ritmo cardíaco era sinusal, sem distúrbios da condução atrio-ventricular e intra-ventricular no pré-operatório.

O eixo do QRS apresentava-se desviado para a direita, em média a 120° , e somente um dos pacientes apresentou o eixo do QRS perpendicular ao plano frontal, com sinais de hipertrofia biventricular.

O espaço PR estava compreendido entre 8 e 15 centésimos de segundo.

Sobre as derivações precordiais, os sinais de hipertrofia direita foram a regra, com exceção de quatro pacientes que apresentavam sinais de hipertrofia biventricular. A onda T foi positiva em V1 na quase totalidade dos pacientes.

RADIOGRAFIA TORÁCICA

A radiografia torácica em posição pósterio-anterior mostrou o aspecto característico da sombra cardíaca, com a ponta do coração levantada acima do diafragma, acompanhada de escavação do arco médio da margem esquerda da sombra cardíaca (coração em bota). O índice cárdio-torácico mostrava um volume cardíaco discretamente aumentado. A vascularização pulmonar estava diminuída na maioria dos casos, com exceção de nove pacientes em que ela apresentava-se dentro da normalidade.

ECCARDIOGRAMA

Foi utilizado um aparelho ATL "Echo-Doppler analyser" MK 600.

O exame ecocardiográfico, em modo M (tempo e movimento) e bi-dimensional, com a visualização da aorta cavalgando o septo, a presença de uma grande CIV em posição posterior e infra-cristal e a existência de um obstáculo mais ou menos importante na via de saída do ventrículo direito, nas valvas pulmonares e/ou no tronco da artéria pulmonar. A avaliação do calibre dos ramos da artéria pulmonar, pelo método ecocardiográfico, não foi sempre possível.

CATETERISMO CARDÍACO

Todos os pacientes foram submetidos a estudo hemodinâmico completo. O cateterismo cardíaco foi efetuado sob anestesia geral com o ácido aminoburítico associado a um derivado benzodiazepínico, ou sob anestesia local com premediação com clorpromazina na dose de 2 mg por quilograma de peso e com um barbitúrico de ação longa (fenobarbital) na dose de 5 mg/kg. A anestesia local foi feita com lidocaína a 1%, sem adrenalina. Nos lactentes nos primeiros meses de vida, evitou-se a utilização da anestesia geral, pelo risco de crises hipóxicas.

A via percutânea venosa femoral foi utilizada em todos, segundo o método de Seldinger, permitindo atingir-se o ventrículo esquerdo através do foramen oval e a aorta através da CIV.

Quando o cateterismo do ventrículo esquerdo e/ou aorta foi impossível pela via venosa, optou-se pela via arterial retrógrada, por punção da artéria femoral.

As pressões foram medidas em todas as cavidades cardíacas, com

coleta de amostras sangüíneas para medidas oximétricas. Nas crianças hipoxêmicas o cateterismo da artéria pulmonar foi evitado por ser em geral muito mal tolerado.

As angiografias ventriculares esquerdas foram feitas em radiocinema (50 a 100 imagens por segundo), com um contraste iso-osmolar, em plano frontal e perfil) se necessário em oblíqua anterior esquerda com inclinação crânio-caudal segundo a técnica de Barger^{10,39}. Na execução da angiocardiografia utilizava-se injetor elétrico, sendo a quantidade do contraste iodado injetado de 1 a 1,5 ml/kg do peso corpóreo. A angiografia ventricular esquerda nestas incidências visava informar ao cirurgião sobre a existência ou não de CIV múltiplas, o tamanho e a localização da CIV o estado dos aparelhos mitral e aórtico.

Exigiu este procedimento injeção de um volume de contraste de 1 ml/kg e uma velocidade de filmagem de aproximadamente 50 imagens por segundo. A análise da distribuição coronária é um dos pontos essenciais desta parte do exame, na medida em que uma anomalia da disposição anatómica condiciona a escolha do tipo de tratamento cirúrgico.

A angiografia ventricular direita foi efetuada em incidências frontal e perfil e, para melhor evidenciar a bifurcação e os ramos direito e esquerdo da artéria pulmonar, empregou-se a incidência crânio-caudal. O volume de contraste utilizado foi de 1 a 1,5 ml/kg, com uma velocidade de filmagem de 50 a 100 imagens/segundo.

No contexto das tetralogias de Fallot com ausência de um dos ramos da artéria pulmonar, se a angiografia ventricular direita não permitisse visualizar com clareza a bifurcação e os ramos da artéria pulmonar, uma injeção suplementar de contraste era feita nas veias pulmonares, segundo o método descrito por Singh¹⁰⁵.

PACIENTES

CRONOLOGIA DAS CORREÇÕES CIRÚRGICAS

Constatamos média anual de 6,5 pacientes, tendo a maioria (67%) se submetido à correção completa da tetralogia de Fallot no período compreendido entre 1980 e 1984.

O gráfico nº 1 mostra o número de operados em cada ano, e também aqueles que foram submetidos, anteriormente, a uma anastomose paliativa sistêmico-pulmonar.

IDADE DOS OPERADOS

A idade dos pacientes no momento da reparação cirúrgica estendeu-se de 1 mês a 32 meses, com uma média de idade de 16 ± 8 meses. O gráfico nº 2 nos dá a distribuição dos operados, segundo as faixas etárias.

PESO CORPORAL

O peso dos nossos 52 pacientes no momento da correção cirúrgica variou de 3 kg a 10 kg, com média de 7,7 kg.

O gráfico nº 3 mostra-nos o número de operados segundo faixas de peso. Entre nossos pacientes, 50% apresentavam peso corporal superior a 8 kg e inferior ou igual a 10 kg; 17% tinham peso inferior a 6 kg e nos 33% restantes registrou-se peso compreendido entre 6 a 8 kg no momento da reparação cirúrgica.

SEXO

Dos 52 pacientes operados, 28 eram do sexo masculino (54%) e 24 do sexo feminino (46%), sem diferença significativa entre os dois grupos.

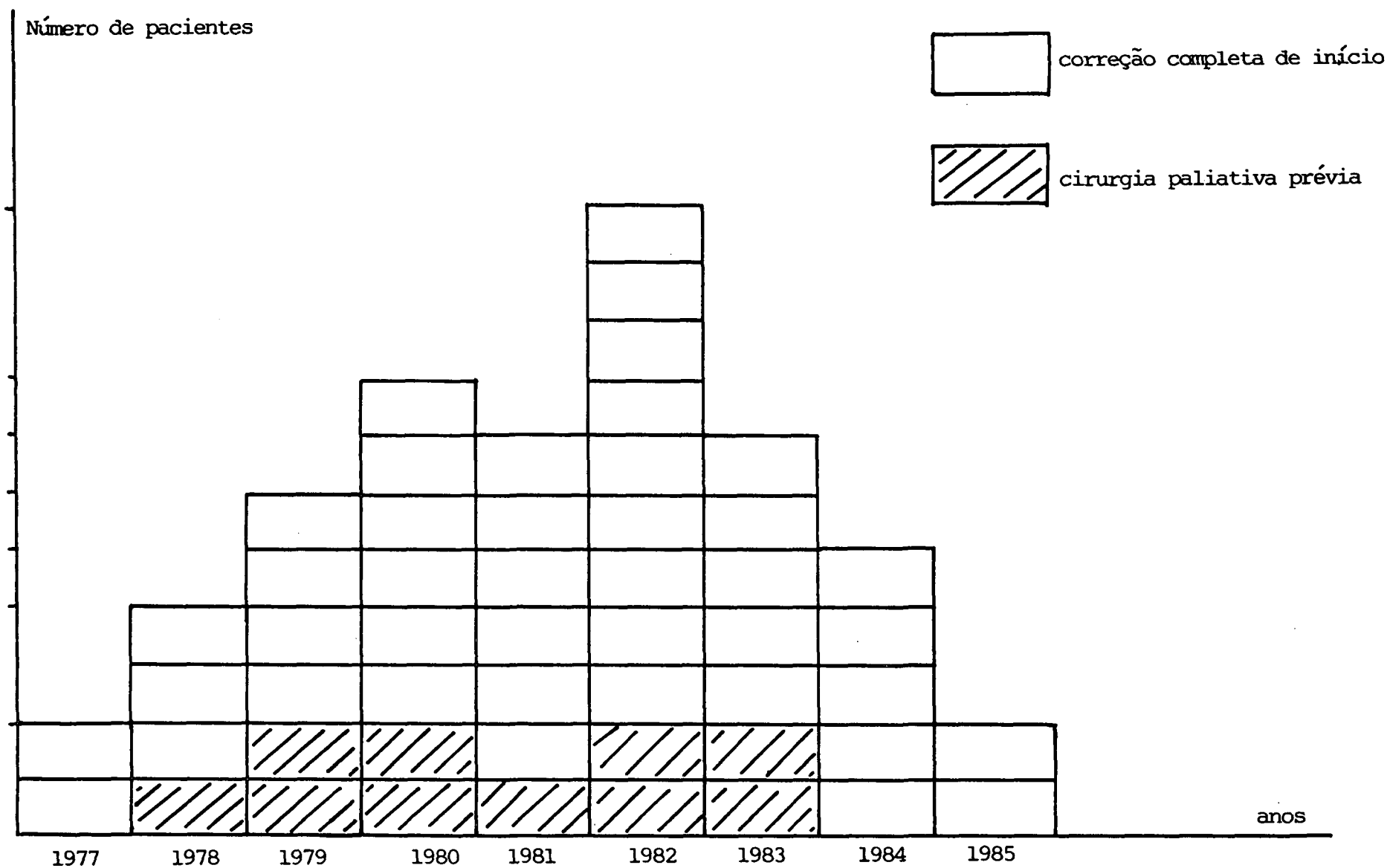


Gráfico nº 1: Distribuição das correções cirúrgicas completas da Tetralogia de Fallot entre 1977 e 1985.

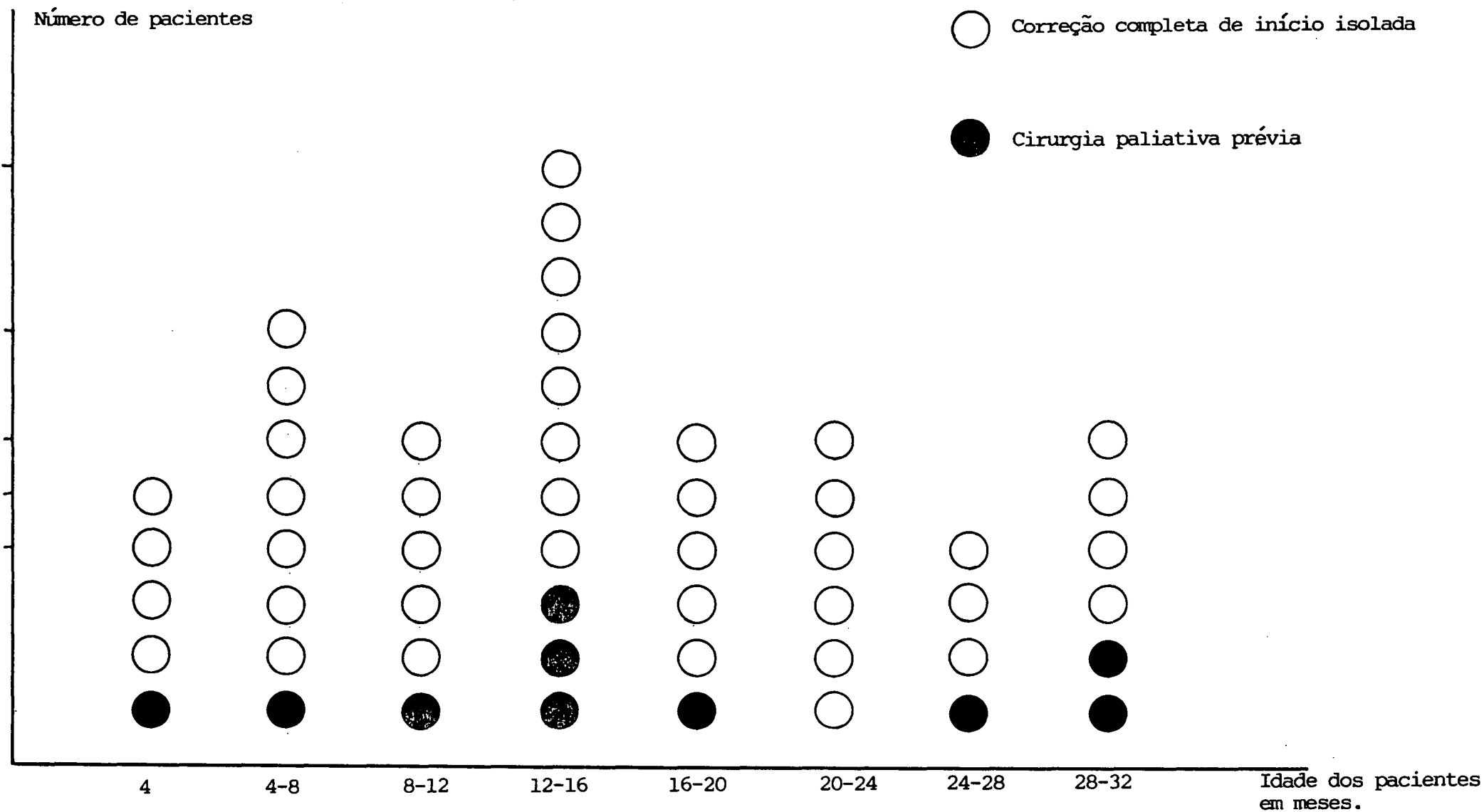


Gráfico nº 2: Distribuição dos pacientes submetidos à correção cirúrgica completa de Tetralogia de Fallot, segundo a idade em meses.

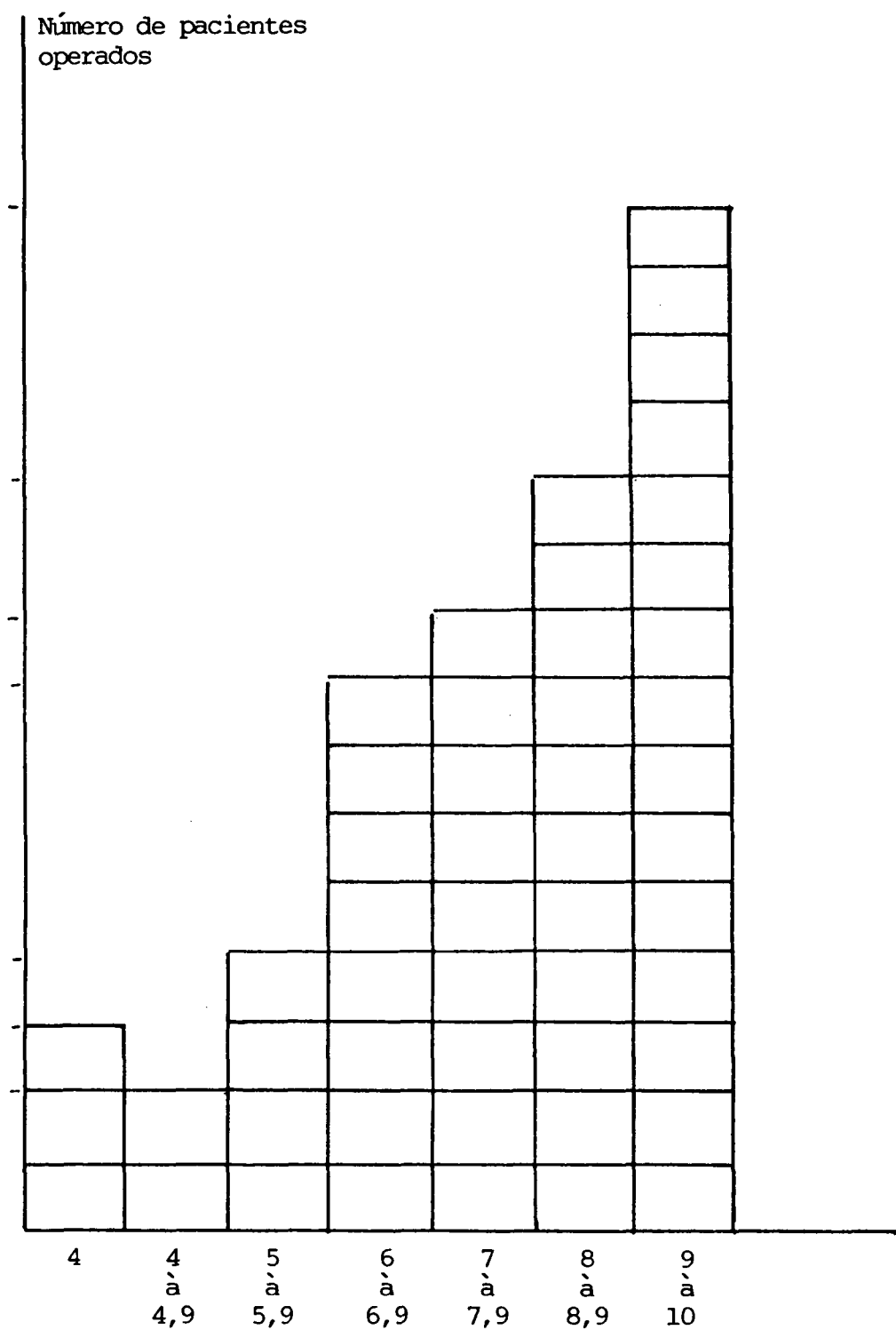


Gráfico nº 3: Distribuição dos pacientes, conforme o peso corpóreo, no momento da correção completa de Tetralogia de Fallot.

MÉDIA ETÁRIA DOS OPERADOS NOS DIVERSOS ANOS

O número de operados, nos diferentes anos, não revelou diferenças significativas, no que diz respeito às respectivas médias de idade, conforme o registrado no gráfico 4.

ESTADO CLÍNICO PRÉ-OPERATÓRIO

Nossos pacientes foram divididos em 4 classes, segundo o estado clínico pré-operatório, na dependência do grau de cianose e da existência ou não de crises hipóxicas paroxísticas.

A classificação proposta é a seguinte, adaptada de Jaumin⁶⁰:

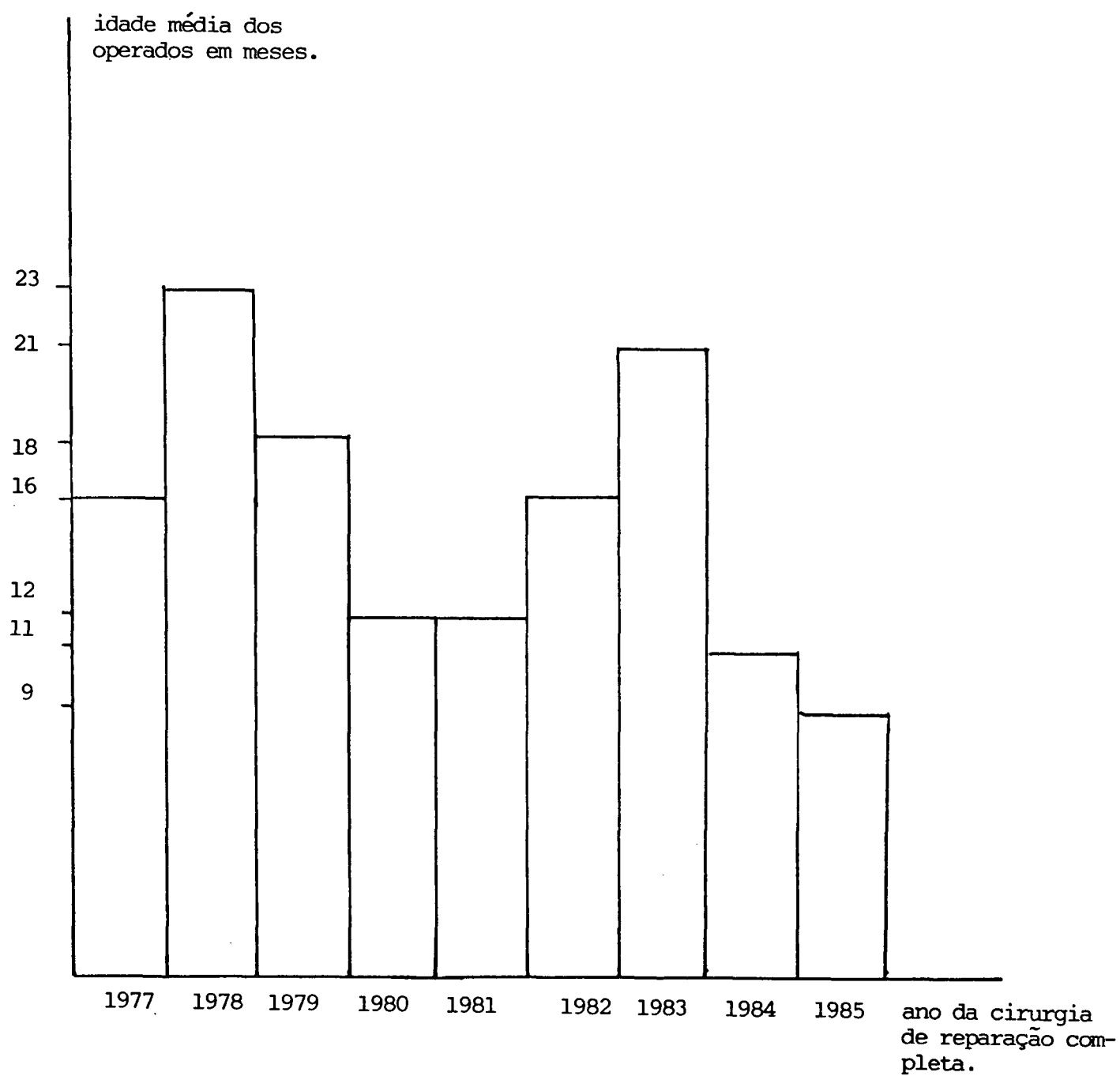
- Classe I** - ausência de cianose, ou cianose surgindo aos esforços importantes.
- Classe II** - ausência de cianose ou cianose aparecendo aos esforços, associada a crises hipóxicas paroxísticas.
- Classe III** - cianose permanente, que se acentua aos esforços.
- Classe IV** - cianose permanente associada a episódios de crise hipoxícas paroxísticas.

