

SILVIA MEYER CARDOSO

**AVALIAÇÃO DOPPLER-ECOCARDIOGRÁFICA DA FUNÇÃO
DIASTÓLICA NO PÓS-OPERATÓRIO DE
TETRALOGIA DE FALLOT**

Dissertação apresentada ao Curso de Pós-Graduação em Pediatria, Departamento de Pediatria, Hospital de Clínicas, Universidade Federal do Paraná, como requisito parcial à obtenção do título de Mestre em Pediatria.

Orientador: Prof. Dr. Nelson Itiro Miyague

CURITIBA

2001



Parecer

Parecer conjunto dos Professores: *Dr. Nelson D'iro Miyague*, *Dr. Paulo Zielinsky* e o *Dr. Admar Moraes de Souza*, sobre a dissertação: "AVALIAÇÃO DOPPLER-ECOCARDIOGRÁFICA DA FUNÇÃO DIASTÓLICA NO PÓS-OPERATÓRIO DE TETRALOGIA DE FALLOT", nível de Mestrado em Pediatria, da aluna: *Dra. Silvia Meyer Cardoso*, do Curso de Pós-Graduação - Mestrado em Pediatria da Universidade Federal do Paraná.

A Comissão Examinadora considerou que a *Dra. Silvia Meyer Cardoso*, apresentou trabalho adequado para a dissertação a nível de Mestrado em Pediatria e defendeu convenientemente as arguições que lhes foram feitas, atribuindo-lhes as seguintes notas:

<i>Prof. Dr. Nelson D'iro Miyague</i>	<i>Nota (100) e Conceito A</i>
<i>Prof. Dr. Paulo Zielinsky</i>	<i>Nota (100) e Conceito A</i>
<i>Prof. Dr. Admar Moraes de Souza</i>	<i>Nota (100) e Conceito A</i>

Tendo a candidata sido aprovada com *Média Final (100) e Conceito A* sendo pois unanimemente recomendada à Universidade Federal do Paraná, a concessão de título de "Mestre em Pediatria" e a publicação da dissertação em veículo de divulgação conveniente.

Curitiba, 16 de fevereiro de 2001

Prof. Dr. Nelson D'iro Miyague

Prof. Dr. Paulo Zielinsky

Prof. Dr. Admar Moraes de Souza

Aos meus pais, Adilson e Maria,
Por terem me dado a vida e os
ensinamentos que me fizeram
chegar até aqui, toda minha
gratidão.

AGRADECIMENTOS

Várias pessoas foram essenciais para a conclusão deste trabalho, dentre as quais gostaria de agradecer:

Ao Prof. Izrail Cat e Prof. Dr. Bonald Cavalcante, por permitirem a realização deste trabalho.

Ao Prof. Dinarte Giraldi e à Prof^ª. Leide Parolin Marioni, pelos ensinamentos de didática.

À Prof^ª. Martha Sanchez, pelo incentivo e pelos ensinamentos de metodologia científica.

Ao Prof. Luiz Gonzaga Caleffe, pelo auxílio estatístico.

À Prof^ª. Antônia Schwinden, pela revisão ortográfica.

Ao Prof. Robert W. Judson, pela correção da língua inglesa.

Ao Prof. Luiz Lacerda Filho, chefe do Departamento de Pediatria do Hospital de Clínicas.

À Sra. Ety Gonçalves Forte, Presidente da Associação de Proteção à infância Dr. Raul Carneiro, pelo apoio que possibilitou a realização deste estudo.

Aos colegas de mestrado: Drs.: Anna Letícia Sant'Anna, Ana Alzira Fenalte Streher e Carlos Antônio Riedi, pelo incentivo e companheirismo.

Ao Prof. Dr. Nelson Itiro Miyague, não só pela orientação, mas principalmente pela amizade, apoio, dedicação e pelos ensinamentos indispensáveis para a conclusão deste estudo.

À Dr^a. Cristiane Nogueira Binotto, pelo apoio, cooperação e colaboração na seleção dos pacientes.

Às residentes de Cardiologia do Hospital Infantil Pequeno Príncipe, pelo auxílio na seleção dos pacientes e coleta dos dados.

Às funcionárias do Ambulatório de Cardiologia do Hospital Infantil Pequeno Príncipe: Ana Cláudia, Arlene e Maristela, pela realização dos eletrocardiogramas e auxílio na seleção dos pacientes e controles.

Às funcionárias e ao chefe do Laboratório de Ecocardiografia do Hospital de Clínicas, Dr Admar de Souza, pela utilização dos equipamentos.

Às funcionárias do Departamento de Pediatria do Hospital de Clínicas: Clara, Bernadete, Cláudia, Andréa e Arielba, pela colaboração.

Às funcionárias do Laboratório de Ecocardiografia do Hospital Infantil Pequeno Príncipe, em especial à Cristiane Ribeiro, pelo auxílio na coleta dos dados ecocardiográficos, bem como na seleção dos pacientes e controles.

À Luciane Hundzinski, secretária e amiga, pelo apoio, eficiência e ajuda em todas as horas, imprescindíveis para a conclusão deste trabalho.

Às Dr^{as}. Regiane de Cássia Sorrentino e Marilise K. Kawamura Sandrini, pelas palavras de incentivo e compreensão indispensáveis nos momentos difíceis.

Às minhas irmãs, Simone e Flávia, pela compreensão, carinho e incentivo, fundamentais para que esta etapa se concretizasse.

Aos pacientes e seus pais que gentilmente concordaram em nos auxiliar, pois sem eles não teríamos realizado este trabalho.

SUMÁRIO

LISTA DE TABELAS	VIII
LISTA DE GRÁFICOS	IX
LISTA DE FIGURAS	X
LISTA DE ANEXOS	XI
RESUMO	XII
ABSTRACT	XIII
1 INTRODUÇÃO	1
2 REVISÃO DA LITERATURA	4
2.1 TETRALOGIA DE FALLOT	4
2.1.1. Epidemiologia.....	4
2.1.2. Histórico.....	5
2.1.3 Morfologia e Patologia.....	7
2.1.4. Fisiologia.....	18
2.1.5. Manifestações Clínicas.....	20
2.1.6. Diagnóstico.....	22
2.1.7. Pós-operatório.....	26
2.2 FUNÇÃO CARDÍACA DIASTÓLICA	30
2.2.1. Função cardíaca.....	30
2.2.2. Ciclo cardíaco.....	32
2.2.3. Métodos de avaliação da função diastólica.....	34
2.2.4. Outras formas ecocardiográficas de avaliação da função diastólica.....	44

2.2.5. Avaliação da função diastólica no pós-operatório de tetralogia de Fallot.....	45
3 METODOLOGIA.....	48
3.1 DELINEAMENTO.....	48
3.2 POPULAÇÃO.....	48
3.3 AMOSTRA.....	49
3.3.1. Critérios de inclusão.....	49
3.3.2. Critérios de exclusão.....	50
3.3.3. Grupo I.....	50
3.3.4. Grupo II.....	52
3.4 EQUIPAMENTOS UTILIZADOS.....	52
3.5 TÉCNICA CIRÚRGICA.....	52
3.6 TÉCNICAS DE AVALIAÇÃO.....	53
3.7 ASPÉCTOS ÉTICOS.....	61
3.8 ANÁLISE ESTATÍSTICA.....	62
4 RESULTADOS.....	63
4.1 CARACTERÍSTICAS DOS GRUPOS.....	63
4.1.1. Dados demográficos.....	63
4.1.2. Características operatórias.....	64
4.1.3. Métodos de investigação.....	65
4.2 ESTUDO COMPARATIVO ECOCARDIOGRAMA MODO-M.....	68
4.3 ESTUDO COMPARATIVO DOPPLER-ECOCARDIOGRAMA	69
4.3.1. Valva mitral.....	69
4.3.2. Valva aórtica.....	70
4.3.3. Valva tricúspide.....	70

4.3.4. Valva pulmonar.....	73
4.4 FLUXO ANTERÓGRADO PULMONAR NO FINAL DA DIÁSTOLE.....	74
5 DISCUSSÃO.....	80
6 CONCLUSÕES.....	100
REFERÊNCIAS.....	101
ANEXOS.....	116

LISTA DE TABELAS

TABELA 1: DEMONSTRAÇÃO DOS DADOS DEMOGRÁFICOS DOS GRUPOS.2000.....	63
TABELA 2: CARACTERÍSTICAS REFERENTES À CORREÇÃO TOTAL.2000.....	64
TABELA 3: MEDIDAS ECOCARDIOGRAMA MODO-M.2000.....	68
TABELA 4: CARACTERÍSTICAS DO DOPPLER DA VALVA MITRAL. 2000.....	69
TABELA 5: CARACTERÍSTICAS DO DOPPLER DA VALVA AÓRTICA.2000	70
TABELA 6: CARACTERÍSTICAS DO DOPPLER DA VALVA TRICÚSPIDE DURANTE INSPIRAÇÃO.2000.....	71
TABELA 7: CARACTERÍSTICAS DO DOPPLER DA VALVA TRICÚSPIDE DURANTE EXPIRAÇÃO.2000.....	72
TABELA 8: CARACTERÍSTICAS DO DOPPLER DA VALVA PULMONAR.2000.....	74
TABELA 9: COMPARAÇÃO ENTRE AS VARIÁVEIS CIRÚRGICAS E ECOCARDIOGRÁFICAS COM A PRESENÇA DE FLUXO ANTERÓGRADO PULMONAR NO FINAL DA DIÁSTOLE.2000.....	76

LISTA DE GRÁFICOS

GRÁFICO 1: ALTERAÇÕES ELETROCARDIOGRÁFICAS DO GRUPO DE CASOS.2000.....	66
GRÁFICO 2: FREQUÊNCIA DE INSUFICIÊNCIA TRICÚSPIDE NOS PACIENTES DO GRUPO I. 2000.....	67
GRÁFICO 3: FREQUÊNCIA DE INSUFICIÊNCIA PULMONAR NOS PACIENTES DO GRUPO I. 2000.....	67
GRÁFICO 4: COMPARAÇÃO ENTRE O TEMPO DE PÓS-OPERATÓRIO E A PRESENÇA DE FLUXO ANTERÓGRADO DIASTÓLICO PULMONAR.2000.....	77
GRÁFICO 5: COMPARAÇÃO ENTRE DIÂMETRO DO ÁTRIO ESQUERDO DIMENSÃO DIASTÓLICA DO VENTRÍCULO ESQUERDO E A PRESENÇA DE FLUXO ANTERÓGRADO DIASTÓLICO PULMONAR.2000.....	78
GRÁFICO 6: COMPARAÇÃO ENTRE RELAÇÃO E/A MITRAL E TRICÚSPIDE E A PRESENÇA DE FLUXO ANTERÓGRADO DIASTÓLICO PULMONAR.2000.....	79

LISTA DE FIGURAS

FIGURA 1: ANATOMIA DO VENTRÍCULO DIREITO NA TETRALOGIA DE FALLOT.2000.....	9
FIGURA 2: DEMONSTRAÇÃO DO DESVIO ÂNTERO-SUPERIOR DO SEPTO INFUNDIBULAR PELO ECOCARDIOGRAMA.2000.....	10
FIGURA 3: DOPPLER DA VALVA TRICÚSPIDE DEMONSTRANDO A FASE INSPIRATÓRIA E EXPIRATÓRIA.2000.....	56
FIGURA 4: DEMONSTRAÇÃO DA ONDA "E", ONDA "Ä", TEMPO DE DESACELERAÇÃO DA ONDA "E" E TEMPO DE RELAXAMENTO ISOVOLUMÉTRICO.2000.....	58
FIGURA 5: DEMONSTRAÇÃO DO FLUXO ANTERÓGRADO PULMONAR NO FINAL DA DIÁSTOLE.2000.....	61

LISTA DE ANEXOS

ANEXO 1: PLANILHA DE COLETA DE DADOS CLÍNICOS E CIRÚRGICOS.....	116
ANEXO 2: PLANILHA DE COLETA DE DADOS ECOCARDIOGRÁFICOS.....	117
ANEXO 3: FICHA DE CONSENTIMENTO DOS PAIS - CASOS.....	119
ANEXO 4: FICHA DE CONSENTIMENTO DOS PAIS - CONTROLES.....	120