Na tabela seguinte (Tabela 1) foram distribuídos os pacientes, de acordo com esta classificação.

Tabela 1 - Distribuição dos pacientes, segundo o estado clínico pré-operatório (Classificação de Jaumin, modificada)(60).

Classe	Porcentagem %	Número de pacientes
I	15	8
II	19	10
III	25	13
IV	40	21

Gráfico nº 4 - Distribuição das médias etárias dos pacientes submetidos à correção completa de Tetralogia de Fallot, segundo cada ano da realização do procedimento cirúrgico.



MÉTODOS

CRITÉRIOS ANGIOGRÁFICOS DE GRAVIDADE

Além dos critérios clínicos mencionados, pareceu-nos importante classificar os pacientes segundo as características angiográficas, levando em consideração a qualidade da via de saída do ventrículo direito, as dimensões do anel pulmonar e do tronco da artéria pulmonar. Os ramos direito e esquerdo da artéria pulmonar foram particularmente tomados em consideração e, as dimensões dos mesmos foram medidas e normalizadas em relação ao diâmetro da aorta descendente ao nível do diafragma. Levamos em conta, também, na apreciação pré-operatória da gravidade da tetralogia de Fallot a existência de defeitos associados, notadamente as anomalias das artérias coronárias e as CIV múltiplas.

Os pacientes foram classificados em dois grupos, em função dos resultados do cateterismo cardíaco, segundo seguintes critérios:

Grupo 1 - Pacientes portadores de hipoplasia acentuada dos ramos da artéria pulmonar. $\text{Diâmetro de Artéria Pulmonar Direita (dAPD) + Diâmetro da Artéria Pulmonar Esquerda (dAPE) sobre o diâmetro da aorta descendente (dAodesc)} \leq 1,5$ (Fig. 1).

Grupo 2 - A relação acima descrita $> 1,5$ (Fig. 2).

Nestes dois grupos não estão incluídos os pacientes que foram submetidos anteriormente a uma anastomose paliativa sistêmico-pulmonar do tipo Blalock-Taussig ou de modificação da anastomose clássica. Foram excluídos do estudo pacientes portadores de determinada anomalia associada que implicasse em variante técnica, como a existência de uma artéria

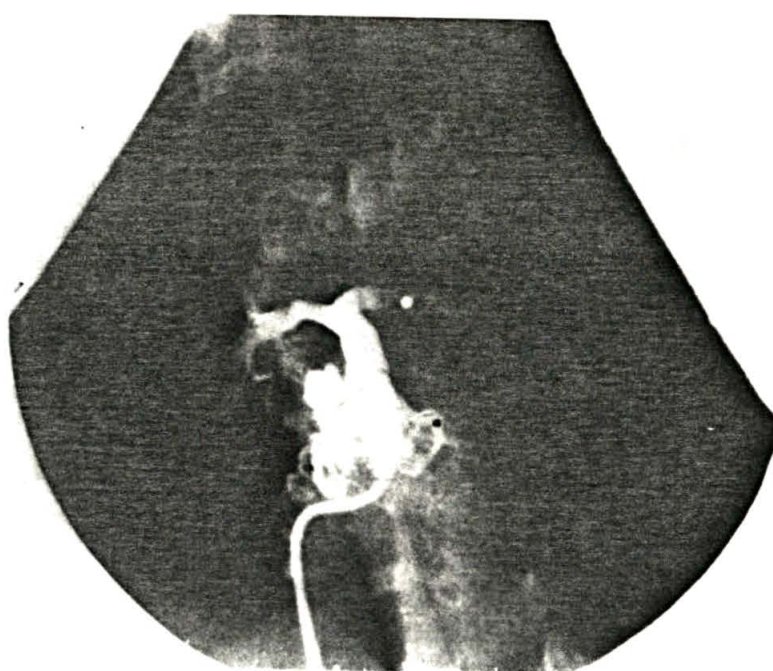


Figura 1 - Ramos da artéria pulmonar.

Diâmetro APD + APE/Ao desc. < 1,5

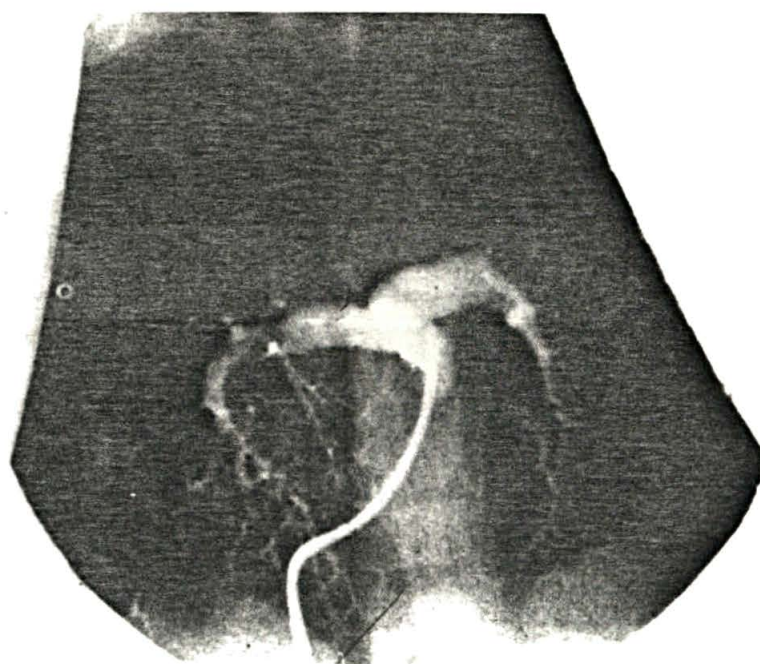


Figura 2 - Ramos da artéria pulmonar.
Diâmetro APD + APE/Ao desc. $\geq 1,5$

coronária anormal diante do infundíbulo do ventrículo direito, obrigando à interposição de um tubo de Goretex entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar. Foram também eliminados os pacientes que não tinham filmes angiográficos de qualidade técnica suficiente que permitisse medida fidedigna da relação $dAPD + dAPG/dAodesc$.

Não levamos em consideração no estudo as dimensões do anel pulmonar, pois seu estreitamento, mesmo que importante, não é considerado como fato maior de aumento da mortalidade pós-operatória imediata.

Em 38 casos, selecionados segundo o exposto, pode o cateterismo cardíaco caracterizar a seguinte distribuição, obedecendo os critérios adotados:

Grupo 1, 8 pacientes (21%) e Grupo 2, 30 casos (79%).

CORREÇÃO COMPLETA PRECEDIDA OU NÃO DE CIRURGIA PALIATIVA.

Entre os 52 pacientes que foram submetidos à correção completa, 10 (19%) submeteram-se anteriormente a uma intervenção cirúrgica paliativa do tipo Blalock-Taussig ou à interposição de um tubo de "gore-tex" entre a aorta e um dos ramos da artéria pulmonar (Blalock-Taussig modificado) (Tabela 2). Procedeu-se à anastomose sistêmico-pulmonar do lado direito em 7 dos 10 pacientes (70%) e do lado esquerdo em 3 dos 10 pacientes (30%). Em um paciente a anastomose foi efetuada entre a aorta e o tronco da artéria pulmonar. Um paciente foi submetido a duas anastomoses paliativas antes da reparação completa, sendo uma à esquerda seguida de uma outra à direita 2 meses após, em razão da insuficiência da primeira anastomose, apesar da sua permeabilidade.

A anastomose sistêmico-pulmonar realizou-se sistematicamente do lado oposto à croça aórtica, com exceção de um paciente, que foi submetido a duas anastomoses paliativas antes da correção completa, tendo a anastomose efetuada do mesmo lado que a croça aórtica.

Os 42 pacientes submetidos à correção completa de primeira intenção (sem anastomose paliativa anterior) foram operados com idades extremas de 1 mês a 32 meses (média de 15,6 meses).

Nos 10 pacientes corrigidos após uma anastomose paliativa, variou a idade, entre os extremos de 8 a 32 meses (média de 17 meses e 15 dias).

A correção completa foi efetuada, após um intervalo médio de 13 meses, a partir da data da última anastomose paliativa sistêmico-pulmonar (extremos de 14 dias à 25 meses).

Todas as anastomoses sistêmico-pulmonares eram permeáveis no

Tabela 2 - Distribuição de pacientes submetidos à correção total de Tetralogia de Fallot, ano a ano, com ou sem procedimento cirúrgico paliativo prévio.

Ano	CIRURGIA Blalock- Taussig	PALIATIVA Tubo de Gore-tex	Total	Correção Completa Isolada	Número de Operados
1977				2	2
1978	1		1	3	4
1979	1		1	5	6
1980	1	2	3	5	8
1981		1	1	6	7
1982		2	2	9	11
1983	1	1	2	5	7
1984				5	5
1985				2	2
Total	4	6	10	42	52

momento da reparação completa, com exceção de uma efetuada 10 meses antes por intermédio de tubo de "gore-tex" de 6 mm de diâmetro.

CRITÉRIOS PARA INDICAÇÃO CIRÚRGICA DE CORREÇÃO COMPLETA

As indicações operatórias de correção completa, de primeira intenção ou após anastomose paliativa sistêmico-pulmonar, foram feitas em função da existência de uma cianose grave (saturação de oxigênio menor que 70%) em 32 pacientes (64% do total). A existência de crises hipóxicas foram responsáveis pela indicação cirúrgica em 21 pacientes (40% do total). Finalmente, foram operados 11 pacientes (22%) de maneira sistemática, uma vez o diagnóstico feito e a operabilidade comprovada pelo cateterismo cardíaco e pela angiografia.

TÉCNICA DA CORREÇÃO COMPLETA

A reparação completa da tetralogia de Fallot necessita de um sistema de circulação extracorpórea (CEC) que permita a realização do tempo intra-cardíaco da cirurgia.

Compreende o fechamento da comunicação inter-ventricular (CIV) e a retirada do obstáculo à ejeção do ventrículo direito, que pode se situar em níveis variados:

- infundíbulo do ventrículo direito
- anel pulmonar
- valvas pulmonares
- tronco da artéria pulmonar
- ramos da artéria pulmonar

Nos pacientes que foram submetidos anteriormente a uma anastomose sistêmico-pulmonar, o primeiro tempo cirúrgico consiste na dis-

secção e ligadura das anastomoses, no início da CEC, por intermédio de uma dupla ligadura completada pela colocação de um "clip" ou, pela simples colocação de um "clip" se a anastomose paliativa foi feita com um tubo de goretex.

Analisaremos subseqüentemente as diversas etapas do procedimento cirúrgico completo em função das soluções cirúrgicas adotadas nos 52 pacientes da série estudada.

A - CIRCULAÇÃO EXTRA-CORPÓREA (CEC):

A CEC permite a parada temporária das funções cardíacas e pulmonares do operado. O sangue venoso colhido ao nível das veias cavas é canalizado, oxigenado e depurado do gás carbônico no oxigenados (do tipo de membrana nos nossos pacientes), e re-injetado para o sistema arterial por uma cânula introduzida na aorta ascendente.

O circuito permanece heparinizado para a prevenção de trombose, sendo a heparina neutralizada progressivamente, ao final da CEC.

O curto-circuito cárdio-pulmonar criado pela CEC permite a interrupção da ventilação e o esvaziamento das cavidades cardíacas.

A instalação da CEC é feita de maneira clássica:

- Esternotomia mediana, seguida de abertura do pericárdio e retirada de um fragmento de tecido pericárdico para uma eventual plastia do infundíbulo pulmonar com o mesmo. A abertura do pericárdio é preferencialmente feita lateralmente.

- A drenagem venosa é realizada por canulação da veia cava superior pela aurícula direita e da veia cava inferior pela parede lateral do átrio direito.

- O retorno do sangue oxigenado (arterial) faz-se por canulação da aorta ao nível da porção ascendente da mesma antes da emergência do tronco braquiocefálico.

- O esvaziamento das cavidades esquerdas é realizado pela veia pulmonar superior direita ou pela aurícula esquerda, através de uma cânula.

- A proteção miocárdica é assegurada, após obter-se uma CEC a grande débito, por hipotermia geral a 20°C, uma hipotermia local com soro gelado a 0°C - 4°C, renovada à cada 15 min. e finalmente por uma cardioplegia com solução de potássio.

- O clampeamento da aorta é efetuado exatamente antes da introdução da cardioplegia.

B - REPARAÇÃO COMPLETA:

A cura completa na sala de cirurgia começa pela colocação do paciente em decúbito dorsal. Um "coxim" é colocado entre os omoplatas o que permite horizontalizar o esterno, ao tempo em que se instala uma cânula intra-arterial na artéria radial. O controle da diurese horária é feito por intermédio de uma sonda vesical e o controle da temperatura corporal através de uma sonda termométrica retal.

A etapa seguinte é a esternotomia mediana e a abertura do pericárdio, de maneira assimétrica, para preservar ao máximo o tecido utilizável para uma eventual plástica de alargamento do infundíbulo pulmonar.

A CEC é instalada, como vimos anteriormente.

- A exploração das lesões com o coração fechado mostra um ventrículo direito grande, globoso, encobrindo o ventrículo esquerdo que parece pequeno. Chama a atenção a aorta volumosa, ao lado da artéria pulmonar pequena e pouco cheia, com trajeto bem horizontalizado no plano

ântero-posterior.

Em relação à infundíbulo-pulmonar, procura-se avaliar a severidade da obstrução infundibular e o estado do anel valvar pulmonar.

A distribuição coronária sobre a face anterior do infundíbulo pulmonar é capital para a reparação completa⁵, pois ela determina o tipo e o tamanho da infundibulectomia, ou a contra-indica. Dois dos pacientes da nossa série foram submetidos a uma infundibulectomia muito baixa, em razão da existência da artéria interventricular anterior nascendo da coronária direita no primeiro paciente e da presença de grandes ramos marginais direito dispostos sobre o infundíbulo no outro paciente. Um outro caso necessitou uma infundibulectomia transversal, em razão de uma artéria interventricular anterior que nascia da coronária direita.

- Após o estudo da anatomia patológica do coração, procura-se identificar as anomalias associadas ou a existência de uma anastomose paliativa sistêmico-pulmonar.

Veia cava superior esquerda estava presente em dois dos nossos pacientes, tendo sido isolada em um deles e canulada no outro. Se presente o canal arterial permeável deve ser ligado e seccionado, antes da instalação da CEC.

Quando existia uma anastomose sistêmico-pulmonar, o "controle" era efetuado por uma dupla ligadura como descrito antes. A técnica de "controle" das anastomoses do tipo Blalock-Taussig consiste em ligadura e secção da anastomose, o que evita a atração para o alto da artéria pulmonar implicada na anastomose paliativa.

- A infundibulectomia, destinada a expor as lesões intracardíacas e a permitir sua reparação, deve, assegurando amplo campo cirúrgico, respeitar a circulação coronária e comprometer o mínimo possível a contratilidade do ventrículo direito.

Antes da ventriculotomia, todos os pacientes foram submetidos a uma atriectomia direita, para fechamento de um foramen oval permeável ou de uma comunicação inter-atrial (CIA) por pontos separados. Apenas em um paciente a CIA (tipo ostium secundum), foi fechada por intermédio de um pequeno "patch" de Dacron.

As ventriculotomias (infundibulectomias) foram longitudinais, segundo o eixo maior do infundíbulo e altas na quase totalidade dos pacientes em razão da existência de anomalias de distribuição coronária, em dois pacientes, como referido antes, a infundibulectomia foi efetuada mais baixa e mais longitudinalmente, em um caso a infundibulectomia foi transversal. Em dois outros enfermos não foi efetuado a infundibulectomia, pois o procedimento cirúrgico foi efetuado por via atrial direita, sendo combinado a uma arteriotomia pulmonar^{38,20,110} em um paciente.

Se necessário, a ventriculotomia longitudinal sobre a face anterior do infundíbulo do ventrículo direito foi prolongada através do anel pulmonar e tronco da artéria pulmonar, em função do tamanho do anel pulmonar medido por uma vela de Hegar, durante a cirurgia.

A reparação intra-cardíaca compreende essencialmente 3 etapas: 1) fechamento da comunicação inter-ventricular (CIV), o que ao mesmo tempo recoloca o orifício aórtico exclusivamente sobre o ventrículo esquerdo (correção da dextraposição da aorta). 2) abertura da estenose sobre a via de saída do ventrículo direito, em toda sua extensão. 3) reconstrução da via de saída do ventrículo direito por intermédio de um "patch".

- O fechamento da CIV, era efetuado após a ressecção das bandas musculares que obstruem e estreitam o infundíbulo do ventrículo direito, o que permite melhor exposição da CIV e facilita sua correção. Em um paciente, a CIV era pequena e de localização sub-aórtica, associada

a uma grande dextraposição da aorta. A reparação desta CIV necessitou de um aumento desta no sentido ventral para permitir seu fechamento por um "patch", colocando a aorta sobre o ventrículo esquerdo (correção da dextroposição da aorta), em razão da forma particular da CIV e da dextroposição excessiva da aorta, o diagnóstico cirúrgico, com o coração fechado, foi de dupla via de saída do ventrículo direito, o que não foi confirmado à necrópsia. Tratava-se efetivamente de uma tetralogia de Fallot.

A correção da CIV realizava-se diretamente com um "patch" de "Dracon" ou de "teflon-dacron" coberto ou não por pericárdio. Não foi utilizada a sutura direta, em virtude de sua fragilidade no tratamento cirúrgico da CIV. A proximidade do feixe de Hiss, que passa pelo bordo póstero-inferior da CIV, exige que a fixação do "patch" seja feita por pontos em "U" separados, e apoiados sobre pastilhas de feltro de teflon. A porção alta da CIV, em contato com o anel aórtico, era suturada por pontos separados, evitando-se incluir na sutura as cúspides aórticas. Na porção anterior do defeito septal, o "patch" era suturado por chuleio contínuo sobre o "esporão de Wolff" (crista supraventricular) ou sobre o anel pulmonar, em alguns raros casos.

A ressecção infundibular do ventrículo direito, que precede o fechamento da CIV, e sua reconstrução, são problemas essenciais que o cirurgião tem de enfrentar. É fundamental a ampla ressecção do obstáculo fibro-muscular do infundíbulo do ventrículo direito a fim de restabelecer um débito pulmonar normal, mas sem comprometer a contratilidade do ventrículo direito. Faz-se o alargamento desta via infundibular, na maioria dos pacientes, por intermédio de um "patch", não excessivo em tamanho, para limitar a insuficiência pulmonar (casos de "patch" infundí-

bulo-pulmonar) e para conservar ao máximo a função contrátil do ventrículo direito.

A ressecção infundibular do ventrículo direito deve liberá-lo das formações musculares hipertróficas, e as vezes fibrosas, com o auxílio de tesoura de dissecação. A excisão das bandas musculares parietais é habitualmente ampla, ao contrário do que ocorre com as formações musculares septais, onde a ressecção é sempre moderada. O esporão de Wollf (crista supraventricular) é ressecado de maneira bem econômica, a fim de permitir a fixação do "patch" de fechamento da CIV.

As valvas pulmonares são comumente estenosadas (fusionadas), cabendo a realização de comissurotomia à tesoura de dissecação, ou o emprego de dilatador, nos casos onde a secção do anel pulmonar não é necessária. Algumas vezes as valvas são normais ou muito ligeiramente comprometidas, não necessitando nenhuma abordagem local.

- O anel pulmonar é medido, após a realização da comissurotomia, quando esta se impõe, e nas demais eventualidades para avaliar se as dimensões do anel pulmonar são suficientes. Para tanto, utiliza-se a vela de Hegar, tomando-se em consideração o peso e a superfície corporal do paciente⁹¹. As mensurações obtidas são comparadas aos valores registrados em gráficos desenvolvidos por Blackstone²², apoiando-se nos estudos de Rowlat, sobre a medida do anel pulmonar em indivíduos normais¹⁰⁰ (Gráfico nº 5).

O anel pulmonar foi fendido, em virtude do diâmetro insuficiente em 28 dos nossos pacientes. Em um dos casos o anel foi inicialmente conservado, porém após o fechamento da ventriculotomia por um "patch" infundibular isolado, devido à persistência de um gradiente de pressão importante entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar, decidiu-se pela abertura do anel pulmonar.