RESUMO

Vários estudos a respeito da função cardíaca, no pós-operatório de tetralogia de Fallot podem ser encontrados na literatura, no entanto os estudos da função diastólica e da fisiologia restritiva do ventrículo direito são recentes. Embora a disfunção ventricular direita esteja bem documentada, não explica isoladamente as manifestações clínicas de insuficiência cardíaca apresentados por alguns pacientes. Assim, este estudo foi elaborado com o **objetivo** de avaliar a função diastólica biventricular no pós-operatório de tetralogia de Fallot. **Metodologia:** Estudo do tipo caso-controle, prospectivo, em que 30 pacientes, operados de tetralogia de Fallot, com idade média de $113 \pm 47,68$ meses, foram avaliados e comparados com 30 crianças normais, emparelhadas pela idade, sexo e superfície corpórea. O tempo médio de seguimento pós-operatório foi de 77,50 meses (20 a 143 meses). Todos os pacientes foram investigados com radiografia de tórax, eletrocardiograma e ecocardiograma. O ecocardiograma foi realizado em todas os casos e controles, sendo analisadas as medidas do modo-M e dos fluxos das valvas atrioventriculares e ventrículo-arteriais pelo Doppler. O fluxo através da valva tricúspide foi analisado na inspiração e na expiração, sendo medidas a maior e a menor onda em um mesmo ciclo respiratório. Foi considerado ventrículo direito restritivo, quando o Doppler na artéria pulmonar evidenciou a presença de um fluxo anterógrado no final da diástole. Variáveis cirúrgicas, radiológicas, eletrocardiográficas e ecocardiográficas foram correlacionadas com a presença deste fluxo. Para análise estatística utilizou-se os testes t de Students, Mann-whitney e Qui-quadrado, quando apropriados. **Resultados:** No ecocardiograma modo-M, observou-se que o ventrículo direito e o átrio esquerdo foram significativamente maiores no grupo de casos. No Doppler da valva mitral, observou-se diferença significativa na velocidade da onda "E", no tempo integral da velocidade e no tempo de desaceleração da onda "E". Em relação ao fluxo tricuspídeo na inspiração, a velocidade da onda "A" e o tempo integral da velocidade foram maiores, enquanto a relação E/A foi menor no grupo de casos. Na expiração a velocidade da onda "A" foi maior e a relação E/A foi menor no grupo de casos. Comparando-se as medidas inspiratórias e expiratórias nos pacientes, observou-se que apenas a relação E/A apresentou diferença significativa. Dezenove (63,3%) dos pacientes apresentavam ventrículo direito restritivo. Regurgitação pulmonar foi encontrada em todos os pacientes, sendo leve em 28 (93,3%) e moderada em dois (6,7%). Pacientes com fisiologia restritiva do ventrículo direito apresentaram maior tempo de pós-operatório, menor dimensão do ventrículo esquerdo na diástole, menor diâmetro do átrio esquerdo e maior relação E/A da mitral e da tricuspídea na inspiração, quando comparados com os pacientes sem restrição. **Conclusões:** 1. A fisiologia restritiva do ventrículo direito está presente na maioria dos pacientes operados de tetralogia de Fallot, com seguimento intermediário; 2. O ventrículo esquerdo apresenta sinais de comprometimento na função diastólica; 3. O tempo de pós-operatório relaciona-se com a fisiologia restritiva.

ABSTRACT

Many studies of cardiac function in the post-operative course of tetralogy of Fallot have been found in medical literature; however, studies of the diastolic function and the restrictive physiology of the right ventricle are recent. Despite many reports on right ventricular dysfunction, present knowledge can not explain the clinical manifestation of many patients; so, we carried out this study to analyze biventricular diastolic function. **Methodology:** This is a case-control study with 30 patients submitted to total correction of tetralogy of Fallot, at a mean age of 113 ± 47.68 months, compared with 30 normal children, paired by age, sex and body surface. Mean time of follow-up was 77.50 ± 37.99 (20 to 143 months). All patients were submitted to thoracic X-ray, electrocardiogram and echocardiogram. M-Mode echocardiogram and Doppler flow, were performed on atrioventricular and ventriculoarterial valves. The flow throughout the tricuspid valve was analyzed during inspiration and expiration, using the largest and smallest wave during the same cycle. "Restrictive right ventricle" was defined by the presence of integrate diastolic pulmonary arterial flow. The association between this condition and surgical, radiological, eletrocardiographic and echocardiographic data was studied. **Results:** The cases showed a significantly larger right ventricle and left atrium. There was a difference among cases and controls in the "E" wave velocity, velocity time integral and "E" wave deceleration time in mitral flow. In tricuspid inspiratory flow, the "A" wave velocity, and the velocity time integral showed an increase in most cases, and "A" wave velocity and E/A ratio were smaller. During expiration, the "A" wave velocity was higher, and the E/A ratio was smaller in most cases. Comparing inspiration and expiration values, only E/A ratios showed a significant difference. Nineteen of the cases, (63.3%) showed restrictive physiology of the right ventricle. Pulmonary regurgitation was found in all patients but it was mild in 28 (93.0%) and moderate in 2 (6.7%). Patients with restrictive right ventricle showed a larger follow-up time, a smaller diastolic left ventricle diameter, a smaller left atrium diameter and a larger E/A ratio in mitral and inspiratory tricuspid flow, when compared to the remaining patients. **Conclusions:** 1. Restrictive physiology of right ventricle is present in the majority of the patients in the intermediate period of follow up after total correction of tetralogy of Fallot; 2. In most cases, diastolic function of the left ventricle is affected; 3. Follow-up time is related to restrictive physiology of the right ventricle.

key words: tetralogy of Fallot, diastolic function, echocardiography, postoperative of tetralogy of Fallot.

1. INTRODUÇÃO

A tetralogia de Fallot é uma das cardiopatias congênitas mais freqüentes em nosso meio. Recebeu este nome por tratar-se de quatro defeitos, reunidos em uma única doença: comunicação interventricular, obstrução na via de saída do ventrículo direito, dextroposição da aorta e hipertrofia ventricular direita.

O defeito fundamental da doença é o desalinhamento ântero-superior do septo interventricular, que será responsável pela ocorrência dos defeitos citados (ANDERSON et al.,1995).

As manifestações clínicas da doença são dependentes da anatomia da via de saída do ventrículo direito e da árvore pulmonar. Assim, alguns pacientes com tetralogia de Fallot, que apresentam obstrução infundibular leve e ramos pulmonares bem desenvolvidos, podem ser acianóticos e até exibir sinais de franca insuficiência cardíaca. Há outros, no entanto, com importante estenose infundibular ou com ramos pulmonares hipoplásicos, que imediatamente ao nascimento tornam-se extremamente cianóticos, podendo necessitar de intervenção cirúrgica de emergência (FREEDOM,BENSON, 1992).

Estudos recentes têm demonstrado que, além dos defeitos anatômicos que envolvem a doença, o miocárdio também apresenta alterações estruturais que interferem na evolução dos portadores de tetralogia de Fallot. HEGARTY, em 1988, sugeriu que a fibrose encontrada no miocárdio de pacientes operados não é apenas conseqüência da correção cirúrgica, mais sim parte da evolução natural da doença.

A fibrose endomiocárdica pode ser responsável por alterações na função

ventricular, bem como pela progressão das alterações obstrutivas (KIRKLIN,BARRATT-BOYES, 1993). Outros autores demonstraram a presença de um desarranjo entre as camadas musculares do ventrículo direito, as quais provocam alterações na forma do ventrículo, o que poderá acarretar alterações na sua função sistólica e diastólica (ANDERSON,QUINTANA, HO, 1990).

Desde 1954, quando Lillehei realizou a primeira correção total da tetralogia de Fallot (KIRKLIN,BARRATT-BOYES, 1993), os resultados cirúrgicos, bem como a evolução pós-operatória, vêm melhorando a cada dia, sendo favoráveis na maioria dos pacientes (NOGARD et al.,1996).

No entanto, alguns pacientes evoluem de modo insatisfatório já no pós-operatório imediato, apresentando períodos de baixo débito, aumento da pressão venosa central, e necessidade de suporte ventilatório e inotrópico por longo período (CULLEN, SHORE, REDINGTON,1995). Há ainda casos em que a evolução no pós-operatório imediato é satisfatória, mas que a longo prazo passam a apresentar sinais de insuficiência cardíaca, arritmias ventriculares graves, de difícil controle medicamentoso e morte súbita (HESSELINK et al., 1995).

A avaliação dos pacientes operados é realizada mediante exames complementares como: eletrocardiograma, radiografia de tórax, ecocardiograma e, quando indicado holter, teste ergométrico e cateterismo cardíaco (PINSKY,ARCINIEGAS,1990). A avaliação da função cardíaca é realizada pelo ecocardiograma, que é o melhor método não invasivo para demonstrar o desempenho da função cardíaca nesses pacientes (OKI,1998).

A função sistólica, avaliada rotineiramente, é preservada na maioria das vezes, não traduzindo os sinais clínicos de descompensação cardíaca esperados (LENIHAN et al.,1995). Partindo desse princípio que intrigava cardiologistas e

intensivistas no mundo inteiro, é que se deu início em Londres, em 1994, ao estudo da função diastólica no pós-operatório de tetralogia de Fallot.

CULLEN, SHORE, REDINGTON propuseram, em 1994, que os sinais de baixo débito cardíaco devem-se à disfunção diastólica do ventrículo direito. Utilizando o Doppler ecocardiograma e a monitorização da pressão ventricular direita e na artéria pulmonar, os autores encontraram que o ventrículo direito apresenta sinais de comprometimento na sua complacência, definindo-o como “restritivo”.

OBJETIVOS:

Este estudo foi elaborado com objetivo de verificar as alterações na função diastólica no pós-operatório intermediário de tetralogia de Fallot.

Objetivos específicos foram:

1. Avaliar a função diastólica do ventrículo direito, no pós-operatório intermediário de tetralogia de Fallot;
2. Avaliar a função diastólica do ventrículo esquerdo, no pós-operatório intermediário de tetralogia de Fallot;
3. Correlacionar o fluxo anterógrado pulmonar no final da diástole com características eletrocardiográficas, radiológicas e cirúrgicas de pacientes operados de tetralogia de Fallot;
4. Verificar a existência de relação entre o fluxo anterógrado pulmonar no final da diástole com outras variáveis Doppler-ecocardiográficas.

2. REVISÃO DE LITERATURA

2.1. Tetralogia de Fallot

2.1.1. Epidemiologia

A tetralogia de Fallot é citada como uma das cardiopatias congênitas cianóticas mais freqüentes (NERICP, 1980; FERENCZ et al., 1997; ŠAMÁNEK, VORIŠKOVÁ, 1999). Segundo dados do New England Regional Infant Cardiac Program, a incidência da doença é de 0,214 por 1.000 nascidos vivos, classificando-a como a terceira anomalia cardíaca mais comum, representando 11% das cardiopatias estudadas (NERICP, 1980). Em outro trabalho, o Baltimore-Washington Infant Study, a incidência da tetralogia de Fallot foi de 0,262 por 1.000 nascidos vivos (FERENCZ et al., 1997).

Apesar de a tetralogia de Fallot ser uma cardiopatia congênita cianótica, grupo em que a mortalidade é alta, seu prognóstico mostra-se favorável em relação às demais cardiopatias do grupo. No estudo de ŠAMÁNEK, VORIŠKOVÁ, 1999, realizado na região da Boemia, na República Checa, ela foi a décima cardiopatia mais freqüente: 3,36% de todas as malformações cardíacas, correspondendo a uma prevalência de 0,21 por 1.000 nascimentos vivos. ŠAMÁNEK et al., em 1988, estudando necrópsias de um período de 27 anos, observaram que as mortes ocorrem principalmente no primeiro ano de vida. A sobrevivência da tetralogia de Fallot em 10 anos é de 76,64%, superior à transposição dos grandes vasos da base (53,85%), à

dupla via de saída do ventrículo direito (43,43%) e ao ventrículo único (35,6%).

Em uma análise de 1.154 necrópsias de crianças de 0 a 14 anos entre 1977 e 1979 em Jutland, Dinamarca, foram observadas 261 malformações cardíacas, com 16 (6%) casos de tetralogia de Fallot (VESTERBY,1987). Em um estudo semelhante na Universidade de Londres, com 403 necropsia, 291 tinham cardiopatia congênita, sendo que a tetralogia de Fallot representou 0,6% dos óbitos no primeiro mês de vida e 4,3 % entre 1 mês e 1 ano de idade (ANDERSON,YEN HO,1985).

2.1.2. Histórico

Etienne-Louis Fallot, em 1888, reconheceu em pacientes com “la melanie bleue” (cianose cardíaca) uma combinação de malformações cardíacas - obstrução da via de saída do ventrículo direito, comunicação interventricular, cavalgamento da aorta sobre o septo ventricular e hipertrofia do ventrículo direito. Porém, somente a partir de 1924, Abbot e Dawson denominaram-na tetralogia de Fallot (ABBOT et al., 1924, citados por KIRKLIN, BARRATT-BOYES,1993).

Helen Taussig, observando que os pacientes com tetralogia de Fallot e persistência do canal arterial eram menos cianóticos, induziu Alfred Blalock, em 1945, a realizar em um menino de 3 anos de idade a anastomose da artéria subclávia no ramo ipsilateral da artéria pulmonar. Esta operação tornou-se a primeira correção cirúrgica paliativa da tetralogia de Fallot. A elaboração técnica desta cirurgia havia sido desenvolvida por Vivien Thomas,

técnico chefe do laboratório de investigação de Alfred Blalock, quando estudava em cães um modelo de hipertensão pulmonar. (TAUSSIG, 1947; FREEDOM, BENSON, 1992). Esta cirurgia continua sendo empregada até os dias de hoje, com a utilização de material prostético no lugar da artéria subclávia original (GAZZANIGA et al., 1976).

Outras cirurgias paliativas foram desenvolvidas a partir dessa idéia. Em 1946, Potts et al. realizaram uma anastomose aorto-pulmonar, unindo a artéria pulmonar esquerda com a aorta descendente. Doze anos mais tarde, em 1962, Waterston desenvolveu outra técnica, semelhante à anterior, que consiste na anastomose da artéria pulmonar direita com aorta ascendente. Estas duas operações estão praticamente abandonadas por desenvolverem precocemente hipertensão pulmonar (KIRKLIN, BARRATT-BOYES, 1993).

SELLORS e BROCK, em 1948, introduziram a abertura da valva pulmonar, sem circulação extracorpórea. Alguns Serviços a tem utilizado, principalmente nos casos em que há hipoplasia de toda "árvore" pulmonar (KIRKLIN, BARRATT-BOYES, 1993).

Em 1988, QUERESHI et al. realizaram a dilatação da valva pulmonar com cateter de balão em um paciente com tetralogia de Fallot, que apresentava crise de hipóxia e cianose intensa, cuja anatomia era desfavorável para realização da correção cirúrgica. Alguns serviços utilizam este recurso terapêutico para pacientes de baixa idade, em que a junção ventrículo-pulmonar é muito pequena ou na presença de outras anomalias, apesar do criticismo de alguns autores (GODART et al., 1998; HEUSCH, 1999; MASSOUD et al., 1999).

O primeiro caso de correção total com sucesso de tetralogia de Fallot foi realizado em 1954, por Lillehei e Varco, na Universidade de Minissota, EUA, utilizando circulação cruzada com outro homem. Nesta cirurgia empregou-se um remendo para ampliar a via de saída do ventrículo direito. A primeira correção utilizando oxigenador artificial foi realizada em 1955, na clínica Mayo, por Kirklin et al. Estes mesmos autores introduziram, em 1959, o uso do remendo transanular para ampliação da via de saída do ventrículo direito, e em 1965, utilizaram um conduto entre a artéria pulmonar e o ventrículo direito para correção de um caso de tetralogia de Fallot com atresia pulmonar (KIRKLIN, BARRATT-BOYES, 1993).

Em 1973, BARRAT-BOYES e NEUTZE descreveram pela primeira vez o reparo de tetralogia de Fallot utilizando hipotermia profunda e parada circulatória total.

Atualmente, com os constantes avanços tecnológicos, a melhora da técnica e do instrumental utilizado, a correção total da tetralogia de Fallot tornou-se um dos procedimentos de melhor sucesso dentro da história das cardiopatias congênitas. A idade e o peso, que anteriormente eram fatores de risco para correção total, tornaram-se secundários na indicação cirúrgica (CASTANEDA et al., 1993).

2.1.3. Morfologia e Patologia

Como citado anteriormente, a tetralogia de Fallot é uma doença que compromete várias estruturas do coração.

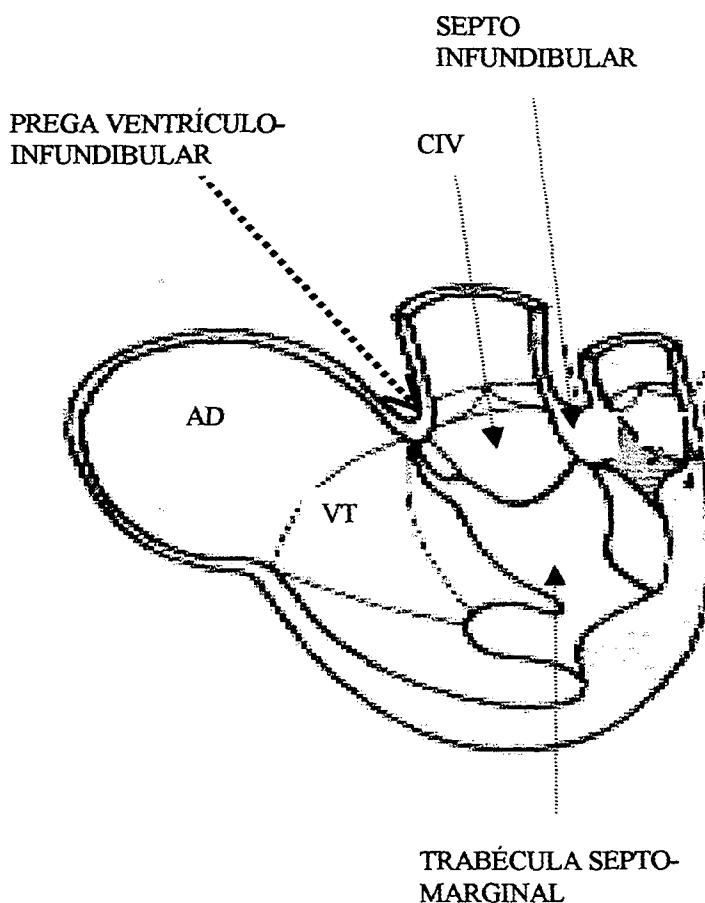
Para o entendimento das alterações anatômicas da tetralogia de Fallot é necessário conhecer a morfologia do ventrículo direito, principalmente dos componentes musculares do trato de saída. O ventrículo direito, em corações normais, possui uma prega muscular proeminente, que é a crista supraventricular, separando os folhetos da valva tricúspide e valva pulmonar. Ela é formada pela musculatura da curva interna do coração (prega ventrículo-infundibular). Uma pequena porção da crista separa as vias de saída pulmonar e aórtica, e é denominada septo de saída ou infundibular. Outra estrutura que merece destaque é a trabécula septomarginal, que é constituída por um corpo que se divide superiormente em anterior e posterior. Entre estes braços, localizados no septo ventricular, insere-se a crista supraventricular (ANDERSON et al., 1995).

Na tetralogia de Fallot a arquitetura da via de saída do ventrículo direito está distorcida, fazendo com que os componentes musculares sejam vistos como estruturas distintas. Desta forma são descritos três componentes principais: o septo de saída (infundibular), a prega ventrículo-infundibular e a trabécula septomarginal. O septo de saída está inserido ântero-superiormente no braço anterior da trabécula septomarginal, produzindo obstrução subpulmonar. Outras trabéculas menores, porém hipertrofiadas e proeminentes, estão presentes na região subpulmonar, contribuindo para a obstrução nesta área (ANDERSON et al., 1995) (FIGURA 1).

VAN PRAAGH et al., em 1970, relataram que a anormalidade morfogenética básica da tetralogia de Fallot é a hipoplasia do infundíbulo subpulmonar e que as outras alterações seriam secundárias. Para esses

autores, o correto seria “monologia de Fallot” e não tetralogia de Fallot (FREEDOM et al., 1995).

FIGURA 1: ANATOMIA DO VENTRÍCULO DIREITO NA TETRALOGIA DE FALLOT. 2000



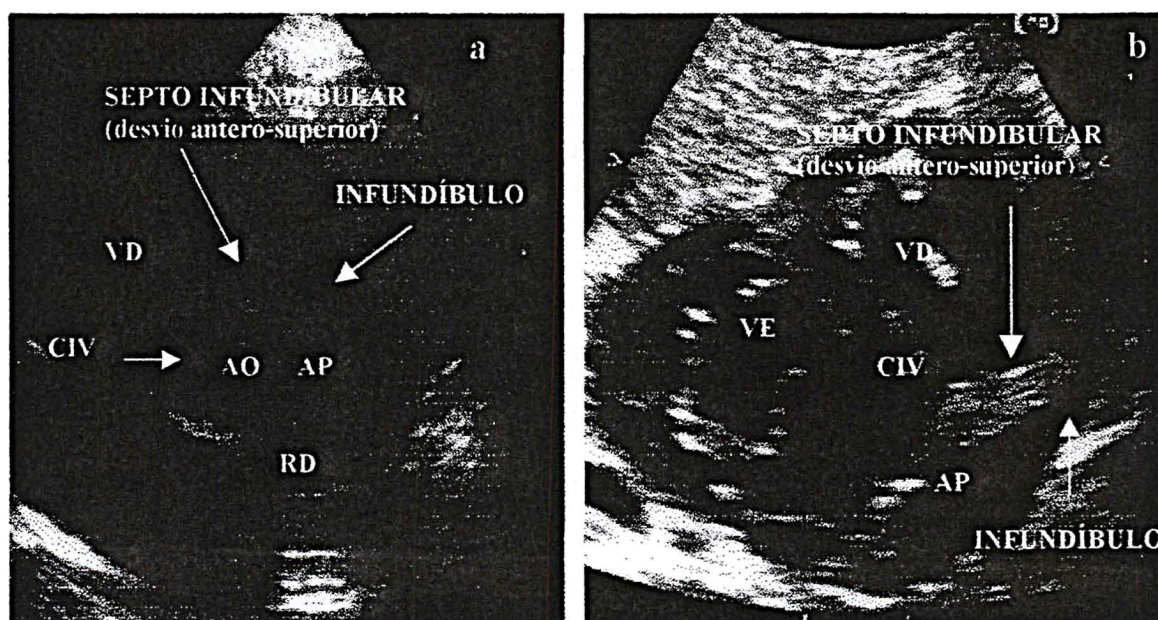
FONTE: BECKER, ANDERSON, IN: Pathology of congenital heart disease, p. 197, 1981.

BECKER, ANDERSON et al., em 1981, argumentaram que a principal anormalidade é o desvio ântero-superior do septo infundibular e não a hipoplasia infundibular. Segundo ANDERSON et al., o desvio do septo infundibular para dentro do ventrículo direito faz com que ocorra um desalinhamento desta porção com o restante do septo muscular, resultando na formação de uma comunicação interventricular, no dextroposicionamento da

aorta e na obstrução da via de saída do ventrículo direito. A hipertrofia ventricular direita, em consonância com os outros autores, é considerada uma anormalidade secundária ao conjunto das alterações anteriormente mencionadas.

A verdadeira “essência” da malformação foi motivo de discussão por muito tempo. Atualmente, acredita-se que todas as alterações são consequência do desvio anterior do septo infundibular. Portanto, o reconhecimento clínico deste mal-alinhamento confere a marca do diagnóstico da doença (FIGURA 2 a e 2 b).

FIGURA 2: DEMONSTRAÇÃO DO DESVIO ÂNTERO-SUPERIOR DO SEPTO INFUNDIBULAR NO ECOCARDIOGRAMA DE UM PACIENTE COM TETRALOGIA DE FALLOT. 2000.



FONTE: ECOCARDIOGRAMA DE UM DOS CASOS.