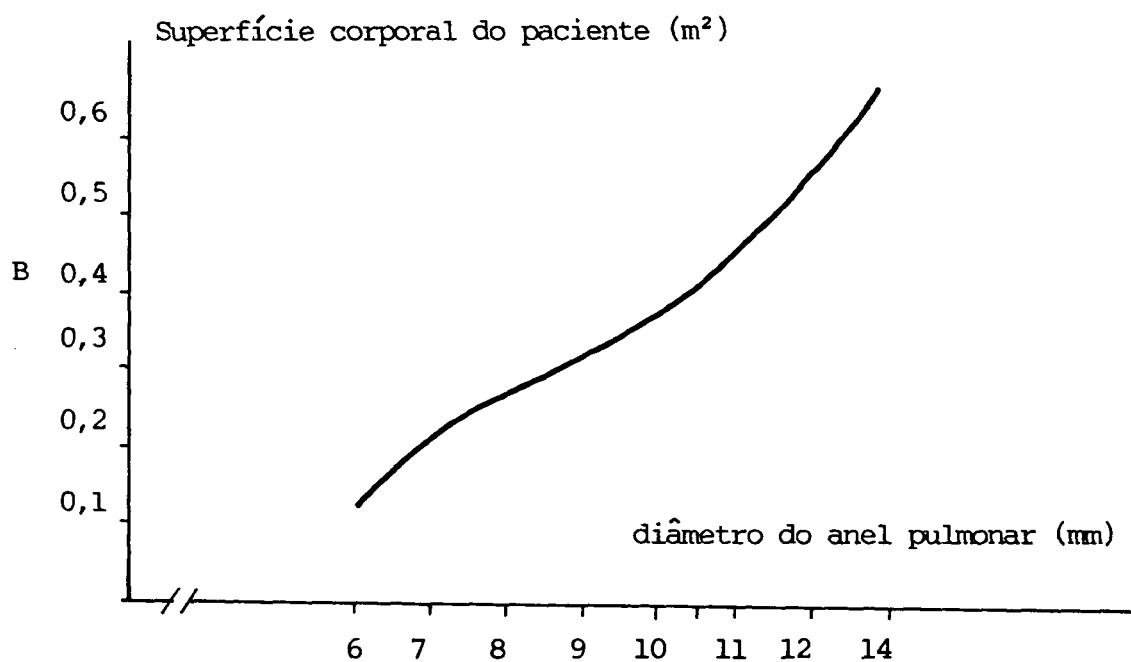
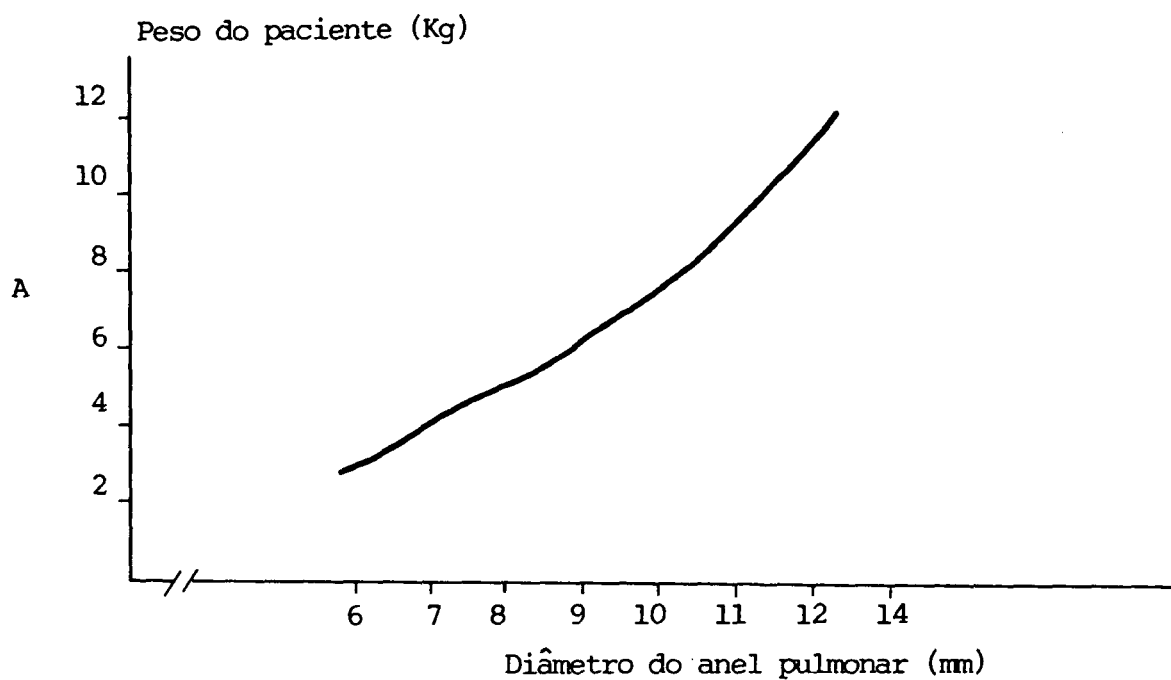


Gráfico nº 5 - Diâmetro do anel pulmonar em função do peso (A) e da superfície corporal (B). Modificado de Blackstone²² e de Rowlatt¹⁰⁰.

- A reconstrução da via infundíbulo-pulmonar foi feita por um "patch" de material protético (dacron ou téflon), na maioria das vezes juntamente com um "patch" de pericárdio. Alguns raros pacientes tiveram a via infundíbulo-pulmonar reconstruída por um "patch" de dura-máter (2 pacientes).

O tronco da artéria pulmonar, quando necessário, foi alargado, prolongando-se a incisão da infundibulectomia, através do anel pulmonar até 2 cm sobre o tronco da artéria pulmonar. Nos casos em que o anel pulmonar tinha bom diâmetro e o tronco da artéria pulmonar era estreito, um pequeno "patch" foi usado isoladamente sobre a artéria pulmonar, mantida a integridade do anel pulmonar. Quando os ramos da artéria eram comprometidos em suas origens, prolongava-se o "patch" infundíbulo-pulmonar até este nível.

- A via infundíbulo-pulmonar foi fechada por um "patch" em todos os pacientes, com exceção de 5, sendo que em 2 destes houve necessidade de se interpor entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar, um tubo em "goretex". A tabela seguinte (Tabela 3) esclarece melhor as modalidades de reconstrução da via infundíbulo-pulmonar. Uma plástica ao nível dos ramos da artéria pulmonar, foi efetuada em apenas um dos pacientes, do lado esquerdo.

Tabela 3 - Modalidades de "patch" empregadas na correção cirúrgica completa de tetralogia de Fallot.

Tipo de "patch"	Número de pacientes
"Patch" Infundibular isolado (I)	16
"Patch" Infundíbulo-Pulmonar (IP)	
até a bifurcação da artéria pulmonar (AP)	8
"Patch" IP até a origem do ramo esquerdo da AP	10
"Patch" IP até a origem do ramo direito da AP	2
"Patch" IP simples (até 2 cm após o anel pulmonar)	8
"Patch" Pulmonar isolado	1
"Patch" I + patch pulmonar	2
Tubo Ventrículo direito - Artéria Pulmonar	2
Ausência de "Patch"	3
Total	52

MÉTODOS ESTATÍSTICOS

Os testes estatísticos utilizados são paramétricos.

A - Teste do X^2

As comparações entre as duas percentagens observadas em dois grupos distintos foram feitas por intermédio do teste do X^2 clássico, se os efetivos teóricos eram grandes (> 5), e o resultado comparado, ao risco 5%, na tábua do X^2 . Nos casos onde o efetivo teórico calculado são inferiores à 5, o método utilizado foi o do X^2 corrigido de Yates.

B - Teste de Independência (correlação) (r).

A correlação entre duas séries de medidas quantitativas é efetuada pelo teste (r) se as variáveis são aleatórias. O teste de correlação (r) é calculado pela fórmula $(x - mx)(y - my) / ((x - mx)^2 + (y - my)^2)$, onde " x " e " y " são as variáveis, mx e my as medias dos " x " e dos " y ". O grau de significação correspondente à " r " é lido na tábua de " t " = $(r / \sqrt{1 - r^2}) \cdot \sqrt{n - 2}$, onde " n " é o número de pares x/y .

Para a aplicação do teste de correlação admitimos a hipótese de que pelo menos uma das regressões (" x " em relação à " y " ou o contrário) é de distribuição normal e de variância constante. Esta condição é facilmente atingida pois nossa amostra é grande (> 30).

Como não testamos a linearidade da relação " x " e " y ", admitimos como primeira aproximação que ela é plausível e verificada.

RESULTADOS

RESULTADOS ANGIOGRÁFICOS:

Permite-nos o presente estudo classificar adequadamente as anomalias que caracterizam a tetralogia de Fallot, em função de exames hemodinâmicos e angiográficos precisos e completos, necessários no pré-operatório da correção total da tetralogia de Fallot.

A - COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR

A CIV estava presente em todos os casos, grande, única, de localização alta, porém infra-cristal, em relação estreita com o anel aórtico que a cobre, ao nível da cúspide posterior e da cúspide anterodireita, na maioria dos casos. Apenas em um dos pacientes a CIV era de pequenas dimensões. Não observamos CIV múltiplas na nossa série.

B - OBSTÁCULOS SOBRE A VIA DE EJEÇÃO DO VENTRÍCULO DIREITO **(Gráfico nº 9).**

- Infundíbulo Pulmonar.

Em todos os 52 pacientes, a estenose infundibular foi considerada angiograficamente severa. Dezesseis pacientes (31%) apresentavam uma estenose longa tendo sido considerada curta em 26 casos (50%) e moderadamente longa em 6 (11%). Houve quatro filmes nos quais a análise do grau de estenose infundibular como também sua extensão foram de difícil avaliação, em virtude de "shunt" direita - esquerda exclusivo, em pacientes gravemente cianóticos, com passagem mínima de sangue através do infundíbulo, muito estenosado e hipoplásico.

- O anel pulmonar

A angiocardiorrafia ventricular direita permitiu a análise do

anel pulmonar como também das valvas pulmonares, em incidências frontal e perfil. O anel pulmonar foi medido e comparado ao diâmetro da aorta descendente a nível diafragmático. Foram determinados 3 grupos em função em decorrência das medidas efetuadas:

1. Anel pulmonar normal ou discretamente hipoplásico (diâmetro do anel em relação ao diâmetro da aorta descendente maior que 70% desta). Este tipo de anel pulmonar foi encontrado em 15 dos nossos pacientes (29%).
2. Anel pulmonar moderadamente hipoplásico (de 50% a 70% do diâmetro da aorta descendente), observado em 17 dos nossos pacientes (33%).
3. Anel pulmonar muito hipoplásico (menor que 50% do diâmetro da aorta descendente), constatado em 20 dos nossos pacientes (38%).

- As valvas pulmonares.

As valvas pulmonares foram analisáveis em 50 dos nossos filmes angiográficos. A partir da análise destes documentos, pudemos notar a existência de estenose pulmonar em cone 28 vezes em 50 pacientes (56%). Também as valvas pulmonares apresentavam-se discretamente estenosadas em 8 desses casos analisados (16%).

- O tronco e os ramos da artéria pulmonar.

O tronco da artéria pulmonar era normal à angiografia ventricular direita ou à angiografia na artéria pulmonar, em 30 casos (60%). O tronco era hipoplásico, estenosado na sua origem ou na bifurcação em 20 casos (40%). O ramo esquerdo da artéria pulmonar apresentava-se este-

nosado ou hipoplásico em 9 pacientes (17%). Entre os casos de estenose ou hipoplasia, por duas vezes não pudemos visualizar o ramo esquerdo da artéria pulmonar, apesar do emprego da injeção de contraste nas veias pulmonares, segundo técnica de Singh¹⁰⁵, como também no tronco da artéria pulmonar e na aorta descendente, configurando a ausência do ramo* esquerdo da artéria pulmonar.

O ramo direito da artéria pulmonar era estenosado ou hipoplásico em 8 dos pacientes (15%), não se constatando sua ausência em nenhuma oportunidade.

- Gradiente ventrículo direito-artéria pulmonar.

A artéria pulmonar pode ser cateterizada durante a exploração hemodinâmica pré-operatória em 36 pacientes (69%). O gradiente médio trans-estenótico infundibular e valvar correspondia a 79 mmHg. Nos demais pacientes, a artéria pulmonar não pode ser cateterizada, seja por motivos técnicos ou devido à ocorrência de crises hipóxicas durante as tentativas de passagem através do anel pulmonar. Evidenciavam estes casos o caráter grave da obstrução infundibular direita e a observação de pressões iguais em ambos os ventrículos.

C - ANOMALIAS ASSOCIADAS

O estudo hemodinâmico e angiográfico pré-operatório, permitiu demonstrar as seguintes anomalias:

- Persistência de um foramen oval permeável em 36 pacientes (76%), sendo encontrada uma comunicação inter-atrial tipo ostium secundum em apenas 2 pacientes (3,8%).

- Arco aórtico à direita do eixo traqueoesofágico estava presente em 22 pacientes (42%).

- As anomalias do retorno venoso estavam limitadas a 2 pacientes, com persistência da veia cava superior esquerda (3,8%).

A persistência do canal arterial foi observada em 5 pacientes (9,6%).

- As anomalias das artérias coronárias estavam assim distribuídas:

Um paciente apresentava artéria inter-ventricular anterior nascendo da coronária direita e cruzando o infundíbulo pulmonar; três pacientes tinham ramos marginais do bordo direito grossos que cruzavam o infundíbulo pulmonar e um outro paciente apresentava uma fístula entre a coronária direita e o átrio direito.

- As outras anomalias associadas encontradas foram:

- 5 pacientes possuíam a artéria sub-clávia esquerda retro-esofágica.

- 1 paciente apresentava situs solitus com dextrocardia.

- 2 pacientes exibiam trisomia 21 (síndrome de Down).

Tabela 4 - Constatações angiográficas sobre a natureza do obstáculo à ejeção do ventrículo direito, em pacientes com tetralogia de Fallot.

TIPO DE ESTENOSE	NÚMERO DE PACIENTES
- Estenose infundibular isolada ou associada a uma discreta estenose pulmonar.	3
- Estenose infundibular + estenose valvar pulmonar + anel pulmonar normal sem estenose ou hipoplasia de tronco (T) e dos ramos pulmonares, direito (D) e esquerdo (E).	9
- Estenose infundibular + estenose valvar pulmonar + hipoplasia do anel e do tronco com ramos pulmonares normais.	9
- Estenose infundibular + estenose valvar pulmonar sem hipoplasia do anel, com presença de hipoplasia ou estenose do tronco e/ou dos ramos da artéria pulmonar.	4 (T) 5 1 (D)
- Estenose infundibular + estenose valvar pulmonar + hipoplasia do tronco e/ou dos ramos da artéria pulmonar	13 (T) 2 (T) e (D) 24 6 (T) e (E) 1 (D) 2 (E)
- Estenose infundibular + estenose valvar pulmonar, com artéria pulmonar direita única.	2
	52

RESULTADOS CIRÚRGICOS:

CORRELAÇÃO ENTRE A RELAÇÃO DAS PRESSÕES VD/VE E OS DADOS ANGIOGRÁFICOS PRÉ-OPERATÓRIOS.

Foram selecionados na série, todas as angiografias ventriculares direitas e arteriais pulmonares de boa qualidade, nas quais efetuamos a medida da relação entre o diâmetro da artéria pulmonar direita e esquerda e o diâmetro da aorta descendente, medido ao nível do diafragma. Com auxílio estatístico de correlação, comparamos a relação acima descrita com a relação: pressão VD/pressão VE, medida no final da intervenção.

Esta análise estatística mostrou a existência de correlação significativa ($r = 0,6$; $t = 4,59$; $p = 0,00001$) entre a medida angiográfica da relação: diâmetro APD + diâmetro APE / diâmetro Ao. desc. e a relação: pressão VD/ pressão VE, medida no final da cirurgia (Gráfico nº 6). A fórmula que determina o valor da relação pVD/pVG para um valor dado da relação dAPD + dAPE/dAo desc., é $pVD/pVE = -0.388 (dAPD + dAPE/Ao \text{ desc.}) \times 1,79/0,69$ (ver estatística anexo II - B).

Observamos que a relação é inversa (r negativo), significando que quanto maior a relação: dAPD + dAPE/dAo desc., menor é a relação: pVD/pVE. Esta afirmação só pode ser considerada dentro dos limites de medidas deste estudo (anexo II B).

Com o objetivo de verificar se esta medida angiográfica (dAPD + dAPE/ dAo desc.) poderia ser útil como critério de gravidade, separamos os 38 pacientes nos quais a medida foi efetuada em 2 grupos:

grupo 1 - Relação: dAPD + dAPE/dAo desc. 1,5

grupo 2 - Relação: dAPD + dAPE/Ao desc 1,5

Os pacientes que foram submetidos a uma anastomose sistêmico-pulmonar anterior ou nos quais a intervenção cirúrgica foi efetuada por intermédio de um tubo de Gore-tex entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar, foram eliminados destes 2 grupos.

O grupo 1, englobava 8 pacientes que se submeteram ao procedimento cirúrgico de correção completa, com 3 óbitos, atingindo uma mortalidade operatória de 37,5%.

O grupo 2 reuniu 30 pacientes, submetidos à mesma intervenção entre os quais houve 2 óbitos, com mortalidade operatória de 6,7%.

A análise estatística (anexo II A) mostrou diferença significativa entre a mortalidade operatória nos dois grupos ($p = 0,05$), sendo mais elevada no grupo onde a relação: $dAPD + DAPE/dAo$ desc. foi no pré-operatório inferior a 1,5 (Gráfico nº 7).

No grupo 1, 6 pacientes tiveram a via de saída do ventrículo direito reconstruída por um "patch" infundíbulo-pulmonar, após abertura do anel pulmonar. Destes 6 pacientes, 3 faleceram. Os 2 outros integrantes do grupo não sofreram secção do anel pulmonar, sendo a reconstrução da via de saída do ventrículo direito executada por intermédio de um "patch" infundibular e/ou pulmonar isolados, com ausência de mortalidade operatória.

Entre os pacientes do grupo 2, 14 foram submetidos à reconstrução da via de saída do ventrículo direito por "patch" infundíbulo pulmonar, com 1 óbito. Os 16 pacientes restantes do grupo, a via de saída do ventrículo direito foi reconstruída simplesmente por um "patch" infundibular e/ou pulmonar, sem abertura do anel pulmonar, também com 1 óbito.

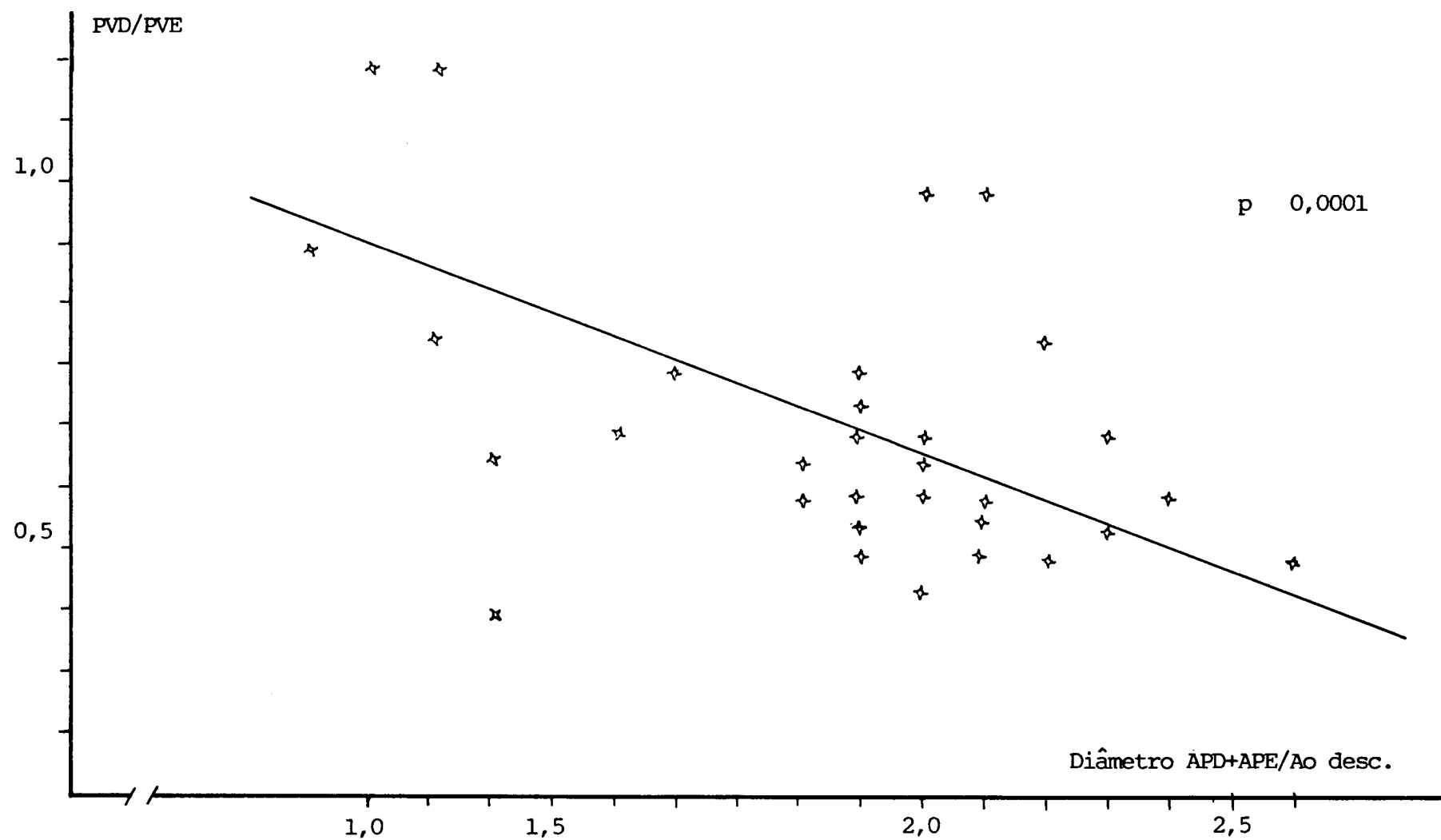
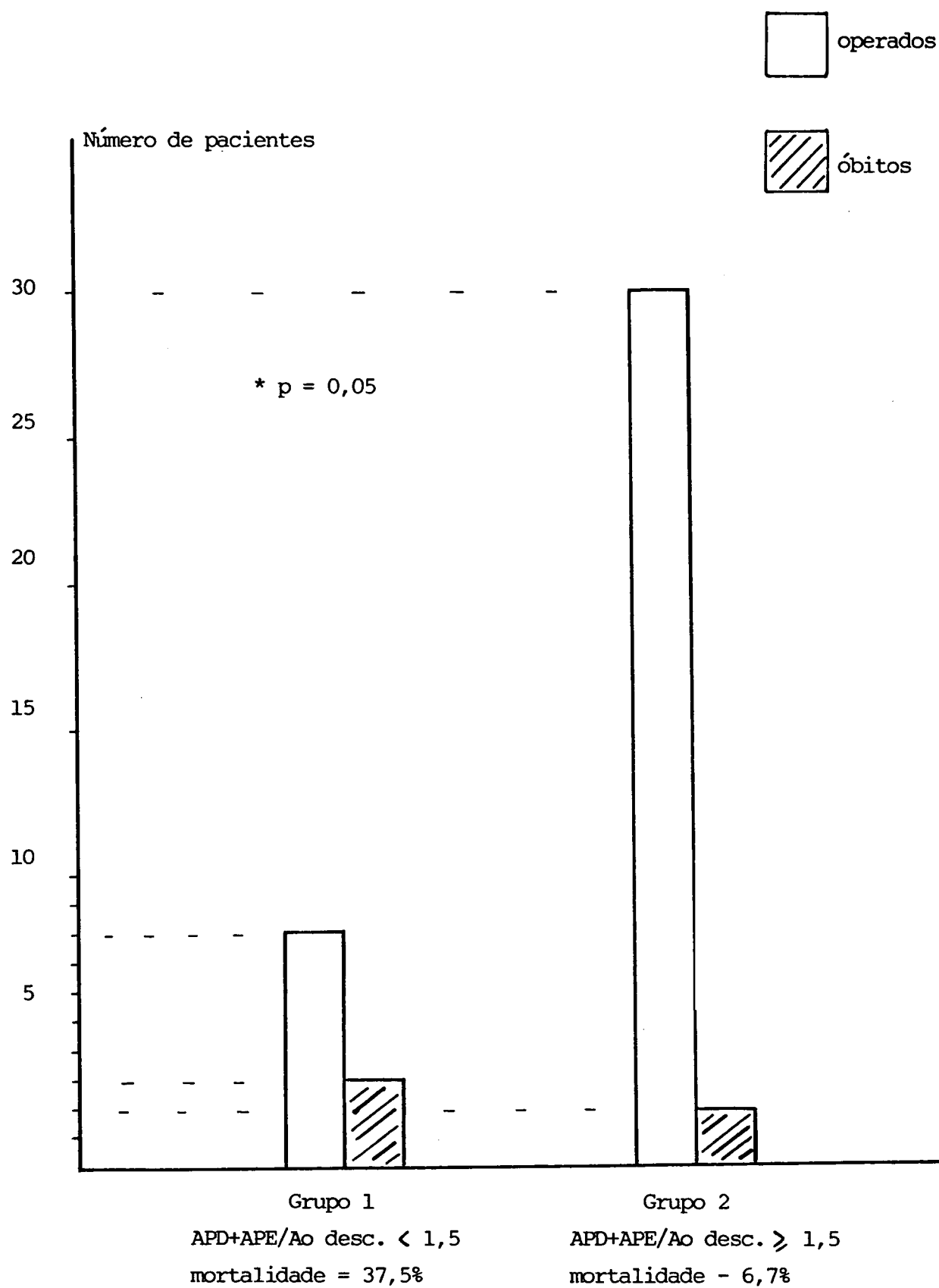


Gráfico nº 6 - Correlação entre a relação dos diâmetros APD+APE/Ao desc. e a relação de pressões VD/VE.