VD = ventrículo direito; VE = ventrículo esquerdo; AO = aorta;

AP = artéria pulmonar; CIV = comunicação interventricular; RD = ramo direito

Mesmo considerando essa alteração como a anormalidade fundamental da tetralogia de Fallot, existe uma variedade de apresentações anatômicas em todos os segmentos comprometidos do coração.

Ventrículo direito: O ventrículo direito apresenta dimensões externas aumentadas, devido à hipertrofia. O sulco interventricular é desviado para a esquerda e o ventrículo esquerdo, com isso, é mais posterior que o habitual. A porção de entrada pode ser separada da via de saída durante a sístole, por uma depressão transversa que representa o ponto máximo de estenose. O segmento infundibular acima da estenose é chamado de câmara infundibular.

Mesmo apresentando volume de cavidade normal na maioria das vezes, o ventrículo direito pode ser anormal, com hipoplasia ou estenose da valva tricúspide e hipoplasia da zona trabecular em torno de 1 a 2 % dos pacientes (CASTANEDA et al., 1992).

A morfologia do infundíbulo subpulmonar é de grande importância clínica e cirúrgica, pois sabe-se que a evolução natural da doença depende da progressão da obstrução infundibular, diferenciando as diversas manifestações clínicas e as condutas cirúrgicas.

Vários fatores contribuem para o estreitamento infundibular: desvio ântero-superior do septo infundibular, hipertrofia do septo de entrada acima da obstrução, hipertrofia de feixes musculares da parede parietal do ventrículo direito e hipertrofia do braço anterior da trabécula septomarginal. Além desses fatores anatômicos, a deposição de tecido fibroso sobre a camada muscular contribui para a estenose (DI DONATO et al., 1991). Com isto, o infundíbulo subpulmonar na tetralogia de Fallot passa a apresentar características

específicas da doença, quando comparado com infundíbulo de corações normais. É mais curto, espesso e desviado anteriormente (GEVA et al., 1997), e, por ser uma estrutura muscular, a obstrução tende a ser progressiva (FREEDOM et al., 1995).

Apesar de diferentes opiniões, os autores concordam que a estenose infundibular pulmonar está presente em todos os pacientes com tetralogia de Fallot. No entanto, outros tipos de obstrução podem estar presentes, na região da valva pulmonar, do tronco pulmonar e dos ramos pulmonares (ZUBERBUHLER, 1995).

Comunicação interventricular: A comunicação interventricular é em geral grande e não restritiva, exceto nos casos raros em que tecido acessório do folheto septal da valva tricúspide, localizado próximo à comunicação, protrui para dentro da mesma, provocando restrição ao fluxo (MONTERROSO et al., 1991).

Quando observado pelo ventrículo direito, o defeito típico está situado entre os braços da trabécula septomarginal, tendo como borda superior as cúspides da valva aórtica, que está cavalgando o septo, como borda pósteroinferior a continuidade mitro-aorto-tricuspídea, e como borda ântero-inferior a trabécula septomarginal, como mostrado na figura 1 (ANDERSON et al., 1981).

Em 3 a 15 % dos pacientes, comunicações interventriculares adicionais podem ser encontradas. Geralmente são musculares, podendo ser múltiplas. A associação com comunicação interventricular tipo de via de entrada ou tipo canal atrioventricular também é descrita na literatura (KIRKLIN, BARRATT-BOYES, 1993).

Estenose valvar pulmonar: Muitos casos de tetralogia de Fallot têm a valva pulmonar anormal devido à fusão das cúspides. Dois terços das valvas estenóticas são bicúspides. Valvas tricúspides são mais comuns quando não há estenose (KIRKLIN, BARRATT-BOYES, 1993).

A estenose da valva pulmonar é geralmente resultado da fusão comissural, que impede a abertura dos folhetos. Além disso, a fusão comissural provoca retração da artéria pulmonar, formando uma área de estreitamento na região distal da valva. Em casos mais raros a fusão comissural é tão intensa que resulta na formação de uma única cúspide, com orifício muito estreito e excêntrico (KIRKLIN, BARRATT-BOYES, 1993). Os folhetos da valva estenótica são freqüentemente espessados, aumentando o grau de obstrução pulmonar (DONOFRIO, JACOBS, RYCHIK, 1997).

Em aproximadamente 10% dos casos, os folhetos da valva são substituídos por tecido fibromixomatoso, que, dependendo do diâmetro do anel valvar, podem ou não apresentar estenose. Esta condição está associada com grande incompetência valvar e é chamada de tetralogia de Fallot com agenesia da valva pulmonar (DONOFRIO, JACOBS, RYCHIK, 1997). A principal característica nestes casos é uma grande dilatação do tronco e das artérias pulmonares (ANDERSON et al., 1995).

Em algumas ocasiões pode ocorrer a obstrução completa do orifício. A valva pulmonar pode ser recoberta por finas vegetações de fibrina, como acontece em todo endocárdio do ventrículo direito nesta doença. O depósito progressivo de fibrina é presumivelmente o mecanismo da atresia valvar adquirida (KIRKLIN, BARRATT-BOYES, 1993; HEGARTY, ANDERSON, DEANFIELD, 1996).

Anel pulmonar: O anel pulmonar é uma estrutura muscular e seu diâmetro varia com o ciclo cardíaco. Na tetralogia de Fallot, é quase sempre menor que o anel aórtico, mas nem sempre é obstrutivo. Com a evolução da doença, o anel pode tornar-se estenótico devido à deposição de fibrina, ou à progressão da hipertrofia infundibular. Na presença de hipoplasia ventricular difusa, a estenose infundibular pode ser ainda mais severa, e o anel valvar nestes casos é menor e obstrutivo (ANDERSON,DEVINE, del NIDO,1991; BINI et al., citados por KIRKLIN, BARRATT-BOYES,1993).

Tronco pulmonar: Como acontece com a valva e o anel pulmonar, o tronco pulmonar é geralmente menor que a aorta na tetralogia de Fallot. A redução no tamanho do tronco é mais pronunciada quando há hipoplasia de todo ventrículo direito (GROH et al.,1991). SHIMASAKI et al., em 1992, demonstraram que estreitamentos extremos no infundíbulo e anel pulmonar são acompanhados de importante redução no diâmetro da porção distal da artéria pulmonar.

Quando a valva pulmonar é significativamente estenótica, o tronco pulmonar é retraído, devido à fusão comissural, provocando uma angulação ou “kinking”, neste ponto. Este é o mecanismo usual da estenose supravalvar, vista em alguns pacientes com tetralogia de Fallot. A parede da artéria pulmonar é normal, não apresentando espessamento (MCELHINNEY et al.,1998).

Artéria pulmonar: As artérias pulmonares podem apresentar diferentes anormalidades, incluindo aquelas de calibre, arborização e origem. O calibre pode variar desde finas artérias até dilatações aneurismáticas, ou ser totalmente normal. A presença de estenose pode ser vista em um ou múltiplos segmentos. São geralmente mais comuns à esquerda, no local de inserção do canal arterial.

A continuidade da via de saída do ventrículo direito com o tronco pulmonar também é bastante variável, e as artérias pulmonares podem ser confluentes ou não. Uma das artérias pulmonares (mais freqüentemente a esquerda) pode originar-se diretamente da aorta ascendente ou de um canal arterial remanescente. A artéria pulmonar esquerda pode originar-se da artéria pulmonar direita, sendo chamado de "sling" da artéria pulmonar, que é uma causa de obstrução traqueal (FREEDOM, BENSON.,1992).

Dextroposição aórtica: O cavalgamento da valva aórtica é uma alteração essencial na tetralogia de Fallot; entretanto, o grau de dextroposição é bastante variável. Em recente estudo morfológico de ANDERSON et al. em 1995, a variação foi de 15 a 50%. Quando o grau de rotação for maior que 50%, esses autores passaram a chamar tais casos de dupla via de saída de ventrículo direito.

O desvio do septo infundibular, em conjunto com a comunicação interventricular, faz com que a aorta sofra rotação em direção ao ventrículo direito, tornando-se mais anterior que o normal. Como nos corações normais, também existe uma continuidade fibrosa entre as valvas mitral e aórtica. No entanto, devido à rotação da aorta, a continuidade das cúspides não-

coronariana e coronariana esquerda com o folheto anterior da valva mitral, visto em corações normais, não se faz presente, havendo apenas contato da valva mitral com a cúspide coronariana esquerda (ANDERSON et al., 1995).

O grau de cavalgamento e a rotação da aorta parecem estar relacionados com o grau de desenvolvimento da hipertrofia da via de saída do ventrículo direito e com o mal alinhamento do septo infundibular (KIRKLIN, BARRATT-BOYES, 1993).

Ventrículo esquerdo: O ventrículo esquerdo possui uma apresentação bastante variável, sendo normal em tamanho e espessura na maioria das vezes, mas podendo ser pequeno ou até mesmo hipoplásico, contra-indicando a correção cirúrgica primária. Anormalidades na via de entrada do ventrículo esquerdo, como estenose valvar e supravalvar mitral já foram descritas, porém são extremamente raras (FREEDOM, BENSON, 1992). Alterações na via de saída são mais comuns após a correção cirúrgica.

Sistema de condução: Os nós sinusal e atrioventricular ocupam posição normal. O feixe de Hiss em geral emerge do trígono fibroso direito até a base da cúspide não coronariana da valva aórtica, cursando em direção ao músculo papilar, pelo bordo inferior da comunicação interventricular. Nos casos com grande rotação da aorta, o trígono fibroso é deslocado superiormente, ficando mais próximo dos bordos da comunicação interventricular (ANDERSON et al., 1995).

Artérias coronárias: A definição de qualquer anomalia na circulação coronariana é importante na tetralogia de Fallot, pois implica diretamente na abordagem cirúrgica do defeito, influenciando a mortalidade e a morbidade pós-operatórias.

Como na maioria das cardiopatias congênitas cianóticas, as artérias coronárias são tortuosas e dilatadas. Em torno de 2 a 7% dos pacientes exibem anormalidades no curso das artérias coronárias (FREEDOM et al., 1995). A mais comum, é a artéria descendente anterior esquerda originar-se da artéria coronária direita, cruzando a via de saída do ventrículo direito (CARVALHO et al., 1993).

Circulação colateral: A presença de circulação colateral sistêmico-pulmonar é mais comum em pacientes com tetralogia de Fallot e atresia pulmonar do que naqueles com estenose, visto que estes pacientes apresentam grandes colaterais aorto-pulmonares como a única forma de suprimento sanguíneo pulmonar (MCELHINNEY, REDDY, HANLEY, 1998). É incomum a presença de colaterais aorto-pulmonares quando as artérias pulmonares são confluentes, no entanto FREEDOM, BURROWS, RABINOVITCH, em 1985, descreveram a presença de colaterais em formas clássicas de tetralogia de Fallot com agenesia da valva pulmonar.

RABINOVITCH et al., em 1981, demonstraram a existência de três tipos de colaterais, cada uma com diferentes origens e anastomoses. Artérias colaterais bronquiais unem-se com as artérias intrapulmonares e, segundo os autores, são o tipo mais comum na tetralogia de Fallot. Colaterais que se originam diretamente da aorta tendem a dirigir-se para o hilo pulmonar, e o

terceiro tipo seriam as colaterais que nascem de um ramo da aorta, geralmente da artéria subclávia e se dirigem para a artéria central pulmonar, próxima ao hilo.

Anomalias associadas: Várias outras anomalias cardíacas podem estar associadas à tetralogia de Fallot, incluindo comunicação interatrial, persistência do canal arterial, defeito do septo atrioventricular, estenose subaórtica fibromuscular, estenose valvar aórtica (FREEDOM, BENSON, 1992), anomalias das conexões venosas sistêmicas e pulmonares (REDINGTON et al., 1990), coarctação da aorta, dentre outras (GUNTARD et al., 1992).

O arco aórtico à direita é identificado em aproximadamente 30% dos pacientes com tetralogia de Fallot (FREEDOM, BENSON, 1992). Em 90% desses casos há imagem em espelho do arco aórtico. A presença de duplo arco aórtico é incomum (HUSSEINI et al., 1987), e raramente um canal arterial patente está presente entre aorta descendente torácica e a artéria pulmonar direita. Em torno de 10% destes casos, foi observada a presença de artéria subclávia esquerda ou direita aberrantes (KIRKLIN, BARRATT-BOYES, 1993).