* Significativo estatisticamente ao risco 5%.

MORTALIDADE OPERATÓRIA:

Tivemos 10 óbitos no decurso do per ou pós-operatório precoce (máximo de 30 dias após a tentativa de reparação completa), no nosso grupo de 52 paciente, o que nos dá uma taxa global de mortalidade operatória de 19%. Não houve óbitos tardios.

Analisando as causas da mortalidade operatória observada, constatamos que elas podem ser resumidas em causas evitáveis, em indicações cirúrgicas discutíveis nesta faixa etária e decorrentes do risco operatório propriamente dito.

- Em 3 casos, (observações 5, 6, 10) admitimos a existência de falha na indicação cirúrgica. Dois pacientes apresentavam anomalias das artérias coronárias (presença da artéria inter-ventricular anterior nascendo da coronária direita, ou a presença de um ramo marginal do bordo direito cruzando o infundíbulo). Estas anomalias obrigaram o cirurgião a utilizar um tubo de Gore-tex entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar, para vencer o obstáculo sobre a via de saída do ventrículo direito. O terceiro paciente apresentava uma forma de tetralogia de Fallot bastante severa, com estenoses distais dos ramos das artérias pulmonares, obrigando o cirurgião a não fechar a CIV, devido a persistência de pressão ventricular direita supra-sistêmica após a infundibulectomia e reconstrução da via de saída do ventrículo direito com "patch" infundíbulo-pulmonar. O óbito, neste caso, aconteceu 3 dias mais tarde por ocasião da reintervenção para fechamento da CIV.

- Um dos pacientes (observação 1) foi submetido à reconstrução da via de saída do ventrículo direito por intermédio de um "patch" infundibular isolado, sendo que a existência de uma estenose do tronco da artéria pulmonar e as características do anel pulmonar, com dimen-

sões consideradas um pouco inferiores ao previsto para a idade e superfície corporal do paciente, exigia um "patch" infundíbulo-pulmonar. Efetivamente, 30 horas após a operação foi reconduzido a sala de cirurgia para tentar-se prolongar o "patch" infundibular através do anel e do tronco da artéria pulmonar. Esta segunda intervenção não foi suportada pelo paciente.

- Um outro paciente (observação 8) faleceu ao 21º dia pós-operatório de mediastinite (óbito "não cirúrgico").

- Cinco pacientes (observações 2, 3, 4, 7 e 9) foram a óbito por baixo débito pós-operatório. Em um deles (observação 7) não foi possível eliminar a existência de uma CIV residual sugerida pelas medidas oximétricas feitas na sala de recuperação pós-operatória. Um outro paciente (observação 3) teve a causa de óbito imputada à existência de uma miocardiopatia hipertrófica do ventrículo esquerdo, confirmada pela necrópsia.

Nos outros pacientes não encontramos uma explicação anátomo-patológica que justificasse o óbito.

MORTALIDADE OPERATÓRIA E TIPO DE CIRURGIA PRATICADA

A - CIRURGIA SOBRE A VIA INFUNDÍBULO-PULMONAR

Procedemos à análise da mortalidade operatória segundo o tipo de cirurgia praticada sobre a via infundíbulo-pulmonar (Gráfico nº 12), o que nos permitiu separar os pacientes em 3 grupos diferentes:

1. Cirurgia efetuada por intermédio de um grande "patch" cavalcando o anel pulmonar, entre o infundíbulo do ventrículo direito e o tronco da artéria pulmonar ("patch" IP), a uma distância variável, após a secção do anel pulmonar (Figura nº 3). Este tipo de reconstrução da via infundíbulo-pulmonar foi praticada em 28 dos pacientes, com 6 óbitos, com taxa de mortalidade operatória de 21,5%.

2. Cirurgia realizada por intermédio de um "patch" sobre o infundíbulo do ventrículo direito ("patch" I) (Figura nº 4) e/ou sobre o tronco da artéria pulmonar ("patch" P), sem abertura do anel pulmonar, ou ainda, reconstrução do infundíbulo sem "patch". Este tipo de reconstrução da via de saída do ventrículo direito foi praticado em 22 dos pacientes com 2 óbitos, ou seja uma taxa de mortalidade operatória de 9%.

3. Reconstrução da via infundíbulo-pulmonar por intermédio de um tubo de Gore-tex interposto entre o ventrículo direito e o tronco da artéria pulmonar (tubo VD-AP). Este tipo de cirurgia foi praticado em 2 dos nossos pacientes, com 2 óbitos.

A análise estatística feita por intermédio do teste do X^2 corrigido de Yates (Estatística - Anexo IA), evidencia que não existe diferença estatisticamente significativa entre o grupo 1 (Patch Infundibular e/ou Pulmonar) e o grupo 2 (Patch Infundíbulo-Pulmonar). O grupo 3

Gráfico nº 8 - Mortalidade segundo o tipo de reparação da cia IP.

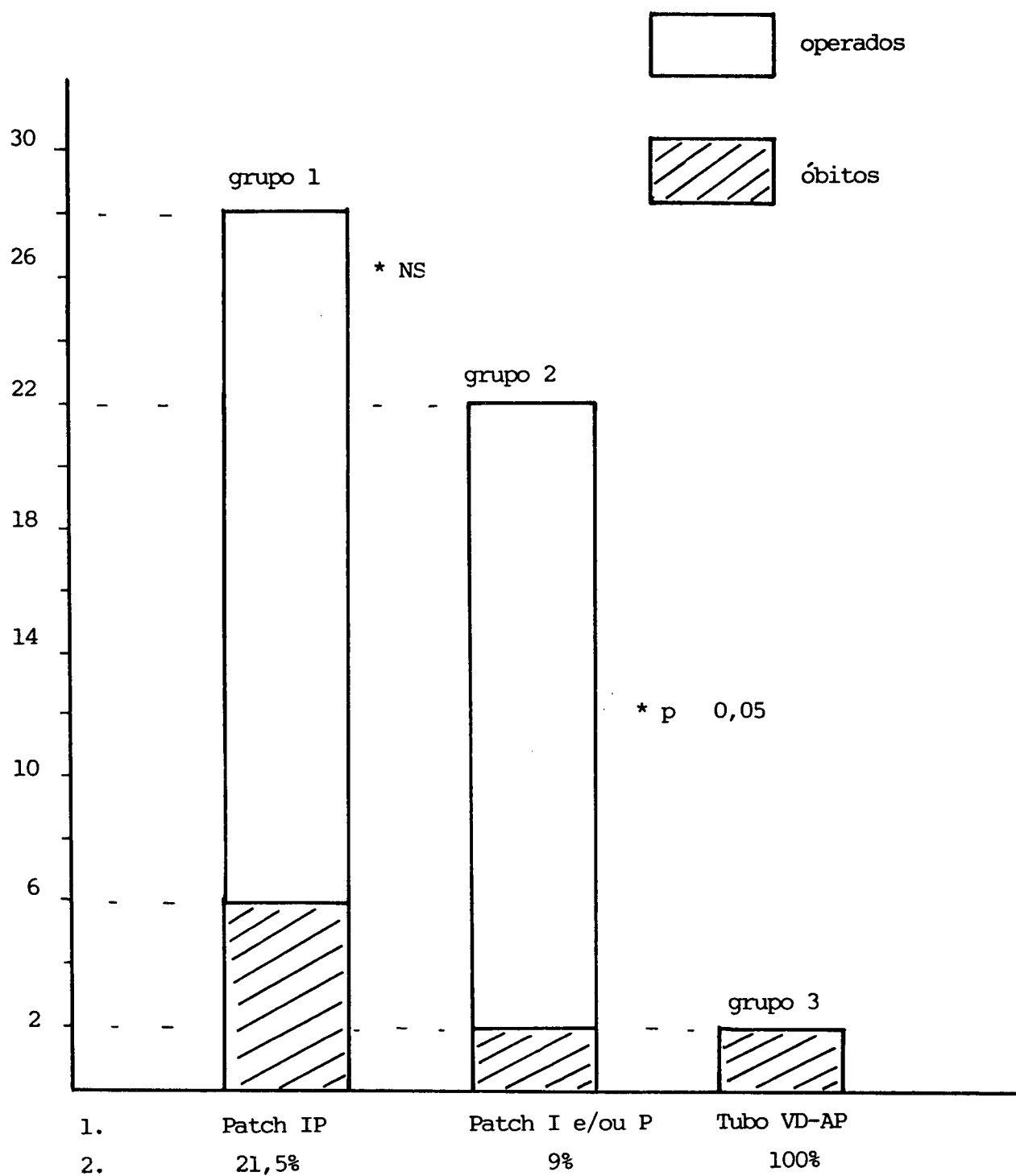




Figura nº 3 - Patch Infundíbulo-Pulmonar (IP)

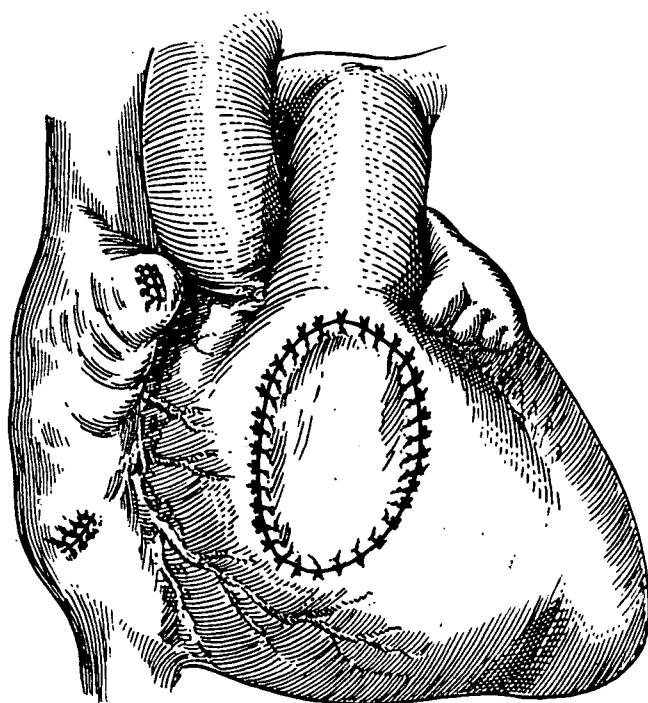


Figura 4 - Patch Infundibular (I)

(Tubo Ventrículo Direito- Artéria Pulmonar) apresenta mortalidade significativamente maior, quando comparados aos grupos 1 e 2.

As diferenças entre os grupos, no tocante à idade, o peso, no momento da correção completa, como também o intervalo entre a reparação completa e a eventual anastomose paliativa prévia, não são significativas estatisticamente.

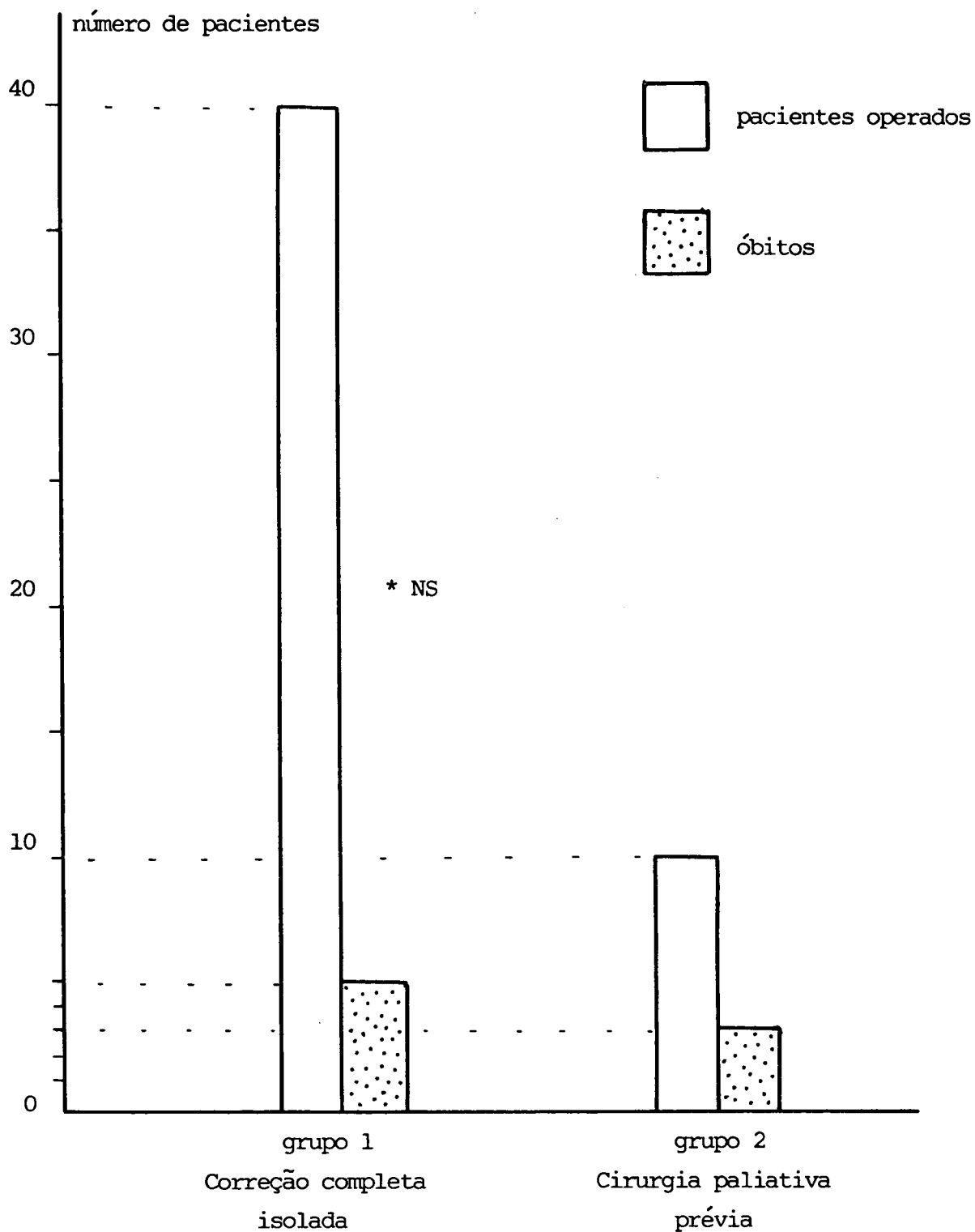
B - CIRURGIA COM OU SEM PROCEDIMENTO PALIATIVO ANTERIOR

Separamos os pacientes que foram submetidos à cirurgia de reparação completa em dois grupos: 1) aqueles que receberam correção completa sem cirurgia paliativa anterior (40 pacientes, com uma média de idade de 15,6 meses) e 2) aqueles que antes da correção completa foram submetidos a uma cirurgia paliativa (em média, 13 meses antes da cirurgia), constituído de 10 pacientes (média de idade à reparação completa igual a 10 meses e 15 dias).

Os dois pacientes submetidos a reconstrução da via de saída do ventrículo direito por um "tubo" VD-AP foram eliminados destes 2 grupos. Devemos precisar que as anastomoses paliativas tomadas em consideração são somente aquelas dos pacientes que foram posteriormente submetidos à reparação completa, em número de 10, ou seja, 19% dos operados.

No primeiro grupo (sem cirurgia paliativa prévia) a mortalidade pós-operatória imediata foi de 12,5% (5/40) sem mortalidade tardia; no segundo grupo (com cirurgia paliativa prévia) a mortalidade foi de 30% (3/10) à reparação completa, diferença sem significância estatística.

Gráfico nº 9 - Mortalidade na correção completa isolada e na correção completa precedida de uma anastomose paliativa, em pacientes com tetralogia de Fallot.



* diferença não significativa estatisticamente.

RESULTADOS A MÉDIO PRAZO:

Entre os 52 pacientes operados de tetralogia de Fallot, com correção completa, ocorreram 10 óbitos. Sete crianças não receberam acompanhamento pós-operatório devido ao distanciamento geográfico. Os 35 restantes (67% do total) foram atendidos por equipe médica homogênea, 4 a 65 meses, com média de 30 meses de acompanhamento pós-operatório, sem registro de óbito durante este período. Os pacientes foram controlados através de exames clínicos completos, seguidos sistematicamente de um eletrocardiograma, radiografia torácica pósterio-anterior de face, ecocardiograma bidimensional e, na dependência dos dados obtidos, repetição do estudo hemodinâmico e angiográfico.

CLÍNICA

Do ponto de vista funcional consideram-se bons e excelente resultados em 33 dos nossos pacientes acompanhados no pós-operatório, com maus resultados em apenas 2 pacientes. Um destes casos apresentou insuficiência cardíaca grave, necessitando tratamento vasodilatador, além do tratamento digitalo-diurético, ao 64º mês pós-operatório de uma correção cirúrgica completa por "patch" infundíbulo-pulmonar até o ramo esquerdo da artéria pulmonar. A grave insuficiência cardíaca direita observada foi imputada a uma estenose da bifurcação pulmonar na região da sutura do "patch" IP no tronco da artéria pulmonar, o que foi confirmado pelo estudo hemodinâmico. A reoperação para correção da estenose foi indicada. O segundo paciente apresentou dilatação importante do coração à radiografia torácica com índice cárdio-torácico (ICT) de 0,68 e sinais de insuficiência cardíaca direita. O estudo hemodinâmico e angiográfico evidenciou estenose ao nível da AP direita e um gradiente de 30 mmHg ao nível da valva pulmonar. A pressão sistólica do VD era de 70 mmHg e na artéria

pulmonar de 25 mmHg. Indicação de reoperação para tratamento dos obstáculos foi proposta.

Do ponto de vista esteto-acústico, constatamos a existência de um sopro sistólico de ejeção, de intensidade 1/6 a 3/6, melhor audível ao nível do 2º/3º espaço intercostal à esquerda do esterno, em todos os pacientes. Os sopros diastólicos, melhor audíveis no foco pulmonar e de intensidade entre 1/6 e 2/6 foram notados em 26 pacientes, ou seja 74% dos operados acompanhados no pós-operatório. O sopro diastólico esteve ausente, apesar de ausculta cuidadosa e repetida sistematicamente, durante vários controles clínicos, em 9 pacientes entre os 35 controlados no pós-operatório, ou seja 26% dos casos.

Os 9 pacientes que não apresentaram nos controles pós-operatórios sopros diastólicos, são justamente aqueles que não sofreram abertura do anel pulmonar para inserção de um "patch" infundibulo-pulmonar. Todos os pacientes tiveram a ventriculotomia fechada por um "patch" infundibular isolado, ou pela associação de um "patch" infundibular a um pequeno "patch" sobre o tronco da artéria pulmonar, sem abertura do anel pulmonar.

Dos 26 pacientes portadores, no pós-operatório, de um sopro diastólico, 19 deles (73%), tiveram a via de ejeção do ventrículo direito reconstituída por um "patch" IP cavalgando o anel pulmonar. Os outros, apesar da ausência de "patch" IP, sofreram comissurotomia das valvas pulmonares com dilatador ou tesoura.

Em nosso estudo, todos os pacientes que se submeteram a um alargamento do anel pulmonar por intermédio de um "patch" IP, apresentaram nos controles pós-operatórios, um sopro diastólico de intensidade variável que é o testemunho da insuficiência pulmonar criada, ao obser-

vado por outros

RADIOGRAFIA TORÁCICA:

A todos os pacientes foi realizada por ocasião das consultas de controle pós-operatório, uma radiografia torácica pósterio-anterior, servindo a obtida na última consulta para as medidas realizadas neste estudo.