2.1.4. Fisiologia

Três alterações anatômicas estão relacionadas hemodinamicamente na tetralogia de Fallot: a comunicação interventricular, a estenose infundibular e o grau de dextroposição da aorta. A relação entre essas três características é a base fisiológica da doença.

Como na maioria dos casos a comunicação interventricular é ampla, a pressão sistólica tende a ser equivalente nos dois ventrículos, de modo que o “shunt” pela comunicação interventricular será determinado pelo grau de obstrução na via de saída do ventrículo direito. Assim, nos pacientes com estenose pulmonar grave, o “shunt” será do ventrículo direito para aorta e uma grande quantidade de sangue insaturado atingirá a circulação sistêmica, traduzindo-se clinicamente por cianose de pele e mucosas, que será mais intensa quanto maior o grau de estenose pulmonar. Alguns pacientes apresentam discreta estenose infundibular, e então o “shunt” se fará da esquerda para direita, representando o que se chama “pink Falot”. Nesses casos a grande maioria dos pacientes é acianótica (UNGERLEIDER, 1995).

Alterações súbitas na resistência vascular sistêmica ou no tônus da via de saída do ventrículo direito, podem produzir mudanças drásticas no quadro clínico dos pacientes, denotando as “crises de hipóxia” (UNGERLEIDER, 1995), que podem ocorrer por dois mecanismos:

- 1) a diminuição da resistência vascular sistêmica aumenta muito a passagem de sangue insaturado do ventrículo direito para aorta, diminuindo, assim, a saturação periférica. Com isso haverá estímulo do centro respiratório, que levará à taquipnéia, que por sua vez aumentará o retorno venoso sistêmico, aumentando ainda mais o “shunt” ventrículo direito-aorta e estabelecendo um ciclo vicioso que caracteriza a crise de hipóxia (PARK, 1995);
- 2) o aumento da resistência da via de saída do ventrículo direito faz com que o sangue insaturado do ventrículo direito não consiga atingir a circulação pulmonar, sendo a comunicação interventricular a única

forma de esvaziamento do ventrículo. Nesses casos haverá também uma grande passagem de sangue insaturado do ventrículo direito para aorta e o ciclo vicioso característico irá novamente se estabelecer (UNGERLEIDER,1995).

Felizmente, a maioria das crises é reversível, com manobras que aumentem a resistência vascular sistêmica, interrompendo o ciclo e diminuindo o “shunt” do ventrículo direito para aorta. Essas manobras podem ser realizadas pelo próprio paciente, adotando a posição de cócoras, ou pelo médico, fletindo os membros inferiores da criança sobre o abdome ou ainda utilizando drogas que diminuam o tônus infundibular ou aumentem a resistência vascular sistêmica (GREELEY et al., 1989).

2.1 .5. Manifestações Clínicas

As manifestações clínicas da tetralogia de Fallot estão diretamente relacionadas com a anatomia da doença. Desta forma, no caso de estenose pulmonar leve, o paciente poderá ser acianótico e com sopro cardíaco alto. No entanto, à medida que a estenose pulmonar progride, o paciente passa a apresentar cianose aos esforços, tornando-se progressivamente mais cianótico (FREEDOM, BENSON, 1992).

Alguns recém-nascidos exibem cianose intensa desde o nascimento. Nestes casos, uma obstrução grave na via de saída do ventrículo direito está presente, e a circulação pulmonar é, geralmente, dependente da persistência de um canal arterial. Nos lactentes e crianças maiores, a cianose quando presente é generalizada, atingindo pele e mucosas.

DIOP et al., em 1997, estudando 34 crianças com tetralogia de Fallot, na cidade de Dakar, encontraram que 79,4% delas apresentavam cianose, 78% baqueteamento digital e 76% adotava a posição de cócoras.

No exame do precórdio observa-se ausência de hiperatividade, podendo ou não apresentar frêmito. A primeira bulha tem intensidade normal ou pouco aumentada, e a segunda bulha é única. O sopro é sistólico e varia de intensidade e duração dependendo do grau de estenose pulmonar. Estalido proto-sistólico pode ser ouvido devido à dilatação da raiz aórtica (ZUBERBUHLER,1995). Sopro contínuo pode estar presente em recém-nascidos cujo canal arterial encontra-se aberto (FREEDOM, BENSON, 1992).

Durante a crise de hipóxia o paciente apresenta cianose intensa, acompanhada por taquipnéia e freqüentemente alterações de consciência. O sopro tende a diminuir ou até mesmo a desaparecer, refletindo a diminuição da passagem de sangue pela valva pulmonar. As crises geralmente ocorrem pela manhã, precipitadas por atividades como defecar ou chorar (PARK, 1995).

Sinais de insuficiência cardíaca raramente estão presentes, a menos que exista uma grande comunicação interventricular com estenose pulmonar leve (ZUBERBUHLER,1995) ou grande número de colaterais sistêmico pulmonares (UNGERLEIDER,1995).

A história natural de pacientes com tetralogia de Fallot não operados é diretamente influenciada pela severidade dos defeitos anatômicos. Dados estatísticos mostram que 30% desses pacientes morrem dentro dos 6 primeiros meses de vida e somente 20% atinge os 10 anos de idade (KIRKLIN, BARRATT-BOYES,1993). Os principais fatores de risco para o óbito desses

pacientes são embolia paradoxal, trombose cerebral e pulmonar, abscesso cerebral e endocardite infecciosa.

2.1 .6. Diagnóstico

O diagnóstico da tetralogia de Fallot baseia-se na história clínica, exame físico e exames complementares. Nestes exames incluem-se radiografia de tórax, eletrocardiograma, ecocardiograma e quando necessário cateterismo cardíaco.

Radiografia de tórax: várias características são comuns na tetralogia de Fallot, mas nenhuma é patognomônica. Cardiomegalia raramente é observada. Em crianças maiores, o coração adquire uma forma bastante sugestiva da doença, com a ponta do coração desviada superiormente e bordo esquerdo côncavo, lembrando um “tamanco holandês”. A circulação pulmonar pode estar normal ou diminuída, dependendo do grau de estenose pulmonar e do calibre das artérias pulmonares (ZUBERBUHLER,1995).

O arco aórtico à direita pode estar presente em até 30% dos casos, podendo ser identificado já na radiografia de tórax (PARK,1995; ZUBERBUHLER,1995; FREEDOM et al.,1995).

Eletrocardiograma: Os sinais mais característicos da tetralogia de Fallot são o desvio do eixo de QRS para direita e a hipertrofia ventricular direita. Geralmente há uma onda R ampla nas derivações direitas e uma S nas derivações esquerdas. A onda T pode ser positiva ou negativa em V₄R e V₁;

quando negativa em recém-nascidos indica maior sobrecarga ventricular direita (ZUBERBULER et al., 1995).

O átrio direito pode estar aumentado e então uma onda P apiculada estará presente. Esta alteração, embora não seja comum na infância, é relativamente comum em adultos portadores de tetralogia de Fallot não operados (HORNEFFER et al., 1990).

O ritmo cardíaco é sinusal na grande maioria dos pacientes, e a condução atrioventricular costuma ser normal. Pacientes não operados podem apresentar a longo prazo batimento ventricular prematuro (DANIELSON et al., 1993).

Ecocardiograma: Com o advento do ecocardiograma, a investigação dos pacientes tornou-se muito mais simples e rápida. Por meio desta técnica, todas as características morfológicas da tetralogia de Fallot podem ser exploradas e definidas para uma correta indicação cirúrgica.

Alguns aspectos merecem destaque e devem ser avaliados pelo ecocardiografista: 1) tamanho e localização da comunicação interventricular; 2) confluência e tamanho das artérias pulmonares; 3) lateralidade do arco aórtico; 4) suprimento sangüíneo pulmonar; 5) anomalias associadas; 6) origem e trajeto das artérias coronárias (FREEDOM, BENSON, 1992).

A comunicação interventricular pode ser avaliada nas posições para-esternal eixo longo e apical quatro câmaras, sendo que esta última propicia melhor definição do tamanho do defeito. Dependendo do tipo do defeito, outros cortes ecocardiográficos são necessários. Nos defeitos do tipo perimembranoso, o corte apical quatro câmaras pode definir com precisão os

bordos do defeito, enquanto o corte para-esternal oblíquo mostra a continuidade valvar aórtico-tricuspidéa. Os defeitos subarteriais duplamente relacionados podem ser confundidos com os defeitos perimembranosos no corte para-esternal eixo longo, sendo diferenciados por meio do eixo para-esternal oblíquo (ZUBERBULER et al., 1995). O corte para-esternal eixo curto permite a visualização da continuidade aorto-pulmonar e da ausência do septo infundibular, que são as principais características deste tipo de defeito (CAPELLI et al., 1989).

A obstrução da via de saída do ventrículo direito, bem como o desvio anterior do septo, pode ser identificada mediante o corte subcostal oblíquo. Além do diagnóstico inicial da doença, o ecocardiograma permite uma avaliação da progressão da estenose infundibular, por meio de exames seriados.

A dextroposição da aorta pode ser vista tanto no corte para-esternal eixo longo, como no apical quatro câmaras. A valva pulmonar, o tronco pulmonar e as porções proximais das artérias pulmonares podem ser avaliados pelos cortes para-esternal eixo curto e supra-esternal. Assim, com estes cortes o ecocardiograma é capaz de definir a mobilidade da valva pulmonar, a fusão dos folhetos, a ausência da valva pulmonar e a dilatação do tronco pulmonar. A confluência dos ramos pulmonares é melhor avaliada pelos cortes supra-esternal e para-esternal alto (CAPELLI et al., 1989).

Quando o suprimento sangüíneo não se faz adequadamente pelas artérias pulmonares, a persistência do canal arterial e a existência de colaterais sistêmico-pulmonares devem ser procuradas. O canal arterial patente é facilmente identificado no corte supra-esternal, enquanto as colaterais

sistêmico pulmonares podem ser de difícil visualização por esta técnica (FREEDOM, BENSON, 1992).

A lateralidade do arco aórtico e seus vasos podem ser determinados pelo corte supra-esternal. A determinação da posição e do diâmetro das artérias subclávias é de suma importância, quando um “shunt” sistêmico-pulmonar for necessário (FREEDOM, BENSON, 1992).

As artérias coronárias podem ser avaliadas nos cortes para-esternal eixo curto e apical quatro câmaras. A presença de anomalias como a artéria descendente anterior originando-se da coronária direita devem ser afastadas, pois, quando presentes, elas podem comprometer a correção cirúrgica definitiva (JUREIDINI et al., 1989).

Outras malformações cardíacas, como defeito do septo atrioventricular, cor triatriatum, estenose subaórtica e comunicação interatrial, podem ser diagnosticadas pelo ecocardiograma.

Além da avaliação morfológica da doença, o ecocardiograma é um excelente método para avaliação da função cardíaca, tanto na sístole quanto na diástole. Esta avaliação é possível pelo estudo do fluxo sanguíneo por meio das valvas cardíacas, pela técnica de Doppler (BRODIN, IVERT, JONSSON, 1995).

Cateterismo cardíaco: Por se tratar de um exame invasivo, em muitos serviços este exame só é realizado nos casos em que o ecocardiograma não elucidou totalmente todos os aspectos da doença.

Na angiografia é possível a demonstração correta do tamanho do ventrículo direito e das artérias pulmonares, o grau de obstrução da via de

saída do ventrículo direito, a confluência dos ramos pulmonares, bem como a avaliação da circulação coronariana (UNGERLEIDER, 1995). A definição precisa do tipo, do número e da posição da circulação colateral somente é possível mediante este exame.

2.1.7. Pós-operatório

A maioria dos pacientes submetidos à correção total de tetralogia de Fallot evolui de modo satisfatório no pós-operatório. No entanto, alguns pacientes apresentam logo nas primeiras horas de pós-operatório sinais de baixo débito, disfunção ventricular direita e arritmias, necessitando de maior suporte inotrópico e ventilatório, o que eleva a morbidade pós-operatória (CULLEN, SHORE, REDINGTON, 1995).

Em geral, qualquer cirurgia cardíaca, seja ela paliativa, seja de correção total, implica danos celulares muitas vezes irreversíveis, tanto ao coração quanto aos outros órgãos e sistemas (NELSON, 1999).