No pré-operatório da cirurgia de reparação completa e após as eventuais anastomoses paliativas do tipo sistêmico-pulmonar, o índice cárdio torácico (ICT), dos nossos pacientes, foi de 0,54 em média e, após a reparação completa o ICT aumentou discretamente a 0,56 em média. Se separarmos os pacientes em dois grupos, segundo a existência ou não de insuficiência pulmonar, obteremos os ICT seguintes:

Tabela nº 5 - Índice cárdio-torácico em pacientes com tetralogia de Fallot submetidos à correção cirúrgica total, com e sem insuficiência pulmonar residual.

INSUFICIÊNCIA PULMONAR	ÍNDICE CÁRDIOTORÁCICO	
	antes da cirurgia	depois da cirurgia
Presente	0,54	0,57
Ausente	0,55	0,55

Em vista dos resultados acima, constatamos que os pacientes portadores de insuficiência pulmonar (74% dos nossos pacientes acompanhados no pós-operatório), aumentavam mais, em média, o ICT, em comparação

com o grupo sem insuficiência pulmonar (sem "patch" IP ou comissurotomia). (Gráfico nº 10).

ELETRCARDIOGRAMA

Os estudos eletrocardiográficos efetuados em nossos pacientes nos controles pós-operatórios, mostraram que 22 pacientes (63%) tem um bloqueio completo do ramo direito, associado a um bloqueio átrio-ventricular do primeiro grau em 2 pacientes. O bloqueio do ramo direito era incompleto em 13 pacientes (37%).

Todos os pacientes tinham, após o período hospitalar, um ritmo sinusal regular, com exceção de um paciente que apresentou ritmo juncional alternado com ritmo sinusal.

O espaço PR estava aumentado, acima de 18 centésimos de segundo em 3 pacientes (8,5%) o que revela, em função da idade dos pacientes, um bloqueio átrio-ventricular de primeiro grau. Nos outros pacientes, o espaço PR, encontrava-se dentro dos limites da normalidade para a idade no momento das consultas de controle pós-operatório.

O eixo do QRS era de 120º em média no pré-operatório, passando a 100º em média no pós-operatório. Somente um paciente apresentou um eixo de QRS desviado para a esquerda (-150º).

Nenhum dos pacientes apresentou distúrbios de ritmo nas consultas de controle pós-operatório. Devemos frisar, entretanto, que estudos precisos (registros Holter de 24 horas) não foram feitos sistematicamente.

Gráfico nº 10 - Tipo de reconstrução da via infundíbulo-pulmonar e insuficiência pulmonar pós-operatória, na correção total da tetralogia de Fallot.

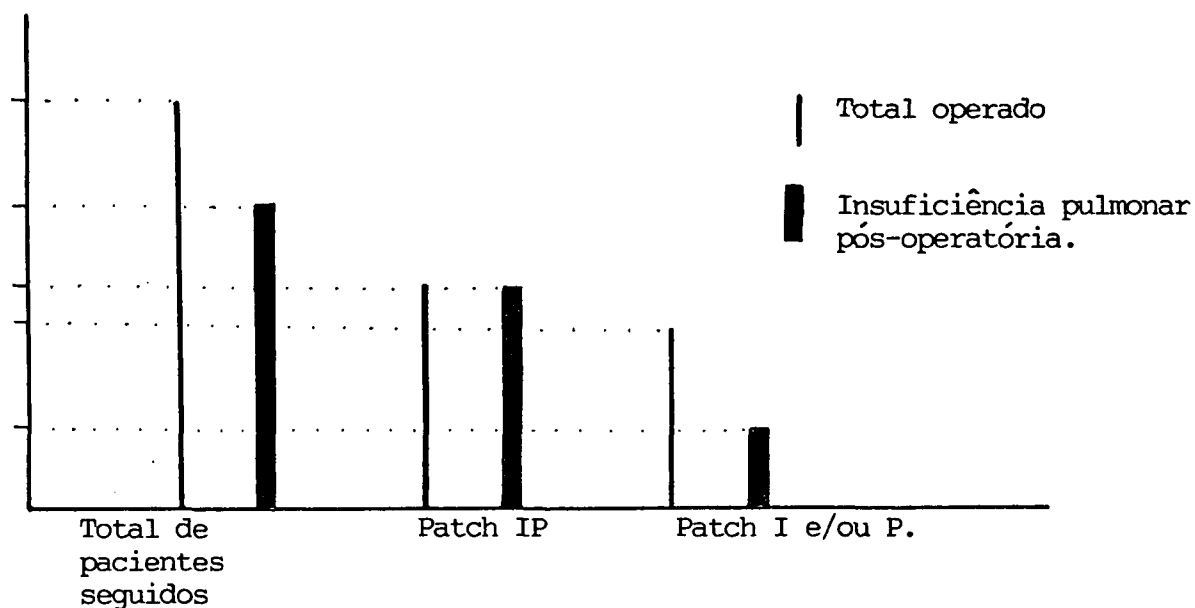
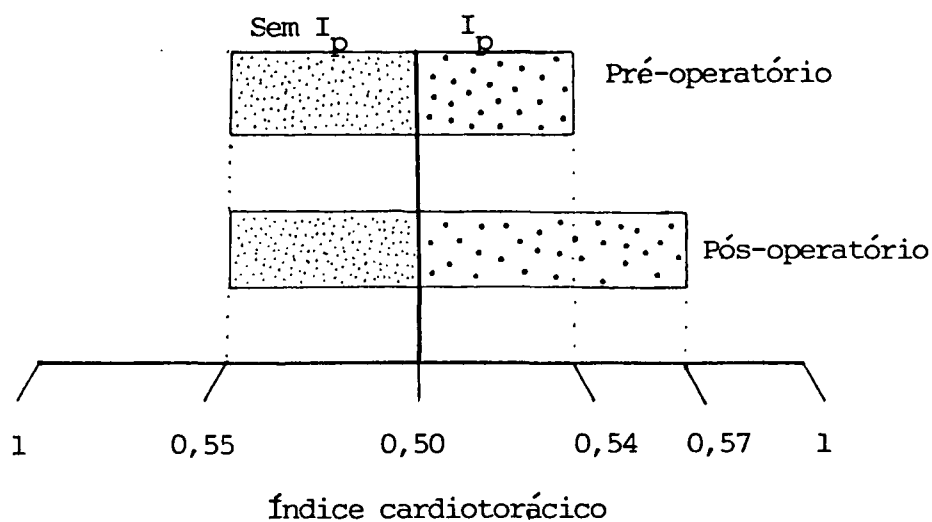


Gráfico nº 11 - Índice cardiotorácico antes e após a reparação completa segundo a existência ou não de insuficiência pulmonar (I_p), em pacientes com tetralogia de Fallot.



ECOCARDIOGRAMA:

Entre os pacientes acompanhados em consultas após a cirurgia de reparação completa, 19 deles (54%) apresentaram ao ecocardiograma um ventrículo direito dilatado, comparado ao ventrículo esquerdo. Infelizmente não foram feitas as medidas das cavidades em modo TM de maneira sistemática e em um número suficiente de pacientes para permitir um estudo de correlação entre a relação VD/VE aos resultados clínicos, com auxílio de testes estatísticos adaptados. Nos casos onde a relação VD/VE foi medida ou simplesmente estimada ao estudo bidimensional chamou-nos a atenção o fato de que um grande número de pacientes que apresentavam ao exame um VD dilatado no pós-operatório a médio prazo, estavam clinicamente em excelente estado. Estes pacientes, em razão da idade, não foram submetidos à um eletrocardiograma de esforço que merece ser feito em torno do 4º-5º ano

Os dois maus resultados correspondem aos pacientes que apresentavam ao ecocardiograma um ventrículo direito muito dilatado (diâmetro VD/diâmetro VE = 1,27 e 1,20, sendo o valor máximo admitido de 0,80).

COMENTÁRIOS

Este estudo foi realizado com o objetivo, de analisar o comportamento da correção cirúrgica completa da tetralogia de Fallot, em um grupo de crianças, com peso inferior a 10 quilogramas. Naturalmente, face às circunstâncias em jogo, a mortalidade é expressiva na análise de seus fatores determinantes destaca-se o papel importante do tamanho dos ramos arteriais pulmonares, elemento a considerar na seleção dos casos.

O presente trabalho apresenta como limitação a duração do controle pós-operatório, em média de 30 meses, sendo desejável um acompanhamento pós-operatório a longo prazo de ao menos 10 anos . Entretanto, a avaliação dos resultados a médio prazo é também importante, ressaltando o valor do estudo hemodinâmico e angiográfico, capaz de identificar, o mais cedo possível, os casos susceptíveis de correção cirúrgica e o prognóstico esperado.

Uma outra restrição deste estudo refere-se a seu caráter retrospectivo, sem um protocolo pré-estabelecido. Por outro lado, os controles pós-operatórios, bem que efetuados por uma equipe homogênea e de um mesmo serviço, a intervalos regulares, são baseados em critérios clínicos, eletrocardiográficos, radiológicos e ecocardiográficos. Estes critérios são na maioria das vezes qualitativos e não quantitativos, tornando difícil estudo estatístico mais elaborado. Outra falha refere-se à falta de estudo hemodinâmico sistemático pós-operatório que permitisse selecionar os casos considerados como maus resultados hemodinâmicos, e passíveis de deterioração futura.

Assim, este trabalho deve ser interpretado como uma etapa prévia a outro mais longo e mais amplo e como uma reflexão sobre os resultados pós-operatórios imediatos e a médio prazo na reparação com-

pleta da tetralogia de Fallot nesta faixa de peso, entre 3 kg e 10 kg, média de 7,7 kg à época da operação.

As pesquisas de Scott¹⁰² sobre a proteção miocárdica, seguidas pelos estudos de Shunway¹⁰⁴ e com o sucesso da reparação intracardiaca da tetralogia de Fallot por Lillihei em 1955^{79,80} permitiram os primeiros passos decisivos no tratamento dito completo dessa anomalia.

Kirklin em 1959²⁸ registrou mortalidade de 28% em um grupo de 74 pacientes operados (crianças maiores e adultos). Em 1965 o mesmo autor⁷⁰ apresentou outra série, com mortalidade entre 7% e 10%. Mas, foi a Starr⁹⁷ e a outros^{92,112} que devemos os primeiros trabalhos sobre o tratamento cirúrgico completo da tetralogia de Fallot no lactente. As séries de Kerr em 1973¹⁰⁹ e de Castaneda¹³⁰ publicadas mais tarde, citam mortalidade de aproximadamente 7%, em um grupo de 41 lactentes operados antes de 1 ano de idade.

Para alguns autores^{12,36,107}, esses resultados dizem respeito às crianças que tiveram uma ou mais anastomoses paliativas sistêmico-pulmonares como tratamento cirúrgico da tetralogia de Fallot, seguido ou não por uma operação de reparação completa (cirurgia em 2 tempos). As argumentações contra o método de tratamento cirúrgico da tetralogia de Fallot por anastomoses paliativas são: o caráter evolutivo da estenose infundibular e a incapacidade das anastomoses em aumentar o calibre da via de saída do ventrículo direito e do anel pulmonar^{92,107}. Devemos também levar em conta os resultados precários das anastomoses paliativas isoladas², o risco de trombose, de lesões nos ramos das artérias pulmonares, de edema pulmonar pós-operatório por insuficiência ventricular esquerda aguda²⁹ e os acidentes vasculares cerebrais

que não são prevenidos por essa técnica ^{8,88}. Varia a experiência dos autores em relação a esse tipo de cirurgia com mortalidade global de 3,6% para Arciniegas ⁷ e de 5% para Kirklin ⁶⁶. É este tipo de operação sobretudo indicado nos portadores de anel pulmonar hipoplásico, de estenoses da artéria pulmonar ou de anomalias associadas ^{4,7,66,109}. Por outro lado, para as crianças com menos de 3 meses a cirurgia paliativa é aceitável em termos de mortalidade operatória, face à gravidade da condição ⁹⁸.

Na nossa série, 81% dos pacientes foram submetidos, em primeira intenção, à cirurgia de reparação completa, sendo precedida por anastomoses paliativas em 19% dos pacientes (10 pacientes). O intervalo decorrido entre a anastomose paliativa e a reparação completa foi de 2,5 meses a 26 meses (média de 12 meses). As anastomoses sistêmico-pulmonares são do tipo clássico, ou do tipo Blalock modificado (interposição de um tubo de Gore-tex), o que facilita o controle (ligadura) no momento da reparação completa. Além disto, esta modificação da técnica clássica de Blalock evita o roubo subclávio ⁷⁸.

A diferença de mortalidade nos dois grupos (cirurgia de correção completa de primeira intenção e cirurgia completa precedida de anastomose paliativa) é difícil de ser apreciada na nossa série, pois o grupo submetido ao procedimento paliativo, o foi em extrema urgência, como medida de exceção e não de maneira sistemática.

Em outro estudo deste Serviço, cobrindo período compreendido entre 1960 e 1970, feito por Casasoprana ²⁹, ocorreu mortalidade importante (35%) para as crianças de menos de 6 meses, submetidas a uma anastomose paliativa do tipo Blalock clássico.

A escolha da técnica de correção completa de primeira intenção (situação ideal) ou em dois tempos, mas de toda maneira antes de

4-5 anos, repousa na obtenção de melhor capacidade funcional, de mais favoráveis resultados escolares e de mais harmonioso desenvolvimento psicológico e físico dos pacientes. O que não se encontra nos operados mais tardiamente ^{88,89,94}.

MORTALIDADE OPERATÓRIA

A mortalidade operatória precoce, correspondendo a até 30 dias após a correção completa, foi elevada na nossa série de 52 pacientes, com 42 operações sem anastomose sistêmico-pulmonar prévia e 10 após anastomose sistêmico-pulmonar, em crianças com menos de dois anos e meios de idade e pesando menos de 10 quilogramas. Estes resultados, contrastam com a literatura (7% segundo Castaneda, e 8% segundo Stephenson) ^{30,109}. Nossa taxa de mortalidade operatória foi de 19%, mas que seria reduzida a 8,5% se eliminássemos os casos complicados por anomalias das artérias coronárias, os óbitos não cirúrgicos propriamente ditos e outros defeitos associados. Assim, esta mortalidade elevada parece ligada a três fatores principais:

- Anomalias associadas à tetralogia de Fallot, sobretudo as referentes às artérias coronárias.
- Hipoplasia grave da árvore arterial pulmonar e presença de artéria pulmonar única.
- Complicações não cardíacas.

A- Anomalias associadas

Dos nossos 10 pacientes que foram a óbito, 3 deles eram portadores de outra anomalia associada, responsável em grande parte pelo insucesso do tratamento cirúrgico.

Em dois pacientes existia uma anomalia de artéria coronária (observação nº 5 e nº 6), um deles apresentando calibrosos ramos marginais da coronária direita diante do infundíbulo do ventrículo direito e o outro exibindo uma artéria interventricular anterior oriunda da artéria coronária direita ^{16,84}. Apesar do diagnóstico angiográfico pré-operatório, estas anomalias foram talvez subestimadas por ocasião da indicação cirúrgica. Foi obrigado o cirurgião a interpor um "tubo" entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar, o que aumentava os riscos, tanto a curto quanto a longo prazo ¹¹⁷. O terceiro paciente (observação nº 3) tinha miocardiopatia hipertrófica do ventrículo esquerdo, que contribuiu para o óbito ^{52,116}, como confirmou a necrópsia.

Na verdade, entre as anomalias associadas mais graves, as das artérias coronárias são as mais frequentes e o diagnóstico deve ser feito no pré-operatório, se necessário com auxílio de uma arteriografia coronária seletiva ³². Em presença destes defeitos, a cirurgia de correção completa deve ser contra-indicada nesta faixa de idade, em favor de uma anastomose paliativa sistêmico-pulmonar, seguida posteriormente de uma reparação completa. Diante de todos estes fatos, na necessidade de um estudo angiográfico pré-operatório minucioso, a fim de permitir um inventário preciso das lesões associadas, e como as citadas, além de conhecer patologias mais complexas, tais um ventrículo único ou uma dupla via de saída do ventrículo direito, entre outras. Não encontramos em nossa série, por exemplo, portadores de CIV múltipla, mas a literatura insiste sobre o risco cirúrgico aumentado, por ocasião da correção nestas crianças, sobretudo quando de muito baixa idade.

B - Hipoplasia importante da árvore arterial pulmonar e artéria pulmonar única.

Outro óbito foi registrado em criança portadora de ramos da artéria pulmonar muito hipoplásicos (observação nº 10). Após fixação de um grande "patch" infundíbulo-pulmonar, até a bifurcação da artéria pulmonar, a pressão ventricular direita permanecia supra-sistêmica, obrigando o cirurgião a reabrir o "patch" da CIV. O óbito neste paciente deu-se por ocasião de nova operação para fechamento da CIV, três dias mais tarde. A relação dos diâmetros da APE+APD/Ao desc. era inferior a 1. Este paciente ter-se-ia provavelmente beneficiado de uma intervenção em dois tempos, no primeiro com a confecção de uma anastomose paliativa, recurso que para certos autores^{21,44,65} permitiria o desenvolvimento dos ramos pulmonares, seguindo-se um segundo tempo, mais tarde, para a reparação completa.

A observação nº 9 registra uma tentativa de correção completa da tetralogia de Fallot com artéria pulmonar direita única. A reconstrução da via de saída do ventrículo direito foi efetuada por um "patch" IP. O óbito sobreveio na sala de operação, em razão da existência de uma pressão pulmonar muito elevada após a reparação.

Os maus resultados, com alta mortalidade imediata, das correções completas feitas em benefício de um só pulmão, são admitidos pela maioria dos autores ^{49,95,115}. A justificativa aventada para explicar o fato é a existência de resistências arteriais pulmonares secundárias à redução do leito vascular pulmonar por micro trombo distais, sobretudo na ausência de anastomose sistêmico-pulmonar prévia. Em tais circunstâncias ocorreria uma reação patológica da vasculariza-

ção pulmonar ao aumento importante do fluxo, após a reparação completa⁹⁵. Admitimos, então, que as intervenções de correção total beneficiando um só pulmão, levaria a uma hipertensão arterial pulmonar porque o fluxo que normalmente deveria atingir aos dois pulmões, chega a um só, contrariamente ao que se passa em um indivíduo normal¹¹⁴.

Estes dois fatos citados pela literatura mundial e o nosso mau resultado, faz-nos questionar a oportunidade da indicação dessa técnica no paciente, em razão do risco operatório elevado, já admitido por Kirklin⁶⁶ e Kinsley⁶⁴.

C- Complicações não cardíacas

Apesar de não se constituírem parte da condição patológica em estudo, as complicações não cardíacas foram o terceiro fator responsável pela alta mortalidade desta série. De fato, observamos um óbito no 21º dia pós-operatório (observação nº 8), por mediastinite grave, apesar das tentativas repetidas de debridamento cirúrgico dos tecidos acometidos e do tratamento por irrigação contínua.

Os outros óbitos, devidos a baixo débito pós-operatório, estão ligados ao risco próprio da intervenção e da reanimação pós-operatória. Tudo isso demonstra que a escolha do grupo de pacientes candidatos à reparação completa da tetralogia de Fallot deve ser muito bem analisada, permitindo selecionar os pacientes que realmente, mais se beneficiarão do procedimento nesta faixa de peso inferior a 10 quilogramas.

MEDIDAS ANGIOGRÁFICAS PRÉ-OPERATÓRIA E PRESSÃO VD/ PRESSÃO VE NO PER-OPERATÓRIO.

- Anel Pulmonar

Idealmente, o tratamento cirúrgico dos pacientes com tetralogia de Fallot deve proporcionar uma pressão sistólica ventricular direita normal no pós-operatório, a ausência de gradiente entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar e a ausência de insuficiência pulmonar.

A colocação de um "patch" infundíbulo-pulmonar, após seccionar o anel pulmonar, assegura pressão ventricular direita baixa no pós-operatório, mas pode produzir grande insuficiência pulmonar. Nesse sentido, julgamos de valor os critérios de Blackstone²², adaptados dos trabalhos sobre dimensões do anel pulmonar em crianças normais medidas pós-mortem por Rowlatt¹⁰⁰ e no per-operatório por Zerbini¹¹⁸, destinados a definir o aumento adequado do anel pulmonar por intermédio de um "patch" trans-anular. Também, realizaram-se medidas angiográficas pré-operatórias da dimensão do anel, correlacionando-as com o diâmetro da aorta. Mas, foram sobretudo as mensurações feitas no per-operatório pelas "velas" de Hégar que orientaram os cirurgiões sobre a necessidade ou não de alargarem o anel pulmonar. Na verdade, as medidas angiográficas isoladas do tamanho do anel pulmonar não permitem, sozinhas, a avaliação da necessidade de se aumentar ou não o anel pulmonar. Há que considerar outras variáveis, tais a anatomia precisa do infundíbulo do VD, das valvas pulmonares e da região supra-valvar, capazes de interferir na decisão a ser tomada no per-operatório.

Segundo Pacífico⁹³ o tamanho do anel pulmonar correlaciona-se com a relação das pressões VD/VE após a reparação da tetralogia de

Fallot, sem a colocação de um "patch" infundíbulo-pulmonar. Assim, quando o tamanho do anel é próximo da média normal para a idade e o peso corporal, a intervenção cirúrgica pode ser realizada sem necessidade de aumento das dimensões do anel pulmonar. Ao contrário, quando o tamanho do anel pulmonar é inferior ao valor médio normal, um "patch" de alargamento infundíbulo-pulmonar é frequentemente necessário para que a relação de pressão VD/VE pós-operatória seja inferior a 0,65. Esta conduta é tanto mais necessária quanto seja a criança de mais baixa idade (menor que 4 anos) quando a indicação de "patch" infundíbulo-pulmonar é mais premente^{11,30}.

A valvotomia pulmonar, comprometendo a competência valvar pulmonar, em presença de um anel pulmonar de tamanho limite pode ser coincidente com a colocação de um "patch" infundíbulo-pulmonar. Ao contrário, a boa qualidade das valvas pulmonares e da região supra-valvar pode dispensar um aumento do anel pulmonar, teoricamente necessário. Então, nestes casos, os critérios selecionados para o alargamento do anel pulmonar antes mencionados, são úteis apenas como referência. De fato, é ao cirurgião, no momento da intervenção cirúrgica que compete julgar a oportunidade de aumentar o anel pulmonar, se necessário recorrendo à medida da relação de pressões VD/VE após interrupção temporária da CEC, devendo ser sempre verificada a existência de pressões normais distalmente na árvore arterial pulmonar.

- Os Ramos da Artéria Pulmonar

Além da ressecção infundibular adequada, do tratamento do obstáculo valvar pulmonar por comissurotomia e alargamento ou não do anel pulmonar, é o tamanho dos ramos da artéria pulmonar o principal responsável pela existência de uma relação de pressões VD/VE elevada

no pós-operatório ². Quando um "patch" infundíbulo-pulmonar ou um tubo de Dacron não é interposto entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar, o anel, a válvula e o tronco da artéria pulmonar contribuem para a manutenção de um gradiente residual (relação de pressões VD/VE elevado) ^{22,93}.

Neste sentido, medimos o diâmetro dos ramos da artéria pulmonar nas angiografias pré-operatórias, e, o correlacionamos com a relação de pressões VD/VE no per-operatório ($p = 0,00001$, $r=0,6$) nas crianças que não foram submetidas a uma anastomose paliativa prévia e naquela onde o obstáculo à ejeção do ventrículo direito foi tratado por ressecção infundibular e "patch" infundíbulo-pulmonar ⁶⁷.

No grupo 1 (relação dos diâmetros APD + APE/Ao desc. $< 1,5$), a mortalidade operatória imediata foi significativamente mais elevada ($p=0,05$) que no grupo 2 (relação dos diâmetros APD + APE/Ao desc. $\geq 1,5$). Este resultado está de acordo com os de Blackstone e cols.²² que correlacionam a relação dos diâmetros APD + APE/Ao desc. com a relação de pressões VD/VE no per-operatório. Como nós, observaram os autores acima, que este aumenta à medida que o primeiro diminui. Para certos autores ⁶⁷ a relação de pressões VD/VE pós-operatória define a qualidade da correção realizada, e portanto o índice de mortalidade e a capacidade funcional futura.

O grupo 1 apresenta uma proporção de 75% de "patch" infundíbulo-pulmonar, sendo esta proporção de 45% no grupo 2. O número maior de reconstrução por "patch" infundíbulo-pulmonar no grupo 1 é devido à maior gravidade do acometimento do anel e das valvas pulmonares, e é exatamente neste grupo que encontramos os ramos pulmonares de pior qualidade.

Sobre as angiografias pré-operatórias, o diâmetro dos ramos

da artéria pulmonar, normalizado em relação ao diâmetro da aorta descendente ao nível sub-diafragmático, pareceu-nos ser um bom índice de previsão dos resultados pós-operatórios imediatos. De fato, nos pacientes pertencentes ao grupo 1, a cirurgia de correção completa em primeira intenção deve ser protelada em benefício da cirurgia em dois tempos, sobretudo quando outros fatores agravam o risco operatório, como a existência de peso corporal menor que 7 quilogramas e uma idade inferiores a 6 meses ^{7,33}.

TIPO DE RECONSTRUÇÃO DA VIA INFUNDÍBULO-PULMONAR

A reconstrução da via infundíbulo-pulmonar por um amplo "patch" é tanto mais necessária quanto seja a criança de mais baixa idade¹⁰⁹. Assim, foi efetuado a reconstrução da via infundíbulo-pulmonar em 27 dos 52 operados (54%), de nossa série, por intermédio de um "patch" infundíbulo-pulmonar. Barratt-Boyes¹⁸ e Pacífico⁹³, citam uma proporção ainda maior, em crianças, com faixa etária similar, que se submeteram a esta técnica. Por outro lado, Gale⁴⁴ preconiza a tentativa de diminuir as indicações de "patch" infundíbulo-pulmonar, através de uma seleção mais rigorosa, em razão do risco operatório mais elevado nestas crianças ^{7,72}, o que não é admitido por outros autores ^{28,93} e também por nós. De fato, em nossa série não houve diferença estatisticamente significativa na mortalidade pós-operatória imediata, entre o grupo com "patch" infundíbulo-pulmonar e o grupo sem "patch" infundíbulo-pulmonar ($p > 0,05$). Estes resultados encorajam a continuar a utilização deste procedimento sempre que necessário.

ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO

Apreciamos a evolução pósoperatória de 35 pacientes (67% do

total operado inicialmente) por um período médio de 30 meses (extremos de 4 meses e 65 meses), analisando o exame clínico completo, o eletrocardiograma, radiografia de tórax e ecocardiograma bidimensional, sem ter havido controle hemodinâmico pós-operatório sistemático. Desta forma, não nos é possível de identificar os maus resultados angiográficos, passíveis de existir mesmo com bons resultados clínicos^{41,46,62}. Lang

⁷⁷sublinha a necessidade de um estudo hemodinâmico sistemático, um ano após a correção completa em todos os pacientes e, mais precocemente, naqueles que apresentem em reavaliação pós-operatória, uma saturação de O₂ na artéria pulmonar superior a 80% de O₂, evocando um "shunt" residual, e também naqueles que mostrem um gradiente ventrículo direito-artéria pulmonar maior que 40 mmHg no controle pós-operatório.

- Reintervenção

Somente três estudos hemodinâmicos foram realizados no pós-operatório, em razão de anormalidades em controles evolutivos. Um dos pacientes foi avaliado cinco anos após a correção completa, devido à presença de um ventrículo direito dilatado ao ecocardiograma. O exame hemodinâmico mostrou um gradiente desprezível de 15 mmHg entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar, e discreta estenose no ramo direito da artéria pulmonar. Trata-se de um bom resultado cirúrgico apesar da dilatação moderada do ventrículo direito ao ecocardiograma.

Os outros dois pacientes foram submetidos a controle hemodinâmico indicado, também, pelos dados ecocardiográficos, mostrando dilatação do ventrículo direito. Em um, o exame mostrou gradiente entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar de 30 mmHg e uma estenose da artéria pulmonar direita na sua porção inicial. No outro, o exame hemodinâmico revelou estenose na bifurcação da artéria pulmonar, sobretudo

do ramo direito, no local de sutura do "patch" infundíbulo-pulmonar. A indicação de reintervenção foi decidida nestes dois pacientes, o que nos dá uma taxa de reintervenção de 5,7% (2 em 35 pacientes).

A ocorrência de obstrução residual à saída do ventrículo direito é freqüente ⁸² e ela é considerada significativa quando o pico de pressão sistólica do ventrículo direito é superior a 80 mmHg ou quando o gradiente entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar é maior que 40-50 mmHg ⁶². A percentagem de pacientes com estenoses residuais varia de 0% nas pequenas séries a 4-5% nas grandes séries ^{51,101}.

- Infundíbulo Pulmonar

Como assinalado anteriormente, todos os pacientes que se submeteram a uma reconstrução da via de saída do ventrículo direito, por intermédio de um grande "patch" infundíbulo-pulmonar cavalcando o anel pulmonar (19 dos 35 pacientes), apresentavam sopro diastólico, testemunho de uma insuficiência pulmonar. Certos autores ^{3,24} afirmam que esse procedimento mesmo ocasionando insuficiência pulmonar obrigatoriamente, não se acompanha forçosamente, no pós-operatório, de sopro diastólico. Também, a existência desta insuficiência pulmonar decorrente da operação não parece ser fator de agravamento adicional capaz de comprometer os resultados a médio prazo, persistindo a dúvida quanto à sua repercussão a longo prazo. Insuficiência pulmonar decorrente do "patch" infundíbulo-pulmonar é mal tolerada ⁴¹ quando se associa a uma hipoplasia grave dos ramos da artéria pulmonar, e um "shunt" residual ou a uma obstrução pulmonar residual ^{114,6}. Contudo, admite Soulié ¹⁰⁶, que pequeno gradiente entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar de 30 mmHg a 50 mmHg, associado a uma insuficiência pulmonar, pode atenuar as consequências hemodinâmicas desta.

Os dois pacientes desta série classificados como maus resultados a médio prazo pertencem a esta categoria, apresentando insuficiência pulmonar e gradiente VD/AP residual. E Jorassen⁶² constatou que uma resposta anormal ao exercício era mais freqüente no grupo de pacientes portadores de insuficiência pulmonar pós-operatória.

No grupo constituído de 16 pacientes, nos quais a reconstrução da via de saída do ventrículo direito foi efetuada sem abertura do anel pulmonar ("patch" infundibular isolado e/ou pulmonar), notamos ausência de sopro diastólico em 9 deles, sendo que os outros 7 apresentavam sopro diastólico (44%). Isto é explicado pela prática de comissurotomia pulmonar por tesoura ou por dilatador, no intuito de tratar o obstáculo valvar pulmonar, quando existia anel pulmonar normal.

Observações clínicas e experimentais indicam que a insuficiência pulmonar é benigna e bem tolerada^{26,61,101}, porém quando ela está associada a uma grande ventriculotomia, a uma infundibulólise ampla e/ou a um gradiente VD/AP residual ou dos ramos pulmonares, seus efeitos deletérios sobre a função ventricular direita são bem mais importantes. Foster⁴³ assevera que, uma vigilância prolongada é necessária para se avaliar a repercussão da insuficiência pulmonar, responsabilizando esta condição por um óbito, por dois maus resultados e pelo aumento moderado do índice cárdio-torácico (ICT) em 13 pacientes durante controle a longo prazo, num grupo de 246 pacientes seguidos por um período de 12 a 22 anos.

- Índice Cárdio-Torácico (ICT).

Constatamos neste trabalho que o ICT está moderadamente aumentado nos pacientes submetidos à correção da tetralogia de Fallot

com o valor de 0,54, em média, no pré-operatório, para 0,56, em média, no pós-operatório. Este aumento foi notado também por outros autores⁴⁷. Observamos, também, como Allaines³, que o ICT é maior quando o paciente submete-se a uma reconstrução infundibular por grande "patch" infundíbulo-pulmonar ou quando apresenta uma insuficiência pulmonar pós-operatória. De fato, em nossa série o ICT era, em média, de 0,57 no pós-operatório, comparado com um ICT de 0,54 no pré-operatório no grupo portador de insuficiência pulmonar. Nos pacientes que não apresentavam sinais de insuficiência pulmonar no pós-operatório, não houve aumento significativo do ICT, com a mesma cifra de 0,55 antes e depois da intervenção.

- Eletrocardiograma

Na ausência de realização sistemática de eletrocardiograma contínuo de 24 horas (método Holter), baseamo-nos apenas no eletrocardiograma convencional para a avaliação das múltiplas arritmias e distúrbios da condução átrio-ventricular, susceptíveis de surgir nos pacientes submetidos à correção completa da tetralogia de Fallot^{73,83}.

A idade, por ocasião da correção completa da tetralogia de Fallot, tem sido correlacionada à frequência de arritmias ventriculares por vários autores^{59,63}. Verifica-se ser este risco mais importante quando os pacientes são operados mais tarde, devido à fibrose difusa, a necroses focais no miocárdio hipóxico⁷⁵ às alterações degenerativas, que aumentam com a idade⁷³. Neste estudo, não notamos distúrbios do ritmo do tipo ventricular ou morte súbita nos 35 pacientes seguidos no pós-operatório pelo período de 30 meses, em média.

Dentro destas condições, a literatura médica cita a incidên-

cia de 0,3 a 4,6% de distúrbios do ritmo ventricular e de morte súbita^{35,46}. Matina⁸³ observou um óbito tardio num grupo de 59 pacientes (1,7%) e 11 distúrbios de ritmo ventricular graves (18,9%), dos quais 7 eram taquicardias ventriculares. A existência de arritmia ventricular aumenta a mortalidade por morte súbita de 2% a valores compreendidos entre 4,8% a 38% segundo o estudo de Quillerm⁵³, o que justifica que se aperfeiçoe o diagnóstico dos distúrbios de ritmo através eletrocardiograma de 24 horas e eletrocardiograma de esforço, se necessário.

O bloqueio do ramo direito do feixe de His (BRD) é frequente após a cirurgia de correção completa^{56,57,74}, e, se faz presente em 60% a 100% dos pacientes. Encontramos em nosso grupo, 63% dos pacientes com BRD incompleto e 37 com bloqueio completo do ramo direito. Segundo Goor⁵⁰, a lesão do ramo direito pode se fazer a 3 níveis: em primeiro lugar, na porção septal, durante o fechamento da CIV por "patch" (BRD proximal); em segundo lugar, ao nível da região da banda moderadora, por secção durante a ressecção infundibular muscular do ventrículo direito (BRD distal); e finalmente, ao nível das terminações do sistema de Purkinge durante a infundibulectomia e inserção do "patch" infundibular ou infundíbulo-pulmonar¹⁰⁸, ou ainda por ocasião de uma ressecção infundibular radical⁵⁷.

Alguns de nossos pacientes apresentaram no pós-operatório, bloqueio átrio-ventricular completo transitório, possivelmente relacionado a traumatismo e edema locais durante a operação⁷⁶, não persistindo nos controles a médio prazo.

Bloqueio átrio-ventricular do primeiro grau ocorreu nesta série em 3 dos 35 pacientes (8,5%). Gillete⁴⁸ cita uma taxa de bloqueio

átrio-ventricular do primeiro grau de 11,7%. Corone³¹ precisa que o bloqueio átrio-ventricular completo está presente em 30% dos pacientes no pós-operatório imediato e apesar de transitório, estes pacientes são mais susceptíveis de desenvolver tardiamente um bloqueio átrio-ventricular completo.

CONCLUSÕES

1. A correção cirúrgica completa, precoce, de primeira intenção, da tetralogia de Fallot tem indicação precisa, capaz de propiciar bons resultados, mesmo em crianças de peso baixo, inferior a dez quilogramas.

2. A mortalidade é elevada, em relação a esse procedimento, podendo ser sensivelmente reduzida, se observados com rigor características morfo-fisiológicas pré-operatórias.

3. O risco cirúrgico não é estatisticamente maior com a cirurgia em dois tempos, em comparação com a cirurgia completa de primeira intenção.

4. A cirurgia paliativa prévia encontra-se indicada nas formas de tetralogia de Fallot com ramos pulmonares pequenos ou presença de anomalias associadas, sobretudo se a criança for de muito baixo peso.

5. A hipoplasia dos ramos da artéria pulmonar ou condições fisiologicamente semelhantes (ausência de um dos ramos da artéria pulmonar) constituem importante agravo aos resultados desta técnica, impondo sua avaliação rigorosa.

6. O grau de hipoplasia dos ramos da artéria pulmonar pode ser estabelecido através da medida da relação entre a soma dos diâmetros da artéria pulmonar direita mais o da esquerda, e o diâmetro da aorta descendente ao nível sub-diafragmático.

7. Essa relação $APD+APE/Ao$ descendente $< 1,5$ coincide com elevada mortalidade operatória; a relação $APD-APE/Ao$ descendente $\geq 1,5$ corresponde aos casos com baixa mortalidade operatória.

8. Anomalias de origem e de distribuição dos ramos das artérias coronárias obrigam a variantes técnicas no procedimento cirúrgico em estudo, com piora em seu prognóstico imediato e tardio.
9. Aumenta o risco operatório, nesta condição, a existência de outras anomalias congênitas ou a presença de afecção miocárdica, como a cardiomiopatia hipertrófica.
10. O risco cirúrgico não acresce significativamente com o fechamento do infundíbulo do ventrículo direito com "patch" infundíbulo-pulmonar, em comparação com o emprego de "patch" infundibular isolado, sem abertura do anel pulmonar.
11. São favoráveis os resultados dessa intervenção cirúrgica quando inexistente obstáculo residual significativo, que agrave a repercussão da insuficiência pulmonar sobre a função ventricular direita e na ausência de comunicação interventricular residual.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. ADAMS, P.; RADLEY-SMITH, R.; YACOB, M.: Primary total correction of Fallot's tetralogy below the age of 2 years. Br.Heart.J., 36: (10) 1036, 1974.
2. ALFIERI, O.; BLACKSTONE, E.H.; KIRKLIN, J.W.; PACIFICO, A.D.; BARGERON, L.M. Jr.: Surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. J.Thorac.Cardiovasc.Surg., 76(3):321-35, 1978.
3. ALLAINES, C.; SOYER, R.; RIOUX, C.; BLONDEAU, P.; CACHERA, J.P.; DUBOST, C.: Tétralogies de Fallot: résultat à distance de la correction complète. Rôle de l'insuffisance pulmonaire postopératoire. Nouv.Presse.Med., 2:(15) 961-65, 1973.
4. ALVAREZ-DIAS, F.; BRITO, M.; CORDOVILLA, G.; PEREZ DE LEON, J.; SANCHEZ, A.; BORDIU, C.M.: Ascending Aorta-right pulmonary artery anastomosis-Waterston's operation. Torax. 28:152-157, 1973.
5. ANDERSON, R.H., PATCH, M.R.C., SALLY, R.P.; Ho, S.Y.; LENOX, C.C.; ZUBERBUHLER, J.R.: Surgical anatomy of tetralogy of Fallot. J.Thorac.Cardiovasc.Surg., 81(6):887-96, 1981.
6. ARCINIEGAS, E.; FAROOKI, Z.Q.; HAKIMI, M.; PERRY, B.L.; GREEN, E.W.: Early and late results of total correction of tetralogy of Fallot. J.Thorac.Cardiovasc.Surg, 80:770, 1980.
7. ARCINIEGAS, E.; FARROKI, Z.Q.; HAKIMI, M.; GREEN, E.W.: Results of two stage surgical treatment of tetralogy of Fallot. J.Thorac.Cardiovasc.Surg., 79(6):876-83, 1980.
8. AUBERT, J.; FRIGIOLA, A.; JARRY, J.M.; ROUAULT, F.; PANNETIER, A.; COUVELLY, J.P.: Chirurgie correctrice de la tétralogie de Fallot chez des enfants de moins de 4 ans. Au sujet d'une série homogène de 24 cas. Ann.Chir.Thorac.Cardiovasc. 14(3):233-6, 1975.
9. BAILEY, W.W.; KIRKLIN, J.W.; BARGERON, L.M.; PACIFICO, A.D.; KOUCHOUKOS, N.T.: Late Results with synthetic Valved External Conduits from Venous Ventricle to Pulmonary Arteries. Circulation, 56(3) Part II: 73-9, 1977.
10. BARGERON, L.M.; ELLIOT, L.P.; SOTO, B.; BREAN, P.R.; CURRY, G.C. Axial Cineangiography in congenital heart disease. Section I. Concept, Technical and Anatomic considerations. Circulation, 56(6):1075-83, 1977.

11. BARRAT-BOYES, B.G.: Primary definitive intracardiac operations in infants: Tetralogy of Fallot, en Kirklin, J.W. ed: Advances in Cardiovascular surgery, New-York, 1973, Grune & Stratton, Inc., p.155.
12. BARRAT-BOYES, B.G.; SIMPSON, M.; NEUTZE, J.M.: Intracardiac surgery in Neonates and Infants Using Deep hypothermia with Surface cooling and Limited Cardiopulmonary Bypass. Circulation, 43(5): 1-25-30, Supl., No 1, 1971.
13. BECKER, A.E.; ANDERSON, R.H.: Fallot's tetralogy-developmental aspects, anatomy and conducting tissus. Pediatric.Cardiology. p. 245-257, 1977.
14. BECKER, A.E.; CONNOR, M.; ANDERSON, R.H.: Tetralogy of Fallot: a morphometric and geometric study. Am.J.Cardiol. 35:402-412, 1975
15. BECKER, S.; HOFFEL, J.C.; WORMS, A.M.; PERNOT, C.: Aspects Angiographiques de la Tétralogie de Fallot. Ann.Pediat. (Paris) 27(6):353-61, 1980.
16. BERRY, B.E.; Mc GOON, D.C.: Total correction for tetralogy of Fallot with anomalous coronary artery. Surgery, 74(6):894-98, 1973.
17. BERTRANOU, E.G.; BLACKSTONE, E.H.; HAZALRIG, J.B.; TURNER, M.E.; KIRKLIN, J.W.: Life Expectancy without surgery in Tetralogy of Fallot. Am.J.Cardiol., 42(3):458-66, 1978.
18. BIANCHI, T.; GAMBA, A.; PARENZAN, L.: Two-stages Correction for Tetralogy of Fallot. Thorac.Cardiovasc.Surg., 32(4):229-32, 1984
19. BICAL, P.; FERMONTE, L.; DURANDY, Y.; ZANINI, L.; LABORDE, F.; HAZAN, E.: Intérêt de l'échocardiographie pour l'évaluation des résultats chirurgicaux dans la tétralogie de Fallot. Arch.Mal.Coeur. 74(5):555-62, 1981.
20. BINET, J.P.; HVASS, U.; BRUNIAUX, J.; LANGLOIS, J.; PLANCHE, Cl. DREYFUS, G.; RAZAFINOMBANA, A.: Correction complète de la tétralogie de Fallot sans ouverture du ventricule droit. Arch.Mal.Coeur. 73(10):1185-92, 1980.
21. BRICKS, W.; OSTERMEYER, J.: Surgical Correction of Tetralogy of Fallot after Palliative opération. Thorac.Cardiovasc.Surg., 32(4):224-27, 1984.

22. BLACKSTONE, E.H.; KIRKLIN, J.W.; PACIFICO, A.D.: Decision-making in repair of tetralogy of Fallot based on intraoperative measurements of pulmonary arterial outflow tract. J.Thorac.Cardiovasc.Surg., 77(4):526-35, 1979.

23. BLALOCK, A.; TAUSSIG, H.B.: The Surgical treatment of malformations of the heart with there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia Jama., 128:189, 1945.

24. BOUCHARD, F.; NOTTIN, R.; DUBOST, Ch. Maurice, P.: L'insuffisance valvulaire pulmonaire postopératoire de la tétralogie de Fallot. Essai d'évaluation. Arch.Mal.Coeur., 73(5):526-34, 1980.