Mesmo com os recentes avanços tecnológicos na técnica de perfusão e na proteção miocárdica, durante a cirurgia cardíaca, o miocárdio e o endotélio vascular são constantemente lesados, resultando em alterações na contractilidade cardíaca e na perfusão tecidual, observados no pós-operatório. Em conjunto com o coração, todos os órgãos e sistemas desenvolvem resposta inflamatória ao "bypass" cardiopulmonar, refletindo no pós-operatório, com lesões transitórias em vários órgãos, o que contribui para a mortalidade e morbidade pós-operatórias (WERNOVISKY et al., 1995).

Na tetralogia de Fallot, essa situação não é diferente, e embora a maioria dos pacientes não desenvolva complicações graves, muitos deles exteriorizam precocemente os efeitos hemodinâmicos do “bypass” cardiopulmonar. Assim, sinais de baixo débito (ROTH, 1999), disfunção sistólica e diastólica do coração (REDINGTON, 1999), isquemia miocárdica, arritmias, derrame pleural, pericárdico e ascite estarão presentes (CULLEN, SHORE, REDINGTON, 1995).

Sinais de disfunção miocárdica e baixo débito cardíaco devem ser exaustivamente investigados e suas causas tratadas assim que possível. Apesar da instabilidade hemodinâmica e do difícil acesso, ecocardiograma deve ser realizado para avaliação da função cardíaca e pesquisa de lesões residuais. Em certas situações até o cateterismo cardíaco pode ser necessário (CHATURVERDI et al., 1998).

Dentre as causas de baixo débito no pós-operatório imediato, destacam-se: lesão residual estrutural; injúria mecânica (distensão ventricular, ressecção excessiva do infundíbulo); ventriculotomia; resposta inflamatória ao “bypass” cardiopulmonar e inadequada proteção miocárdica (ROTH, 1999).

Após a correção cirúrgica, alterações eletrocardiográficas são bastante características na tetralogia da Fallot. Já no pós-operatório imediato o QRS torna-se alargado e algumas arritmias podem aparecer (FRIEDLI, 1999).

A taquicardia juncional ectópica é a mais comum e a mais temida delas, freqüentemente está associada com sinais de baixo débito, e requer tratamento imediato (ROSSI et al., 1992).

Distúrbios da condução ventricular também são comuns, podendo ocorrer imediatamente após a cirurgia ou mais tardiamente. Destes, o mais

grave é o bloqueio atrioventricular total que pode ser permanente ou transitório, retornando ao ritmo sinusal dias após a cirurgia. A incidência de bloqueio atrioventricular total permanente no pós-operatório imediato varia de 1 a 4 % (FRIEDLI, 1999).

O mais comum distúrbio de condução é o bloqueio completo de ramo direito (BCRD), encontrando-se em 80 a 90% dos pacientes que são submetidos à ventriculotomia direita. A cicatrização do miocárdio, após a ventriculotomia, acumula grande quantidade de fibrina que, somada à fibrose normalmente presente no infundíbulo pulmonar (HEGARTY et al., 1996), é responsável por essa alteração e serve de substrato para reentrada ventricular e ocorrência de arritmias (FRIEDLI, 1999). Esta incidência cai bastante quando a correção é realizada por meio do átrio direito (GOOR et al., 1991).

Outro mecanismo que pode explicar o bloqueio completo de ramo direito é a interrupção dos feixes de condução durante o fechamento da comunicação interventricular (FRIEDLI, 1999).

Menos comum que o bloqueio completo de ramo direito, o bloqueio bifascicular (BCRD com desvio do eixo de QRS para a esquerda) ocorre em aproximadamente 15 a 20% dos pacientes. Apesar de ser uma condição benigna, pode estar associada com bloqueio atrioventricular total e morte súbita. Algumas vezes um intervalo PR prolongado acompanha essa situação, que então passa a ser chamado bloqueio trifascicular. Na presença deste, o estudo eletrofisiológico deve ser realizado e, se confirmado, marca-passo deve ser implantado (FRIEDLI, 1999).

No pós-operatório tardio a arritmia ventricular é bastante comum, e mesmo não determinando sintomas, é a principal causa de síncope e morte

súbita (MURPHY et al., 1993). Em torno de 10% dos pacientes apresentam extra-sístoles ventriculares no ECG de repouso. A presença de taquicardia ventricular sustentada é menos comum, no entanto sua incidência aumenta, quanto maior o tempo de pós-operatório (FRIEDLI, 1999). Em um estudo com 178 pacientes, REDINGTON et al., em 1997, observaram que 5% deles apresentavam taquicardia ventricular sustentada.

Vários estudos eletrofisiológicos têm sido realizados na tentativa de identificar circuitos de reentrada dentro do ventrículo direito que justifiquem a ocorrência de arritmias (HARRISON et al., 1997). Alguns destes sugerem que as cicatrizes remanescentes da ampliação da via de saída do ventrículo direito são os locais de microentradas (KUGLER, 1994).

Sempre que diagnosticada a taquicardia ventricular sustentada deve ser tratada. Na maioria das vezes a utilização de anti-arrítmicos é suficiente, no entanto nos casos resistentes a ablação do circuito de reentrada por meio de cirurgia ou cateter de radiofrequência pode ser necessária (JANOUSEK et al., 1995; GONSKA et al., 1996).

As arritmias supraventriculares são menos comuns, porém mais sintomáticas, necessitando de tratamento mais frequentemente que as arritmias ventriculares (BALAJI et al., 1997). SPITAEELS et al., em 1990, estudando 53 adultos operados de tetralogia de Fallot, verificaram que dentre os pacientes com flutter ou fibrilação atrial, 66% apresentavam palpitação e 50% síncope, necessitando de tratamento adequado (SARUBBI et al., 2000).

Todas essas anormalidades eletrocardiográficas são secundárias aos danos sofridos pelo ventrículo direito durante a correção cirúrgica: no fechamento da comunicação interventricular, ou na ressecção das bandas

musculares do infundíbulo, ou, ainda, na ventriculotomia direita (GOOR et al., 1991).

Tem-se atribuído que a disfunção sistólica é a principal causa da insuficiência cardíaca no pós-operatório tardio da tetralogia de Fallot. Muitos pacientes, porém, apresentam sinais e sintomas desta síndrome clínica com função sistólica normal. Alterações da função diastólica têm sido estudadas mais recentemente e serão discutidas posteriormente.

2.2. FUNÇÃO CARDÍACA DIASTÓLICA

2.2.1. Função cardíaca

A principal função do coração é manter o débito de sangue para os tecidos e órgãos, a fim de garantir um adequado funcionamento dos mesmos. Assim, função ventricular é a capacidade de os ventrículos bombearem sangue em resposta a um aumento na pressão atrial, e de acordo com a lei de Frank-Starling, quanto maior a pressão atrial, maior será a contração ventricular e maior quantidade de sangue chegará às artérias (GUYTON, 1993).

A função sistólica é a capacidade de o coração ejetar um volume de sangue adequado para atender às necessidades metabólicas do organismo, enquanto a função diastólica é a capacidade de acomodar um volume de sangue adequado, sob baixa pressão (DE MARIA et al., 1999).

BRAUNWALD, em 1980, já definia na primeira edição de seu livro que disfunção cardíaca ou insuficiência cardíaca “é um estado fisiopatológico, no qual uma anormalidade de função cardíaca é responsável pela falência do

coração de bombear sangue a uma taxa compatível com as exigências dos tecidos e / ou ser capaz de fazê-lo apenas sob pressão de enchimento elevada”.

Por muito tempo enfatizou-se a falência sistólica como a principal causa de insuficiência cardíaca, atribuindo-se ao aumento da pressão de enchimento do ventrículo esquerdo, toda a sintomatologia da doença (GROSSMAN, 1991). No entanto, verificava-se que em torno de um quarto dos pacientes sintomáticos apresentava função sistólica normal, quando avaliados por métodos não invasivos (BONOW, UDELSON, 1992; LENIHAN et al., 1995; OH et al., 1997; OKI,1998). Foi a partir destas observações que nas últimas décadas passou-se a estudar a disfunção diastólica como causa de insuficiência cardíaca (OKI,1998). Apesar de estratégias de tratamento da disfunção sistólica bem definidas, a disfunção diastólica ainda não está completamente esclarecida (LENIHAN et al., 1995).

A disfunção diastólica é definida como “um aumento na resistência ao enchimento ventricular de um ou ambos os ventrículos” (GROSSMAN, 1991) e pode ser resultado de anormalidades estruturais que provoquem resistência ao enchimento ventricular, como a pericardite constrictiva ou a fibrose endomiocárdica (GROSSMAN, 1991); ou anormalidades fisiológicas como a disfunção diastólica secundária à hipertrofia miocárdica (GROSSMAN, 1991; BONOW, UDELSON, 1992; LENIHAN et al., 1995).

2.2.2.Ciclo Cardíaco

O ciclo cardíaco é definido como o período entre o final de uma contração cardíaca até o final da próxima. Cada ciclo é iniciado pela geração do potencial de ação pelo nó sinusal (GUYTON, 1993), de modo que ele inicia com a despolarização ventricular no eletrocardiograma, o que coincide com o aumento da pressão ventricular esquerda.

O ciclo cardíaco é dividido em dois componentes: a sístole e a diástole ventricular (PENNY, 1999). Enquanto a sístole consiste em um único evento: a contração miocárdica, a diástole compreende um conjunto de eventos que interagem entre si, para promover o enchimento ventricular (DE MARIA et al., 1991). No início da sístole ventricular, a pressão no interior do ventrículo esquerdo é maior que a pressão do átrio esquerdo, no entanto é menor que a pressão da aorta, de modo que as valvas mitral e aórtica permanecem fechadas e o volume de sangue no interior do ventrículo esquerdo permanece constante. É o chamado período de contração isovolumétrica. Em seguida, a pressão no interior do ventrículo esquerdo aumenta e a valva aórtica abre ocorrendo a ejeção ventricular (PENNY, 1999).

O enchimento ventricular consiste numa série de eventos hemodinâmicos que são afetados por vários fatores intrínsecos e extrínsecos (OH et al., 1997); assim, a diástole inicia com o fechamento aórtico e termina com o fechamento mitral, e por ser este um processo bastante complexo tem sido dividido em quatro estágios, como a seguir descritos.

O primeiro consiste no relaxamento isovolumétrico (DE MARIA et al., 1991), que corresponde ao intervalo entre o fechamento da valva aórtica e a

abertura da valva mitral, fazendo com que a pressão ventricular continue diminuindo (PENNY, 1999). Este processo é um mecanismo ativo, dependente de energia que faz com que a pressão no interior do ventrículo esquerdo diminua rapidamente após a contração do ventrículo esquerdo e durante o início da diástole (APPLETON et al., 1992). Desta forma o ventrículo esquerdo fica apto para receber o sangue proveniente do átrio esquerdo (WALSH et al., 1990).

A segunda fase da diástole corresponde ao enchimento rápido do ventrículo esquerdo, que vai acontecer quando o fluxo sangüíneo iniciar sua passagem pela valva mitral até o ponto em que o enchimento ventricular é máximo (DE MARIA et al., 1991). Nesta fase o relaxamento ventricular também é máximo, de modo que a pressão no interior do ventrículo é baixa, permitindo a entrada rápida de sangue no ventrículo (WALSH et al., 1990). Aproximadamente 80% do enchimento ventricular esquerdo ocorre neste período; período este relacionado com fatores como relaxamento completo do ventrículo esquerdo, sucção, propriedades visco-elásticas do miocárdio e complacência ventricular (DE MARIA et al., 1991).

A terceira fase consiste no enchimento passivo ou "diastasis", que se estende até o início da contração atrial, e está diretamente relacionada com a complacência ventricular (DE MARIA et al., 1991). Nesta fase há pouca mudança na pressão ou volume ocorrendo o platô do enchimento ventricular (WALSH et al., 1990).

A última fase é contração atrial, que promove um aumento na pressão atrial, finalizando o enchimento ventricular (PENNY, 1999). Em corações normais 15 a 20% do enchimento ventricular esquerdo ocorre neste momento.

Esta fase pode ser modificada pelo aumento da “rigidez” ventricular ou pela restrição do pericárdio (DE MARIA et al., 1991).