25. BOUHOUR, J.B.; LEFEVRE, M.; SOULARD, M.; POTIRON-JOSSE, M.; LOUVET, S.; GROSSETETE, R.; REYNAUD, J.P.: Evaluation à long terme et activités physiques et sportives après corrections de tétralogie de Fallot. Arch.Mal.Coeur., 77(5):543-49, 1984.

26. BRISTOW, J.D.; KLOSTER, F.E.; LEES, M.H.: Serial cardiac catheterizations and exercise hemodynamics after correctin of tetralogy of Fallot. Circulation, 41:1057-1066, 1970.

27. BROCK-CAMBELLE, M.: Infundibular resection or dilatation for infundibular stenosis. Bit.Heart.J., 12:403, 1950.

28. CALDER, A.L.; BARRAT-BOYES, B.G.; BRANDT, P.W.T.; NEUTZE, J.M.: Postoperative evaluation of patients with tetralogy of Fallot repaired in infancy. Including criteria for use of outflow patching and radiologic assessment of pulmonary regurgitation. J.Thorac.Cardiovasc.Surg., 77(5):704-20, 1979.

29. CASASSOPRANA, A.; THIBERT, M.; VERROUST, F.: Indications et Résultats des Anastomoses Palliatives dans la Tétralogie de Fallot du nourrisson avant six mois. Arch.Fr.Pediatr., 29(3):243-54, 1972.

30. 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., 74(3):372-91, 1977.

31. CORONE, P.; PAULY-LAUBRY, Ch.; GUERIN, F.; PERNOT, J.M.; VERNANT, P.; TALON, P.: Résultats à long terme des interventions palliatives et de la cure complète dans la tétralogie de Fallot. Arch.Mal.Coeur. 70(9):893-99, 1977.

32. DABIZZI, R.P.; CAPRIOLI, G.; ATAZZI, L.; CASTELLI, C.; BALDRIGHI, G.; PARENZAN, L.; BALDRIGHI, V.: Distribution and anomalies of Coronary Arteries in Tetralogy of Fallot. Circulation, 61(1):95-102, 1980.

33. DAILY, P.O.; STINSON, E.B.; GRIEPP, R.B.; SHUMWAY, N.E.: Tetralogy of Fallot. "Choice of surgical procedure". J.Thorac. Cardiovasc.Surg., 75(3):338-45, 1978.

34. DE LA CRUZ, M.V.; DA ROCHA, J.P.: Analisis embriologica de la tetralogia de Fallot, del complejo de Eisenmenger y de la transposition en los vasos. Arch.Inst.Card.Mex., 25:699-721, 1955.

35. DEANFIELD, J.E.; YENHO, S.; PHIL, M.; ANDERSON, R.H.; Mc KENNA, W.J.; ALLWORK, S.P.; HALLIDIE-SMITH, K.A.: Late Sudden Death After repair of Tetralogy of Fallot. A Clinipathologic Study. Circulation, 67(3):626-31, 1983.

36. DOBEL, A.R.C.; CHARETTE, E.P.; CHUGHTAI, M.S.: Correction of tetralogy of Fallot in the Young child. J.Thorac.Cardiovasc.Surg., 55: 70-79, 1968.

37. DUPUIS, C.; KACHANER, J.; PERNOT, C.; QUERO-JIMENEZ, M.; REY, C.: Cardiologie Pédiatrique. Flammarion Médecinésiences (éd). Paris, 1981.

38. EDMUNDS, H.; SAXENA, N.C.; FRIEDMAN, S.; RASHKIND, W.J.; DODD, P.F.: Transatrial repair of tetralogy of Fallot surgery. Surgery, 80 (6):681-88, 1976.

39. ELLIOT, L.P.; BARGERON, L.M.; BREAN, P.R.; SOTO, B.; CURRY, G.C.: Axial cineangiography in congenital heart disease. Section II. Specific lesions. Circulation, 56(6):1084-93, 1977.

40. FALLOT, A.: Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue: cyanose cardiaque. Marseille Med, 25: 1978.

41. FRIEDLI, B.; GIROD, M.; GERBACH, Ph.; HAHN, Ch.; ROUGE, J.C.; FAIDUTTI, B.: Evolution à long terme des enfants opérés de tétralogie de Fallot. Schweiz Med Wochensch. 113(45):1645-50, 1983.

42. FRIEDBERG, C.K.: Disease of the heart, Thrid editions. W.B. Saunders Company-Philadelphia, 1966.

43. FUSTER, V.; Mc GOON, D.C.; KENNEDY, M.A.; RITTER, D.G.; KIRKLIN, J. W.: Long Term evaluation (12 to 22 years) of Open Heart Surgery for Tetralogy of Fallot. Am.J.Card., 46(4):635-42, 1980.
44. GALE, A.W.; ARCINIEGAS, E.; GREEN, E.W.; BLACKSTONE, E.H.; KIRKLIN, J.W.: Growth of the pulmonary anulus and pulmonary arteries after the Blalock-Taussing shunt. J.Thorac.Cardiovasc.Surg., 77(3): 459-65, 1979.
45. GARSON, A.; GORRY, G.A.; Mc NAMARA, D.G.; COOLEY, D.A.: The surgical decision in tetralogy of Fallot: Weighing Risks and Benefits with Decision Analysis. Am.J.Cardiol., 45(1):108-116, 1980.
46. GARSON, A.; NIHILL, M.R.; Mc NAMARA, D.G.; COOLEY, D.A.: Status of the Adult and Adolescent After Repair of Tetralogy of Fallot. Circulation, 59(6):1232-40, 1979.
47. GILBERT, G.; TAILLEFER, J.; LEPAGE, G.; AERICHIDE, N.; GRONDIN, P.; DAVID, P.: Evolution à long terme de la réparation complète de la tétralogie de Fallot. Coeur, 1(4):501-14, 1970.
48. GILLETTE, P.C.; YEOMAN, M.A.; MULLINS, C.E.; Mc NAMARA, D.G.: Sudden Death after Repair of Tetralogy of Fallot. Electrocardiologic and electrophysiologie Abnormalities. Circulation, 56(4):566-71, 1977.
49. GOLDSMITH, M.; FARINA, M.A.; SAHHER, R.M.: Tetralogy of Fallot with atresie of the left pulmonary artery (surgical repair using a homograft aortic valve). J.Thorac.Surg., 69:458, 1975.
50. GOOR, D.A.; LAVEE, J.; SMOLINSKY, A.; MILO, S.; BLIEDEN, L.C.; SHEMTOV, A.; NEUFELD, H.N.: Correction of Tetrad of Fallot with Reduced. Indidence of Right Bundle Branch Block. Am.J.Cardiol. 48(5):892-6, 1981.
51. GOTSMAN, M.; BECK, W.; BARNARD, C.; O'DONOVAN, T.; SHIRE, V.: Results of repair of tetralogy of Fallot. Circulation, 40:803, 1969.
52. GRINEISER, D.; BOULON, F.; REDJIMI, M. Une association pathologique rare: tétralogie de Fallot et hypertrophie septale asymétrique. Arch.Mal.Coeur., 77(5):577-80, 1984.
53. GUILLERM, F.; JULLIARD, A.; GAY, J.; BARRILON, A.; GERBAUX, A.: Tachycardie ventriculaire soutenue 7 ans après correction complète d'une tétralogie de Fallot. Arch.Mal.Coeur. 77(7):840-5, 1984.

54. HAMILTON, D.I.; EUSANIO, G. di; PICCOLI, G.P.; DICKINSON, D.F.:
Eight year's experience with intracardiac repair of tetralogy of
Fallot. Early and late results in 175 consecutive patients.
Br.Heart.J. 46(2):144-51, 1981.

55. HARLEY, H.R.S.: What is Tetralogy of Fallot? Am.Med.J., 62:729-
34, 1961.

56. HAZAN, E.; BICAL, O.; BEX, J.P.; DUBUIS, C.; LECOMPTE, Y.; RIBEROLLES,
C. De; NEVEUX, J.Y.: Is Right Bundle Block Avoidable in surgical
Correction of Tetralogy of Fallot? Circulation, 62(4):852-
54, 1980.

57. HOROWITZ, L.N.; SIMSON, M.B.; SPEAR, J.F.; JOSEPHSON, M.E.; MOORE,
E.N.; ALEXANDER, J.A.; KASTOR, J.A.; EDMUNDS, H.: The Mechanisms
of Apparent Right Bundle Branch Block after Transatrial Repair of
Tetralogy of Fallot. Circulation, 59(6):1241-51, 1979.

58. HURWITZ, R.A.; SMITH, W.; KING, H.; GIRARD, D.A.; CALDWELL, R.L.:
Tetralogy of Fallot with abnormal coronary artery: 1967 to 1977.
J.Thorac.Cardiovasc.Surg., 80:129-134, 1980.

59. JAMES, F.W.; KAPLAN, S.; SCHARWITZ, D.C.; CHOU, T.; SANDKER, M.;
NAYLOR, V.: Response to exercise in patients after total surgical
correction of tetralogy of Fallot. Circulation, 54:671-79, 1976.

60. JAUMIN, P.; WATTIEZ, M.T.; VLIERS, A.; STIJNS, M.; SERVAYE, Y.K.;
RAVEAU, A.; GOENEN, M.; TREMOURoux, J.; POULEUR, H.; POLOT, R.;
CHALANT, CH. H.: Résultats de la chirurgie réparatrice de la
tétralogie de Fallot. Ann.Chir.Thorac.Cardiovasc., 14(3):221-
8, 1975.

61. JONES, E.L.; CONTI, C.R.; NEILL, C.A.; GOTT, V.L.; BRAWLEY, R.K.
HALLER, J.A.: Long-Term Evaluation of Tetralogy Patients with
Pulmonary valvular insufficiency Resulting from Outflow-Patch
Correction Across the pulmonic annulus. Circulation, 47/48
suppl. III(1):11-18, 1973.

62. JORANSEN, J.A.; LUCAS, R.V.; MOLLER, J.H.: Postoperative haemodynamics
in tetralogy of Fallot. A study of 132 children. Br.Heart.J.,
41(1):33-9, 1979.

63. KATZ, N.M.; BLACKSTONE, E.H.; KIRKLING, J.W.; PACIFICO, A.D.;
BARGERON, L.M.: Late survival and symptoms after Repair of Tetralogy
of Fallot. Circulation, 65(2):403-10, 1982.

64. KINSLEY, R.H.; MAC GOON, D.C.; DANIELSON, G.K.; WALLACE, R.B.; MAIR, D.D.: Pulmonary arterial hypertension after repairs of tetralogy of Fallot. J.Thorac.Surg., 67:110, 1974.
65. KIRKLIN, J.W.; BARGERON, L.M.; PACIFICO, A.D.: The enlargement of Small Pulmonary Arteries by preliminary palliative operations. Circulation, 56(4):612-17, 1977.
66. KIRKLING, 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, 60(2):373-86, 1979.
67. KIRKLIN, J.W.; BLACKSTONE, E.H.; PACIFICO, A.D.; KIRKLIN, J.K.; BARGERON, L.M.: Risk Factors for Early and late Failure after Repair of Tetralogy of Fallot, and their Neutralization. Thorac. Cardiovasc.Surg., 32(4):208-14, 1984.
68. KIRKLIN, J.W.; ELLIS, F.H. Jr.; Mc GOON, D.C.; Du SHANE, J.W.; SWAN, H.J.C.: Surgical treatment for the tetralogy of Fallot by open intracardiac repair. J.Thorac.Surg., 37:22-51, 1959.
69. KIRKLIN, J.M.; KARP, R.G.: The tetralogy of Fallot. From a surgical standpoint. Saunders, éd. Philadelphia, 1970.
70. KIRKLIN, J.W.; WALLACE, R.B.; Mc GOON, D.C.; Du SHANE, J.W.: Early and late results after intracardiac repair of tetralogy of Fallot. Five-year review of 377 patients. Ann.Surgery., 162:578-89, 1965
71. KJELLEBER, S.R.; MANEIMER, S.; RHUDE, R.; JONSSON, B.: Diagnosis of congenital heart disease. Year boock publisher p. 183-246, 1955.
72. KLINNER, W.; REICHART, B.; PFALLER, M.; HATZ, R.: Late Results after Correction of Tetralogy of Fallot Necessitating outflow Trac Reconstruction. Comparison with Results after Correction without Outflow Tract Patch. Thorac.Cardiovasc.Surg., 32(4):244-7, 1984.
73. KOBAYASHI, J.; HIROSE, H.; NAKANO, S.; NATSUDA, H.; SHIRAKURA, R.; KAWASHIMA, Y.: Ambulatory Electrocardiographic Study of the Frequency and Cause of Ventricular Arrhythmia After Correction of Tetralogy of Fallot. Am.J.Cardiol., 54(10):1310-13, 1984.
74. KRONGRAD, E.; MALM, J.R.; BOWMAN, F.O.; HOFFMAN, B.F.; WALDO, A.L.: Electrophysiological delineation of the specialized AV conduction system in patients with congenital heart disease. Delineation of the distal bundle and the right bundle branch. Circulation, 49: 1232-8, 1963.

75. KRYMSKY, L.D.: Pathologie anatomy of congenital heart disease. Circulation, 32:814-827, 1965.
76. LANDEAU, J.F.; BATISSE, A.; KACHANER, J.; MARCHAND, H.; HAZAN, E.; NEVEUX, J.Y.: Réparation complète de la tétralogie de Fallot chez le nourisson. Résultats préliminaires. Arch.Mal.Coer., 72(5): 462-9n, 1979.
77. LANG, P.; CHIPMAN, C.W.; SIDEN, H.; WILLIAMS, R.G.; NORWOOD, W.I.; CASTANEDA, A.R.: Early Assessment of Hemodynamic Status after Repair of Tetralogy of Fallot: A comparison of 24 hour (Intensive Care Unit) and A year Postoperative Data in 98 patients. Am.J. Cardiol., 50(4):795-9, 1982.
78. DE LEVAL, M.: Chirurgie du coeur droit (Dubost, Ch. Carpentier, A.). P.78-83. Masson éd. 1980.
79. LILLEHIE, C.W.; COHEN, M.; WARDEN, H.E.; VARCO, R.L.: The direct-vision intracardiac correction of congenital anomalies by controlled cross circulation. results in thirty-two patients with ventricular septal defects, tetralogy of Fallot and atrioventricularis communis defects. Surgery. 38:11-29, 1955.
80. LILLEHIE, C.W.; COHEN, M.; WARDEN, H.E.; READ, R.C.; AUST, J.B.; DEWALL, R.A.; WARCO, R.L.: Direct vision intracardiac surgical correction of the teralogy of Fallot, pentalogy of Fallot and pulmonary atresia defects. Report of first ten cases. Ann.Surg., 142:418-445, 1955.
81. LILLEHIE, B.; WOLF, M.O.: Complete anatomie correction of tetralogy of Fallot defect. Am.Med.Arch.Surg., 73:526, 1956.
82. MALM, J.R.; BLUMENTHAL, S.; BOWMAN, F.O. JR.; ELLIS, K.; JAMESON, A.G.; JESSE, M.J.; YEOH, C.B.: Factors that modify hemodynamic results in total correction of tetralogy of Fallot. J.Thorac. Cardiovasc.Surg., 52:502, 1966.
83. MATINA, D.; MOULY, A.; MASSOL, J.; GATAU-PELANCHON, J.; BLIN, D.; LANGLET, F.; LEVY, S.; MONTIES, J.R.; GERARD, R.: Troubles du rythme ventriculaire après réparation de la tétralogie de Fallot. A propos de 59 cas. Arch.Mal.Coeur. 78(1):103-110, 1985.
84. McMANUS, B.; WALLER, B.F.; JONES, M.; EPSTEIN, S.E.; ROBERTS, W.C.: The case for preoperative coronary angiography in patients with tetralogy of Fallot and other complex congenital heart diseases. Am.Heart.J., 103(3):451-5, 1982.

85. Mc NAMARA, D.G.: The Blalock-Taussig Operation and subsequent Progress in Surgical Treatment of Cardiovascular Diseases. JAMA, 251(16):2139-41, 1984.
86. MEDEIROS, J.H.: Radiologia do Coração. Sarvier ed. 1ère édition. São Paulo, 1980.
87. MEDEIROS, J.H.: Embriologia e taxonomia das malformations cardio-vasculares. SARVIER, ed. pag. 99-104, São Paulo, 1977.
88. MONTIES, J.R.; GOUDARD, A.; FLOGIANI, J.; BANDINI, A.; BLANC-GAUTHIER, Th.: Correctin de la tétralogie de Fallot avant l'âge de 5 ans. Indication et résultats à propos de 42 cas. Ann.Chir. Thorac.Cardiovasc. 14(3):229-31, 1975.
89. MONTIES, J.R.; MOULY, A.; GOUDARD, A.; AVIERINOS, C.; BLIN, D.; MERMET, A.; NICOLI, M.: Le devenir des enfants ayant subi une correction de tétralogie de Fallot. A propos de cinquante évaluations à distance. Sem.Hosp.Paris, 55(9-10):453-7, 1979.
90. NAGAO, G.I.; Mc ADAMS, A.J.; SCHWARTZ, D.C.; KAPLAN, S.: Cardiovascular anomalies associated with tetralogy of Fallot. Am.J.Cardiol., 20:206, 1967.
91. NAITO, Y.; FUJITA, T.; NANABE, H.; KAWASHIMA, Y.: The criteria for reconstruction of right ventricular outflow tract in total correction of tetralogy of Fallot. J.Thorac.Cardiovasc.Surg., 80(4):574-81, 1980.
92. PACIFICO, A.D.; BARGERON, L.M.; KIRKLIN, J.W.: primary Total correctin of Tetralogy of Fallot in children less than four years of age. Circulation, 48(5):1089-91, 1973.
93. PACIFICO, A.D.; KIRKLING, J.W.; BLACKSTONE, E.H.: Surgical management of pulmonary stenosis in tetralogy of Fallot. J.Thorac. Cardiovasc.Surg., 74(3):382-95, 1977.
94. PAGE, R.E.; DEVERALL, P.B.; WATSON, D.A.; SCOTT, O.: Height and weight gain after total correction of Fallot's tetralogy. Br. Heart.J., 40(4):416-20, 1978.
95. POOL, P.E.; VOGOL, J.H.; BLOUNT, S.G. Jr.: Congenital unilateral absence of a pulmonary artery. Am.J.Cardiol., 10:706, 1962.

96. RAO, B.N.S.; ANDERSON, R.C.; EDWARDS, J.E.: Anatomic variations in tetralogy of Fallot. Am.Heart.J., 81:361, 1971.
97. REES, G.M.; STARR, A.: Total correction of Fallot's tetralogy in patients aged less than 1 year. Br.Heart.J., 35(9):898-901, 1973.
98. ROH, M.S.; HARDEST, R.L.; SIEWERS, R.D.; GRIFFITH, B.P.; BAHNSON, H.T.: Blalock shunt: Procedure of choice infantiles. J.Cardiovasc. Surg., 25(1):1-4, 1984.
99. ROKITANSKY, K.F. Von: Die defekte der sheidenwand des Herzens Vienna. Barumuller, 1875.
100. ROWLATT, U.F.; RIMOLDI, H.J.A.; LEV, M: The quantitative anatomy of the normal child's heart. Pediatr.Clin.North.Am., 10:499-588, 1963.
101. RUZYLO, W.; NIHILL, M.R.; MULLINS, C.E.; MC NAMARA, D.G.: Hemodynamic evaluation of 221 patients after intracardiac Repair of Tetralogy of Fallot: Pediatric.Cardiol., 43(5):565-76, 1974.
102. SCOTT, H.V.; Jr. COLLINS, H.A.; FOSTER, J.H.: Hypothermia as an adjuvant in cardiovascular surgery. Experimental and clinical observations. Am.Surgery., 20:799-812, 1954.
103. SCHWARTZ, D.: Méthodes statistiques à l'usage des médecins et des biologistes 1969. Troisième édition. Flammarion Médecine-Sciences, Paris.
104. SHUMWAY, N.E.; LOWER, R.R.; STOFER, R.C.: Selective hypothermia of the heart in anoxic cardiac arrest. Surg.Gynecol.Obstet., 109: 750-54, 1959.
105. SINGH, S.P.; RIGBY, H.L.; ASTLEY, R.: Démonstration of pulmonary arteries by contrast injection in to pulmonary vein. Br.Heart. J., 40(3):55, 1978.
106. SOULIE, F.; FOUCHARD, J.; BOUCHARD, F.; TRICOT, J.L.; ALBOU, E.; CARAMANIAN, M.; DESGEORGES, M.: Résultats de la réparation complète de la tétralogie de Fallot. A propos de 108 cas. Arch. Mal.Coeur., 64(12):1751-78, 1971.
107. STARR, A.; BONCHEK, L.I.; SUNDERLAND, C.O.: Total correction of tetralogy of Fallot in infancy. J.Thorac.Cardiovasc.Surg., 65 (1):45-57, 1973.

108. STEEG, C.N.; KRONGRAD, E.; DAVACHI, F.; BOWMAN, F.O.; MALM, J.R.; GERSONY, W.M.: Postoperative left anterior hemiblock and right bundle Branch Block following Repair of Tetralogy of Fallot. Clinical and Etiologic considerations. Circulation, 51(6): 1026-9, 1975.

109. STEPHENSON, L.W.; FRIEDMAN, S.; EDMUNDS, L.H.: Staged Surgical Management of Tetralogy of Fallot in Infants. Circulation, 58(5):837-41, 1978.

110. TERMET, H.; CHUZEL, M.; VERNEY, R.; GRESSIER, M.; DUMONT, P.; GRISARD, M.; FOREST, G.: Intervention intégrative par double voie atriale et pulmonaire rétrograde pour tétralogie de Fallot avec coronaire anormale. Ann.Chir.Thorac.Cardiovasc. 36(8):669-73, 1982.

111. VAN PRAAGH, R.; VAN PRAAGH, S.; NEBESAR, R.A.; MUSTER, A.; SINHA, S.N.; PAUL, M.H.: Tetralogy of Fallot: underdevelopment of the pulmonary infundibulum and its sequelae. Am.J.Cardiol., 26:25-33, 1970.