Vários fatores interagem entre si para garantir um adequado enchimento ventricular: relaxamento miocárdico, sucção ventricular, propriedades visco-elásticas do coração, enchimento coronariano (DE MARIA et al., 1991), frequência cardíaca, sincronia entre relaxamento e contração, restrição pericárdica, gradiente de pressão entre átrio e ventrículo, complacência e elasticidade miocárdicas (LENIHAN et al., 1995) e interdependência entre os dois ventrículos (WALSH, 1990).

A complacência da câmara ventricular esquerda, que é a capacidade do ventrículo de se distender frente a uma mudança de volume dada por certa mudança de pressão, e a elasticidade, que é a capacidade de a fibra muscular cardíaca alterar seu comprimento frente a uma mudança na força do músculo, são os fatores com maior influência sobre os índices de enchimento diastólico (LENIHAN et al., 1995).

2.2.3. Métodos de avaliação da função diastólica

Sabe-se que a diástole está intimamente relacionada com pressão e volume ventricular, parâmetros que podem ser diretamente determinados por técnicas invasivas de aferição de pressão e volume. No entanto, estas medidas são sofisticadas e muitas vezes impraticáveis na rotina médica (OH et al., 1997). Assim, o cateterismo cardíaco permite a aferição direta da pressão de enchimento ventricular e do índice de relaxamento. No entanto, trata-se de um exame invasivo, o que impede a repetição do mesmo na evolução clínica

do paciente (LENIHAN et al., 1995; OKI, 1998).

Várias modalidades não invasivas têm sido utilizadas na tentativa de avaliar a disfunção diastólica, incluindo angiografia com radionuclídeo, tomografia computadorizada, ressonância nuclear magnética, ecocardiograma modo-M e Doppler-ecocardiograma (DE MARIA et al., 1991; OH et al., 1997; BRIGOURI et al., 1997). Todos esses meios podem avaliar indiretamente a função diastólica pela análise das mudanças de volume ventricular durante a diástole. Por se tratar de um método seguro, não invasivo e acessível, o Doppler-ecocardiograma vem ganhando espaço frente às demais técnicas (LENIHAN et al., 1995).

Doppler-ecocardiografia

A partir das últimas décadas o Doppler-ecocardiograma tornou-se o principal meio de auxílio clínico na avaliação da função diastólica (GARCIA, THOMAS, KLEIN, 1998). Inicialmente a avaliação das mudanças de volume durante a diástole era realizada mediante o ecocardiograma modo-M, até que, em 1982, KITABATAKE et al. introduziram o Doppler pulsado no estudo da velocidade de fluxo através da valva mitral, para avaliação do enchimento diastólico do ventrículo esquerdo (OH et al., 1997).

A técnica de Doppler consiste no estudo da velocidade e direção do fluxo sanguíneo cardíaco (SNIDER, SERWER, RITTER, 1995). Por meio dela é possível quantificar o gradiente de pressão entre as câmaras (SNIDER, SERWER, RITTER, 1995; GARCIA, THOMAS, KLEIN, 1998) e avaliar os padrões de enchimento ventricular (APPLETON et al., 1997). Assim sendo, o

Doppler pode determinar aquelas alterações relacionadas com velocidade e pressão (GARCIA, THOMAS, KLEIN, 1998).

A função diastólica está diretamente relacionada com dois fenômenos distintos e importantes: o relaxamento e a complacência, que modulam os quatro estágios da diástole. Embora não se possa determinar em que momento se inicia ou termina cada um deles, considera-se que o relaxamento isovolumétrico e a fase de enchimento rápido dependem fundamentalmente do relaxamento ventricular, enquanto os períodos de enchimento passivo e sístole atrial sofrem ação predominante da complacência ventricular (NISHIMURA et al., 1990).

Baseando-se no conceito acima, PENNY, em 1999, sugeriu que para simplificar a análise da função diastólica deve-se considerar as alterações de relaxamento separadamente daquelas de complacência. Assim, dentre as diversas variáveis utilizadas na avaliação da função diastólica, estão relacionados com relaxamento ventricular o tempo de relaxamento isovolumétrico, o tempo de desaceleração, a velocidade da onda E (NISHIMURA et al., 1989), e a pressão ventricular (PENNY, 1999). Já a complacência ventricular deve ser avaliada mediante a aferição simultânea da pressão e do volume ventricular. No entanto, o Doppler por si só não é capaz de sugerir conclusões a respeito do volume de enchimento ventricular, medida que só é determinada precisamente por meio do estudo hemodinâmico invasivo (NISHIMURA et al., 1989; PENNY, 1999).

Em situações em que a pressão ventricular esquerda está aumentada, secundariamente a uma diminuição na complacência ventricular, o tempo de desaceleração é alterado tomando-se menor (OHNO et al., 1994).

Alguns índices de enchimento diastólico podem ser obtidos por meio do fluxo pelas valvas atrioventriculares, utilizando-se o Doppler pulsado. O corte de escolha é o apical quatro câmaras, que permite o melhor ângulo entre o cursor do Doppler e a valva. (BESSEN, GARDIN, 1990; SNIDER, SERWER, RITTER, 1995). A posição do cursor deve ser ao nível da valva atrioventricular: ou no topo dos folhetos ou junto ao anel. A posição escolhida é importante, pois influencia na velocidade a ser obtida (BESSEN, GARDIN, 1990; NISHIMURA et al., 1989; SNIDER, SERWER, RITTER, 1995).

Além dos registros da velocidade de fluxo por meio das valvas atrioventriculares, o enchimento diastólico pode ser analisado pela obtenção das velocidades de fluxos nas veias cavas, hepáticas e pulmonares (NISHIMURA et al., 1989; DE MARIA et al., 1991; GARCIA, THOMAS, KLEIN, 1998).

A velocidade normal obtida nessas veias produz onda trifásica, sendo o fluxo predominante durante a sístole e uma menor velocidade durante a diástole com um pequeno fluxo reverso durante a contração atrial. Estes dados são de suma importância na avaliação das condições que implicam restrição ou constrição ventricular (DE MARIA et al., 1991).

Velocidade de Fluxo Transmitral: permite a avaliação do enchimento ventricular e é obtida posicionando-se o cursor no topo dos folhetos da valva mitral durante a diástole (OKI, 1998). Com ritmo sinusal, a velocidade de fluxo transmitral pode ser caracterizada por padrão bifásico; a onda "E", que simboliza o momento em que a pressão ventricular diminui, gerando um gradiente de pressão que dá início ao enchimento ventricular, e a onda "A", que

representa o final da diástole, quando a contração atrial promove um aumento no gradiente de pressão atrioventricular (PENNY,1999).

Taquicardia e bloqueio atrioventricular de primeiro grau podem resultar em fusão das duas ondas, de modo que as velocidades não poderão ser analisadas (APPLETON et al., 1991).

Na avaliação do fluxo mitral, é possível a determinação do tempo de relaxamento isovolumétrico, que representa a primeira fase da diástole (PENNY,1999) e é obtido no período de relaxamento isovolumétrico, ou seja, no momento em que se fecha a valva aórtica até a abertura da valva mitral (NISHIMURA et al.,1989; DE MARIA et al.,1991; CHUNGUANG et al.,1992; PENNY,1999). Para registro desta medida, utiliza-se o Doppler pulsado ou contínuo com cursor colocado entre as valvas aórtica e mitral, com transdutor na posição apical ou para-esternal, eixo longo. Este tempo pode ser alterado por oscilações nas pressões da aorta e do átrio esquerdo (PENNY,1999) .

Uma velocidade de fluxo transmitral normal é caracterizada por curta duração da fase diastólica inicial, com curto tempo de desaceleração, que é o tempo necessário para que a velocidade de pico retorne à linha de base, e uma relação entre enchimento inicial ventricular e sístole atrial maior que 1 ($E/A > 1$) (OKI,1998).

A relação E/A e o tempo de desaceleração têm sido amplamente utilizados e recomendados na avaliação da função diastólica. O tempo de desaceleração foi escolhido por muitos autores para avaliação da função diastólica em pacientes com insuficiência cardíaca, nos quais a pressão atrial esquerda é elevada e a função sistólica é normal. Nestes casos o tempo de desaceleração tem sido utilizado tanto como fator “preditor” para óbito quanto

para controle clínico (RASMUSSEN,LUNDE,SCHIRMER, 2000). O tempo de desaceleração relaciona-se também com a complacência ventricular, de modo que quando a complacência está diminuída, o tempo de desaceleração e a contração atrial (onda "A") diminuem simultaneamente (NISHIMURA et al., 1989).

O tempo de relaxamento isovolumétrico é geralmente paralelo ao tempo de desaceleração e torna-se prolongado quando o relaxamento é anormal ou mais curto quando o relaxamento é rápido e a pressão de enchimento é alta (OH et al., 1997).

Vários estudos clínicos têm demonstrado associação entre anormalidades do relaxamento e padrões específicos de velocidade de fluxo transmitral. Pacientes com miocardiopatia hipertrófica exibem um padrão característico, denominado "falência no relaxamento", em que o enchimento inicial (E) é menor que o habitual, devido à queda lenta da pressão ventricular, fazendo com que o tempo de desaceleração se prolongue e a contração atrial (A) aumente compensatoriamente, de modo que a relação E/A é menor que 1 (GARCIA, THOMAS, KLEIN, 1998; OKI,1998).

Em situações em que há um aumento na pressão de enchimento, com pressão diastólica final muito elevada, a velocidade de pico inicial permanece normal, no entanto o tempo de desaceleração torna-se menor. A velocidade de pico atrial permanece normal ou diminui, resultando em padrão chamado "pseudonormalização" - relação E/A maior que 1 (GARCIA, THOMAS, KLEIN, 1998; OKI,1998).

Outro padrão de fluxo é o tipo "restritivo", que reflete um miocárdio com propriedades visco-elásticas bastante comprometidas, de modo que pequeno

aumento no volume do ventrículo esquerdo provoca aumento importante na pressão intracavitária. Assim, a fase de enchimento inicial está aumentada, o tempo de relaxamento isovolumétrico e tempo de desaceleração diminuídos, e, como a pressão do ventrículo esquerdo é alta, a contração atrial tem pequena contribuição no enchimento ventricular, resultando em uma onda "A" diminuída, com relação E/A maior que 2 (OKI,1998). Observam-se estes casos com fisiologia restritiva quando a complacência ventricular está comprometida (PENNY,1999).

Apesar de todas as vantagens que a análise do fluxo transmitral apresenta na avaliação da função diastólica, importantes limitações têm sido demonstradas:

- 1) como o fluxo por meio da valva mitral não é uniforme, fatores como viscosidade e inércia podem alterar a velocidade de fluxo pela valva, de forma que a pressão encontrada pode não traduzir a real situação da valva mitral (DE MARIA et al., 1991);
- 2) idade (LENIHAN et al., 1995);
- 3) frequência cardíaca (LENIHAN et al., 1995);
- 4) a respiração pode alterar as velocidades de fluxo inicial e final, principalmente em crianças (NISHIMURA et al., 1989; DE MARIA et al., 1991);
- 5) condições de carga, pois o enchimento ventricular é dependente do volume ventricular, predominantemente da pré-carga. Sendo assim, nas situações em que há uma diminuição da pré-carga, haverá uma diminuição na velocidade da onda "E" e um aumento no tempo de desaceleração (DE MARIA et al., 1991);

6) fatores técnicos relacionados com a reprodutibilidade do método, como, por exemplo, a posição da amostra junto à valva mitral que pode por si só influenciar no fluxo que será obtido na valva mitral (DE MARIA et al., 1991; LENIHAN et al., 1995).

Todos os parâmetros utilizados para avaliação do fluxo mitral podem ser utilizados para a valva tricúspide, analisando da mesma forma a função diastólica ventricular direita (LENIHAN et al., 1995; OKI, 1998).

Velocidade de fluxo venoso pulmonar: O átrio esquerdo funciona como bomba durante a contração atrial, como reservatório de sangue durante a sístole ventricular e como um conduto para o sangue que vem das veias pulmonares para o ventrículo esquerdo durante a diástole. Por isso anormalidades na hemodinâmica do átrio esquerdo podem ser determinadas analisando a velocidade de fluxo venoso pulmonar, a qual pode ser avaliada pelo ecocardiograma transtorácico ou transesofágico, com o cursor posicionado na junção da veia pulmonar superior esquerda com átrio esquerdo (OKI, 1998).