112. VENUGOPAL, P.; SUBRAMANIAN, S.: Intracardiac repair of tetralogy of Fallot in children less than five years of age. Ann.Thorac. Surg., 18:228, 1974.

113. VERNANT, P.; CORONE, P.: Tétralogie de Fallot. E.M.C. Coeur, 11039 B10, 1969.

114. VERNANT, P.; CORONE, P.; GANDEAU, S.; DUCAN, H.; GESWIND, H.; NITEMBERG, A.; POLLET, J.C.: Résultats de la chirurgie réparatrice de la tétralogie de Fallot (à propos de 79 opérés et de 30 controles hémodynamiques et angiocardiographiques). Arch.Mal. Coeur., 67(3):279-92, 1974.

115. WILLIAMS, G.D.; DUNGAN, W.T.; CAMPBELL, G.S.: Surgical treatment of tetralogy of Fallot with unilateral absence of pulmonary artery. Ann.Thorac.Surg., 14(5):483, 1972.

116. WORMS, A.M.; RAVAUULT, M.C.; DAMBRINE, P.; MARÇON, F.; PERNOT, C.: Malformations cardiovasculaires associées à la tétralogie de Fallot. Arch.Mal.Coeur., 5:591, 1983.

117. YANKAH, A.C.; LANGE, P.E.; SIEVERS, H.H.; RADTKE, W.; REGENSBURGER, D.; HEINZEN, P.H.; BERNHARD, A.: Late Results of valve xenograft conduits between the right ventricle and the pulmonary arteries in Patients with pulmonary atresie and Extreme Tetralogy of Fallot. Thorac.Cardiovasc.Surg., 32(4):250-2, 1984.

118. ZERBINI, E.J.: The surgical treatment of the complex of Fallot.
late results. J.Thorac.Cardiovasc.Surg., 58(2):158-77, 1969.

ANEXOS

RESUMO DAS OBSERVAÇÕES DOS PACIENTES FALECIDOS

Observação nº 1

Criança do sexo masculino, gravidez sem particularidades, com cardiopatia descoberta ao nascimento. O exame cardiovascular mostrava moderada cianose, ausência de dispnéia, com sopro sistólico de intensidade 4 em 6, mais audível no 3º espaço intercostal esquerdo, irradiado para toda a área precordial. Ao eletrocardiograma, o eixo do QRS estava a 150º e existia sobrecarga ventricular direita. A radiografia pulmonar mostrava um coração aumentado de volume com a ponta elevada, vascularização pulmonar nos limites da normalidade. O exame hemodinâmico evidenciava estenose infundibular curta e bastante grave, associada a uma estenose pulmonar tipo "cratera" medianamente grave e anel pulmonar moderadamente hipoplásico. Os ramos da artéria pulmonar eram de boas dimensões, entretanto com um aspecto de estenose na bifurcação da artéria pulmonar. A croça aórtica estava a direita.

Aos 27 meses foi praticada a correção completa, compreendendo o fechamento da CIV, a ressecção infundibular e excisão da estenose pulmonar. O anel pulmonar admitia, após comissurotomia, uma vela de Hegar de 11 mm e cada um dos ramos da artéria pulmonar, uma vela de Hegar de 8 mm. A via de saída do ventrículo direito foi fechada por um pequeno "patch" de Teflon, exclusivamente sobre o infundíbulo. No final da intervenção cirúrgica, a relação de pressões VD/VE foi de 1,0 existindo um gradiente de pressão de 95 mmHg entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar.

Trinta horas após a cirurgia, o estado hemodinâmico se degradou e a criança foi reoperada com o intuito de se aumentar o anel pul-

monar com auxílio de um "patch" infundíbulo-pulmonar. No final da reoperação as tentativas de interrupção da CEC foram infrutíferas. O óbito sobreveio, apesar da manutenção de uma CEC de assistência por várias horas.

Observação nº 2

Criança do sexo feminino, nascida de gravidez e parto normais. Um sopro sistólico chama a atenção sobre sua cardiopatia desde o nascimento.

No primeiro mês de vida, apresentou uma crise hipóxica e aos 3 meses já existia cianose importante.

A ausculta notava-se um sopro sistólico de ejeção, intensidade de 3 em 6, máximo no 2º/3º espaços intercostais esquerdo, irradiado ao longo do bordo esquerdo do esterno.

A radiografia pulmonar apresentava arco médio saliente e vascularização pulmonar diminuída. O eletrocardiograma mostrava eixo de QRS a 120º e uma hipertrofia ventricular direita evidente. Ao ecocardiograma notava-se uma aorta dilatada, cavalgando uma larga comunicação interventricular e um obstáculo sobre o infundíbulo do ventrículo direito. A exploração hemodinâmica confirmou o diagnóstico, mostrando saturação aórtica de 67%, igualdade de pressões entre o ventrículo direito e o ventrículo esquerdo, estenose infundibular grave, associada a uma hipoplasia franca do anel pulmonar, e uma estenose valvar pulmonar. A aorta tinha sua croça a direita, os ramos da artéria pulmonar eram de boa qualidade e o tronco era curto, sem estenose.

Aos três meses e meio de vida, ela foi submetida a uma anastomose paliativa (Blalock esquerdo). A cirurgia de reparação completa, 24 meses após a anastomose sistêmico-pulmonar prévia, compreendeu o controle de Blalock, o fechamento da CIV, a excisão da estenose infundibular e a reconstrução da via infundíbulo-pulmonar com "patch" infundibular isolado. O anel pulmonar foi conservado pois, após comissuro-

tomia pulmonar, ele admitia uma vela de Hégár de 13 mm. A relação de pressões VD/VE no final da cirurgia foi de 0,65.

A 48 horas do pós-operatório, a criança apresentou edema agudo de pulmão. O cateterismo cardíaco feito de emergência não mostrou CIV residual, nem permeabilização do Blalock. A criança faleceu durante esta exploração hemodinâmica, e à necrópsia não foi encontrada uma explicação anatômica para o óbito.

Observação nº 3

Criança do sexo masculino, portadora de trisomia , nascida de uma gravidez e de parto sem incidentes. Clinicamente era moderadamente cianótica em repouso, sendo a cianose bem evidente quando chorava. A ausculta, existia um sopro sistólico 3 em 6, audível no foco pulmonar. À radiografia pulmonar o coração era de volume normal e os campos pulmonares claros. Ao eletrocardiograma o ritmo era sinusal, o eixo do QRS estava a 180º e existia uma sobrecarga ventricular direita.

À idade de 1 ano, a exploração hemodinâmica mostrava uma estenose infundibular longa e grave, com hipoplasia importante do tronco da artéria pulmonar e também do anel pulmonar (anel pulmonar com 1/3 do diâmetro da aorta descendente). Existia uma estenose valvar e os ramos da artéria pulmonar eram de muito bom calibre. Identificou-se uma anomalia de distribuição coronária, com o ramo interventricular anterior nascendo da artéria coronária direita.

À idade de 14 meses foi operado, realizando-se além do fechamento da CIV, uma ressecção infundibular exclusivamente sobre a região parietal do infundíbulo do ventrículo direito. A via infundíbulo-pulmonar foi fechada por intermédio de um "patch" de Dacron, que se estendia da porção alta do infundíbulo à origem do ramo esquerdo da artéria pulmonar, moldado sobre uma vela de Hégar de 13 milímetros.

Em virtude do mau estado hemodinâmico e da existência de uma dissociação átrio-ventricular, o cirurgião foi levado a reoperar para alargar o "patch" infundíbulo-pulmonar e observar as valvas mitral e aórtica, que eram normais. Apesar da reoperação, a condição hemodinâmica permaneceu muito precária e o óbito sobreveio pouco após a interrupção da CEC.

Observação nº 4

Criança do sexo masculino, nascida a termo, portadora de trissomia 21.

À idade de cinco meses apareceu uma cianose, especialmente durante o pranto. À ausculta notava-se um sopro holosistólico 2 a 3 em 6 rude, mais intenso no 3º espaço intercostal esquerdo. Ao eletrocardiograma o ritmo era sinusal com um eixo a 110º e uma sobrecarga ventricular direita exclusiva.

A radiografia pulmonar mostrava um ICT de 0,53 e uma vascularização pulmonar pouco diminuída. Ao eletrocardiograma evidenciou uma larga croça aórtica dextroposta, um grande ventrículo direito, pequeno ventrículo esquerdo e grande comunicação interventricular.

No exame hemodinâmico, com a idade de treze meses e meio, foram evidenciados uma estenose infundibular longa e grave, um anel pulmonar moderadamente hipoplásico com tronco pulmonar curto, estenosado ao nível da bifurcação, porém com ramos pulmonares de bom calibre. Existia uma grande comunicação interventricular, única, e um canal arterial permeável. Notava-se a existência de circulação colateral sistêmica já muito desenvolvida.

Com a idade de quatorze meses, a cirurgia compreendeu o fechamento do canal arterial e da comunicação interventricular. A via infundíbulo-pulmonar foi aberta da porção baixa do infundíbulo até a bifurcação pulmonar e foi fechada por um "patch" de Teflon.

No fim da intervenção, a relação de pressões VD/VE foi superior a 1,0, sem gradiente de pressão ao nível infundíbulo-pulmonar. A morte sobreveio 7 horas após o término da CEC em virtude de um estado hemodinâmico muito precário. Não foram identificadas ao exame necroscópicos, lesões que justificassem o óbito.

Observação nº 5

Criança do sexo masculino, nascido por cesariana devido à distocia dinâmica, tendo decorrido a gravidez sem particularidades.

Os antecedentes familiares indicavam a existência de um tio e uma tia portadores de sopro cardíaco.

Ao final da 1ª hora de vida, a criança apresentou importante dificuldade respiratória, com cianose. À ausculta notava-se um sopro sistólico 3 em 6 melhor audível no bordo direito inferior do esterno, acompanhado de uma segunda bulha hipofonética.

Ao eletrocardiograma notava-se eixo do QRS a 150º e uma sobrecarga ventricular direita. Na radiografia de tórax observava-se uma dextrocardia, com situs solitus visceral. O índice cárdio-torácico era de 0,58. Ao ecocardiograma foi confirmado o diagnóstico clínico de tetralogia de Fallot e notavam-se as pequenas dimensões dos ramos da artéria pulmonar. O estudo hemodinâmico mostrava a presença de artérias pulmonares muito pequenas (relação diâmetro APD+APE/Ao.desc. inferior a 1,0), como também um anel pulmonar hipoplásico. Por outro lado, existia associado, uma artéria interventricular anterior nascendo da artéria coronária direita, um ventrículo esquerdo de tamanho reduzido e outras anomalias menores (artéria subclávia direita retro-esofágica, persistência da veia cava superior esquerda).

Após todos os exames, a criança foi submetida a uma anastomose paliativa com um tubo de Gore-tex. Apesar desta intervenção cirúrgica, apresentou uma crise hipóxica grave, e então uma segunda anastomose paliativa sistêmico-pulmonar foi efetuada. Apesar desta segunda operação, a criança continuava a apresentar crises hipóxicas, mesmo com

ambas as anastomoses sistêmico-pulmonares permeáveis. Logo em seguida a esta segunda anastomose paliativa foi feita uma tentativa de reparação completa. Em virtude da existência de uma anomalia de distribuição coronária, foi utilizado um tubo de Dacron pré-coagulado entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar. No final da cirurgia foi impossível a interrupção da CEC em virtude da existência de edema pulmonar hemorrágico a cada tentativa de interrupção da CEC. A relação de pressões VD/VE no final da intervenção foi de 0,67 e não existia gradiente de pressão entre o VD e a AP. A exploração cirúrgica do VE mostrou serem as válvulas mitral e aórtica normais. O óbito deu-se após uma bem longa CEC de assistência.

Observação nº 6

Criança do sexo masculino, vem à luz de gravidez e parto normais. Notava-se, desde o nascimento, um sopro sistólico no 2º espaço intercostal esquerdo. Existia as vezes, ao choro, uma discreta cianose. A partir da idade de 3 meses, apresentou uma série de crises hipóxicas.

Ao exame, encontrava-se um sopro sistólico 3 em 6, audível ao longo do bordo do esterno com a segunda bulha bem audível no foco pulmonar.

O eletrocardiograma mostrava o eixo de QRS a 120º, e uma sobrecarga ventricular direita. A radiografia pulmonar apresentava um índice cardiotorácico de 0,51 e uma vascularização pulmonar ligeiramente diminuída. O ecocardiograma revelava aspecto típico de tetralogia de Fallot, com uma aorta dextroposta, cavalgando a CIV, sendo os ramos da artéria pulmonar de dimensões corretas para o peso e a superfície corporal da criança.

A exploração hemodinâmica, à idade de seis meses, evidenciava uma estenose infundibular curta e grave e uma hipoplasia moderada do anel pulmonar. O tronco e os ramos da artéria pulmonar eram de bom calibre e existia, também, uma estenose valvar pulmonar.

A cirurgia de reparação completa efetuada aos 8 meses e meio compreendeu, o fechamento da CIV, a ressecção infundibular através de uma ventriculotomia vertical e mais baixa, em virtude da existência de um grande ramo marginal do bordo direito sobre o infundíbulo do VD. O anel pulmonar admitia uma vela de Hégar discretamente menor que o normal para o peso do paciente. Apesar disto, foi fechado o infundíbulo do VD com um "patch" infundibular isolado e em posição baixa sobre o

infundíbulo do VD. Após uma longa CEC e clampagem aórtica de 110 minutos, agravou-se a condição hemodinâmica apesar do uso de drogas cardiotônicas. Parece que um dos elementos mais importantes deste mau estado hemodinâmico era a persistência de um certo grau de estenose infundíbulo-pulmonar, devido as variações da técnica operatória em função da existência de anomalia coronária.

O cirurgião decidiu, então, inserir um tubo Dracon entre o VD e a AP, sendo o esterno mantido aberto para diminuir a compressão que o mesmo exercia sobre o tubo. O óbito sobreveio à 12ª hora pós-operatória, num contexto de dissociação eletro-mecânica.

Observação nº 7

Criança do sexo feminino, nascida de gravidez sem intercorrências.

Ao terceiro mês de vida notava-se um sopro sistólico de ejeção no 3º espaço intercostal esquerdo, aparecendo cianose ao choro, sem crise hipóxica, nem insuficiência cardíaca. A radiografia torácica pós-tero-anterior mostrava coração pequeno, arco médio esquerdo côncavo e vascularização pulmonar diminuída. Ao eletrocardiograma o ritmo era sinusal, o eixo do QRS a 110º, havendo sobrecarga ventricular direita. O eletrocardiograma revelava aorta cavalgando o septo e a existência de ramos da artéria pulmonar de bom calibre.

O estudo hemodinâmico realizado aos dez meses mostrou uma tetralogia de Fallot com estenose infundibular longa e grave, hipoplasia moderada do anel pulmonar ($\frac{2}{3}$ do diâmetro do anel aórtico) e estenose valvar pulmonar. O tronco e os ramos da artéria pulmonar eram de bom calibre.

A cirurgia de reparação completa efetuada à idade de treze meses, consistiu no fechamento da comunicação interventricular, excisão da hipertrofia muscular infundibular e alargamento da via de saída do ventrículo direito por "patch" de Dacron disposto sobre o anel pulmonar, até a bifurcação da artéria pulmonar. Após a declampagem aórtica e o reaquecimento do paciente, o coração reassumiu atividade espontânea, porém em dissociação átrio-ventricular lenta, obrigando a estimulação por marca-passo transitório. Na sala de recuperação ocorreu degradação hemodinâmica, com hipotensão arterial seguida na segunda hora pós-operatória de bloqueio atrioventricular do 3º grau paroxístico e, na vigésima hora de edema agudo pulmonar e de dissociação eletro-mecânica.

A causa provável do óbito foi imputada a uma insuficiência miocárdica ventricular esquerda e/ou uma comunicação inter-ventricular residual, pois houve salto oximétrico moderado entre o átrio direito e a artéria pulmonar no pós-operatório.

Observação nº 8

Criança do sexo feminino, nascida a termo de gravidez e de parto normais. Desde o período neonatal constatou-se cianose labial, que se acentuava ao choro e às mamadas.

À idade de 5 meses, a criança apresentava-se pálida, cianótica, com um discreto hipocratismo digital. À ausculta notava-se sopro sistólico de 3 em 6, com intensidade máxima na área pulmonar. O eletrocardiograma mostrava o eixo de QRS a 80° e uma sobrecarga ventricular direita. Na radiografia torácica, o coração estava aumentado de volume (ICT = 0,55) e a vascularização pulmonar diminuída. O diagnóstico foi confirmado pela ecocardiografia.

À idade de 17 meses foi feita uma intervenção de anastomose paliativa entre a aorta ascendente e o ramo direito da artéria pulmonar (tubo de Gore-tex nº 5), pois a artéria subclávia direita nascia da aorta descendente. A criança foi melhorando do ponto de vista funcional pela anastomose sistêmico-pulmonar. Sete meses após, a exploração hemodinâmica mostrava, à parte a anastomose sistêmico-pulmonar permeável, uma tetralogia de Fallot com ramos pulmonares de bom calibre, anel pulmonar moderadamente hipoplásico, e estenose valvar pulmonar, com hipoplasia do anel pulmonar. O infundíbulo do VD apresentava uma estenose curta e moderadamente grave.

A cirurgia de reparação completa compreendeu o fechamento da CIV por uma peça de Dacron, o fechamento da anastomose Ao-P, a excisão da estenose infundibular e o fechamento da via de saída do VD, através de uma peça de pericárdio aplicada sobre o anel pulmonar, moldada em torno a uma vela de Hégar nº 12. No final da operação a relação de pressões VD/VE foi de 0,70. Algumas horas após foi reoperada em virtude de

um estado hemodinâmico muito precário. À abertura do esterno, as condições hemodinâmicas melhoraram e a proposição inicial de alargamento do "patch" IP foi abandonada. O esterno foi então fechado sobre uma placa de Dacron, permitindo assim um bom desempenho funcional.

Ao sexto dia pós-operatório surgiu uma mediastinite que se complicou, sendo responsável pelo óbito da criança no 21º dia pós-operatório. O exame necroscópico, revelava boas condições do procedimento cirúrgico, sem CIV residual nem obstáculos sobre a via infundíbulo-pulmonar.

Observação nº 9

Criança do sexo masculino, nascida de gravidez sem particularidades. Aos 3 meses apresentou cianose importante em repouso. A ausculta acusava um sopro sistólico de ejeção de 2 em 6. No eletrocardiograma notava-se ritmo sinusal, com eixo de QRS a 120°, acompanhado de uma hipertrofia ventricular direita (T+ em VI). O ecocardiograma confirmou o diagnóstico, mostrando um tronco pulmonar de bom calibre, sem que se pudesse precisar as dimensões dos ramos da artéria pulmonar.

O estudo hemodinâmico em evidência uma forma severa de tetralogia de Fallot comportando: ausência de artéria pulmonar esquerda com pulmão muito gravemente hipoperfundido, sem que uma circulação colateral de origem sistêmica fosse colocada em evidência; artéria pulmonar direita única, de bom calibre; anel pulmonar hipoplásico e estenose valvar pulmonar severa; infundíbulo do VD fortemente estenosado, com VD dilatado e hipocinético.

A correção completa foi efetuada aos 4 meses, compreendendo: o fechamento da CIV; a excisão da estenose infundíbulo-pulmonar e a reconstrução da via de saída do VD por "patch" IP de Dacron, implantado até a origem do ramo direito da artéria pulmonar, moldado sobre uma vela de Hégar de 12 milímetros.

A interrupção da CEC não foi possível devido a uma hipertensão pulmonar de 70 mmHg, sem existência de gradiente de pressão entre o VD e a AP. Decidiu-se então reabrir a CIV, como tentativa de criar-se uma válvula de escape para o VD. Mesmo com esta medida não foi possível interromper-se a CEC, sobrevivendo o óbito. Na necrópsia foi encontrado um defeito grave de complacência do pulmão direito (estenoses distais?).

Observação nº 10

Criança do sexo feminino, nascida de gravidez e parto sem particularidades.

Em virtude de dificuldades em se alimentar, foi feito diagnóstico de plicatura gástrica e foi evidenciada uma artéria subclávia retro-esofágica. Por outro lado, a criança apresentava uma cianose importante sem crises hipóxicas. À ausculta, existia um sopro sistólico 1 em 6, com a segunda bulha discretamente aumentada. A radiografia de tórax apresentava um arco inferior esquerdo saliente, com vascularização pulmonar diminuída, sendo o segundo arco do bordo esquerdo do coração escavado. O eletrocardiograma mostrava ritmo sinusal com eixo do QRS a 120° e sobrecarga ventricular direita. O ecocardiograma mostrava grande aorta cavalgando o septo interventricular, uma artéria pulmonar direita pequena e uma estenose infundibular severa.

A idade de 12 meses a criança submeteu-se a exploração hemodinâmica, que revelava hipoplasia grave do infundíbulo do VD, como também do tronco e de ambos os ramos da artéria pulmonar (relação diâmetro $APD+APE/Ao\ desc.=1,0$), uma CIV única. A croça aórtica curvava-se à direita do eixo traqueal e observava-se vascularização colateral mediastinal importante.

Três meses mais tarde, a reparação completa compreendeu o controle da circulação colateral por toracotomia direita, fechamento da CIV, ressecção da estenose infundibular e aplicação sobre a ventriculotomia, de um "patch" infundíbulo-pulmonar até a origem do ramo esquerdo da artéria pulmonar.

Ao final da CEC, a pressão ventricular direita era supra-

sistêmica, obrigando a uma nova CEC para abertura do "patch" de fechamento da CIV, visando descomprimir o VD hipertenso. A criança foi reoperada para fechamento da CIV no 3º dia pós-operatório, devido ao aparecimento de gravíssimo edema agudo de pulmão. Após esta segunda cirurgia, a pressão ventricular direita permanecia ainda elevada. Apesar do fechamento da CIV e da ausência de obstrução (gradiente de pressão) entre o VD e a AP, o óbito sobreveio ao décimo dia pós-operatório num quadro de insuficiência cardíaca e baixo débito, admitindo-se o diagnóstico de estenose dos ramos distais da artéria pulmonar.