O padrão típico da velocidade de fluxo venoso pulmonar em ritmo sinusal é uma onda composta por cinco picos, sendo os dois primeiros sistólicos anterógrados (relaxamento atrial durante a sístole ventricular), seguidos por um pico diastólico anterógrado (enchimento ventricular rápido) e dois picos reversos (no início da sístole ventricular e na sístole atrial) (OKI, 1998).

O enchimento ventricular durante a sístole atrial depende da pressão ventricular esquerda com que a contração inicia. Pacientes com relaxamento

ventricular comprometido apresentam elevada pressão diastólica final no ventrículo esquerdo, fazendo com que ocorra uma diminuição na velocidade de fluxo durante a diástole e um aumento no fluxo reverso atrial, o qual será maior quanto pior for o relaxamento. Para ventrículos com fisiologia “restritiva”, as anormalidades no fluxo venoso ocorrem durante a sístole e a diástole, e uma grande onda de fluxo reverso atrial aparecerá durante a sístole final (DE MARIA et al., 1991).

Velocidade de fluxo na veia cava superior: Assim como o fluxo venoso pulmonar, o fluxo venoso sistêmico relaciona-se com a pressão do átrio direito e com o enchimento do ventrículo direito, constituindo uma nova forma de avaliação da função diastólica ventricular direita (APPLETON, POPP, HATLE, 1987).

A velocidade de fluxo da veia cava superior pode ser obtida com os cortes supra-esternal e subcostal (SNIDER, SERWER, RITTER, 1995). A onda característica da veia cava pode assumir três diferentes formas: onda “S”, que representa o fluxo anterógrado da veia cava superior durante o relaxamento atrial; a onda “D”, que ocorre durante o enchimento rápido do ventrículo direito, quando a valva tricúspide abre; onda “A”, que ocorre em alguns indivíduos normais e representa o fluxo reverso que ocorre durante a contração atrial. Em adultos normais a onda “S” ocorre no início da sístole e a onda “D” no início da diástole (APPLETON et al., 1991).

Apesar da sua relação com o enchimento ventricular direito, o fluxo da veia cava superior apresenta várias modificações no seu traçado de acordo com a respiração, principalmente em crianças nos quais a inspiração é

associada com aumento da onda "S" e onda "D", e diminuição da onda "A" (SNIDER, SERWER, RITTER, 1995).

A velocidade de fluxo na veia hepática e veia cava inferior pode ser obtida mediante os cortes para-esternal e subdiafragmático para veia cava e subdiafragmático para a veia hepática (SNIDER, SERWER, RITTER, 1995).

A onda típica em indivíduos normais é uma onda trifásica, com dois componentes negativos e um positivo (BOLONDI et al., 1991). O primeiro pico corresponde à contração atrial, é a onda "A" (positiva). Após a contração atrial direita existe um breve intervalo, que corresponde ao tempo de contração isovolumétrica, período em que um fluxo acelerado é gerado no interior do fígado. O próximo pico será a onda "v", que se formará no momento da ejeção ventricular direita, devido à saliência da valva tricúspide dentro do átrio direito, promovendo um fluxo de desaceleração. Assim que a valva tricúspide abre, o fluxo torna-se acelerado novamente, conferindo à onda "v", a forma de "F" (SHAPIRO et al., 1993).

Esse padrão sofre várias modificações de acordo com a pressão venosa central, estando diretamente relacionado com a diástole ventricular direita (BOLONDI et al., 1991), com a complacência hepática e com as modificações das pressões intratorácica e intra-abdominal produzidas pela respiração (SHAPIRO et al., 1993).

APPLETON et al., em 1987, ao comparar o Doppler da veia cava superior com a veia hepática, concluíram que o fluxo da veia cava superior sofre maior influência da inspiração e da expiração que o fluxo hepático,

provavelmente devido à proximidade com o átrio direito e a menor complacência do fígado.

Comparando os fluxos encontrados em crianças e adultos, observou-se uma maior variação no fluxo da veia cava superior em crianças, fato este que sugere ser o fluxo da veia hepática melhor para a avaliação nesta faixa etária (SNIDER, SERWER, RITTER, 1995).

2.2.4. Outras formas ecocardiográficas de avaliação da função diastólica

Doppler Tissular

O Doppler tissular é uma nova técnica ultrassonográfica que permite quantificar as velocidades através do tecido miocárdico. Por meio de instrumentos de alta sensibilidade para detecção de sinais de alta intensidade e baixa velocidade, o Doppler capta informações sobre o movimento dos tecidos e as converte em velocidade (TIAN, RYCHIK, 1996).

A avaliação da velocidade tissular do miocárdio em crianças pode ser realizada tanto na sístole quanto na diástole. Os valores normais para elas foram obtidos baseados nos fluxos da parede posterior do ventrículo esquerdo e do anel mitral. O padrão da motilidade do anel mitral imita o fluxo de entrada na valva mitral, enquanto o padrão da motilidade da parede posterior é diferente e pode servir como uma nova forma de avaliação da função diastólica. Nas cardiopatias congênitas em que há alteração de volume e pressão, este método pode ser aplicado (GARCIA et al., 1996).

O traçado do Doppler tissular é obtido com o paciente na posição supina, utilizando o corte apical quatro câmaras, com cursor posicionado sobre a inserção do folheto anterior da valva mitral ou o corte para-esternal eixo curto, com o cursor sobre a parede posterior do ventrículo esquerdo, sobre os músculos papilares. O posicionamento do cursor deve ser tal que o mesmo forme um ângulo perpendicular ao plano, diminuindo assim as chances de erro (TIAN, RYCHIK, 1996; PAI, GILL, 1998).

2.2.5. Função cardíaca do ventrículo direito no pós-operatório de tetralogia de Fallot

Atualmente, a correção total de tetralogia de Fallot vem apresentando excelentes resultados, o que não impede o aparecimento de várias anormalidades hemodinâmicas. A hipertensão ventricular direita, a obstrução da via de saída, a insuficiência pulmonar e a comunicação interventricular residual fazem parte da evolução pós-operatória de alguns pacientes (JONSSON, IVERT, BRODIN, 1995).

A função sistólica do ventrículo direito e sua correlação com o teste de esforço vêm sendo estudadas há muito tempo, visando encontrar alterações que predisponham arritmias ventriculares e morte súbita (MUNKHAMMAR et al., 1998). Como a função sistólica geralmente é normal nestes pacientes, o estudo da função diastólica do ventrículo direito tem sido realizado na tentativa de explicar as alterações evolutivas no pós-operatório tardio (CULLEN, SHORE, REDINGTON, 1995).

No pós-operatório imediato, alguns pacientes apresentam sinais de baixo débito cardíaco, derrame pleural, derrame pericárdico e ascite, com função sistólica totalmente normal, porém com disfunção diastólica do ventrículo direito (CULLEN, SHORE, REDINGTON, 1995; MUNKHAMMAR et al., 1998).

CULLEN, SHORE, REDINGTON, em 1995, estudando a função diastólica do ventrículo direito, verificaram a presença de fluxo anterógrado diastólico na artéria pulmonar, coincidindo com a abertura prematura da valva pulmonar durante a sístole atrial, sugerindo que a complacência do ventrículo direito está diminuída e com isso o ventrículo direito torna-se “restritivo”, atuando apenas como um conduto entre o átrio direito e a artéria pulmonar.

Recentemente tem sido proposto que pacientes com fisiologia “restritiva” apresentam no pós-operatório tardio menor dilatação ventricular direita, menor insuficiência pulmonar e melhor resposta ao exercício (GATZOULIS et al., 1995; EROGLU, SARIOGLU, SARIOGLU, 1999).

A função sistólica do ventrículo esquerdo é avaliada mediante o cálculo do encurtamento percentual, obtido por meio do ecocardiograma modo-M e tem se mostrado normal na maioria dos pacientes, independente do tempo de pós-operatório (CULLEN, SHORE, REDINGTON, 1995, GATZOULIS et al., 1995; JONSSON, IVERT, BRODIN, 1995).

Certos estudos têm citado que a função diastólica do ventrículo esquerdo pode estar comprometida no pós-operatório de tetralogia de Fallot (HAUSDORF et al., 1990; BASTOS et al., 1991). No entanto, estudos recentes em que a velocidade de fluxo transmitral foi avaliada, os valores da velocidade da onda "E", da velocidade da onda "A", do tempo integral da velocidade e do

tempo de desaceleração da onda "E" foram normais (CULLEN, SHORE, REDINGTON, 1995, GATZOULIS et al., 1995).

3. METODOLOGIA

3.1 . Delineamento

Este estudo do tipo caso-controle foi realizado de maneira prospectiva, com intuito de avaliar a função diastólica dos ventrículos direito e esquerdo, no pós-operatório intermediário de tetralogia de Fallot, e correlacionar o ventrículo direito restritivo com o tempo de pós-operatório, idade, a presença de cirurgia paliativa prévia, o tempo de circulação extracorpórea, o tempo de parada circulatória, o tempo de oclusão aórtica, a utilização de hipotermia profunda e cardiomegalia.

Foi selecionado um controle para cada caso, emparelhado pela idade, sexo e superfície corpórea.

3.2. População

A população estudada constitui-se de crianças atendidas no Hospital Infantil Pequeno Príncipe. Esta entidade é um centro de atendimento terciário para crianças portadoras de doenças do coração, e que presta atendimento às crianças de várias regiões, principalmente dos estados do Paraná, Santa Catarina, Mato Grosso, Mato Grosso do Sul e Rondônia.

3.3. Amostra

A amostra foi formada por 60 crianças, divididas em dois grupos: grupo I, composto por 30 pacientes operados de tetralogia de Fallot e grupo II, composto por 30 crianças normais, avaliadas entre junho a outubro de 2000. A idade variou de 24 a 197 meses, com média $104,64 \pm 45,65$ meses. Trinta e dois pacientes (53,3%) eram do sexo feminino e 28 (46,7%) do sexo masculino.

3.3.1. Critérios de Inclusão

Casos:

- Pacientes submetidos à correção total de tetralogia de Fallot;
- Tempo de seguimento pós-operatório maior que 12 meses;
- Pacientes em classe funcional menor que II segundo a classificação da New York Heart Association;
- Pacientes com ou sem cirurgia paliativa prévia;
- Pacientes operados pelo mesmo cirurgião, com a mesma técnica cirúrgica - ampliação da via de saída do ventrículo direito com remendo transanular.

Controles:

- Crianças atendidas no Hospital Infantil Pequeno Príncipe;
- Crianças com exames clínico, eletrocardiográfico e ecocardiográfico normais;

- Ausência de doença sistêmica, como processo infeccioso, desidratação ou síndromes;

3.3.2. Critérios de Exclusão

- Pacientes portadores de síndromes genéticas e ou cromossômicas;
- Pacientes com hipoplasia ou ausência de confluência de ramos pulmonares na avaliação pré-operatória;
- Pacientes com tetralogia de Fallot, associados a outras anomalias como defeito do septo atrioventricular ou anomalia da valva atrioventricular;
- Presença de lesões residuais clinicamente significantes, como comunicação interventricular, estenose na via de saída do ventrículo direito com gradiente sistólico máximo ≥ 40 mmHg e importante insuficiência das valvas atrioventriculares;
- Paciente que necessitou de interposição de tubo para conexão do ventrículo direito com a artéria pulmonar.

3.3.3. Grupo I

Fazem parte deste grupo 30 pacientes submetidos à correção total de tetralogia de Fallot, com período de seguimento maior que 12 meses, atendidos no ambulatório de cardiologia pediátrica do Hospital Infantil Pequeno Príncipe. Os pacientes foram examinados de maneira seqüencial, obedecendo ao agendamento ambulatorial de rotina para reavaliação pós-operatória.

Inicialmente foram examinados 35 pacientes, dos quais cinco foram excluídos: um por apresentar comunicação interventricular residual; dois com gradiente residual na via de saída do ventrículo direito maior que 40mmHg ao Doppler-ecocardiograma; um com gradiente residual na via de saída do ventrículo direito maior que 40mmHg e insuficiência mitral importante e um caso que necessitou de tubo para conexão da artéria pulmonar ao ventrículo direito.

A idade média do grupo foi de $113,26 \pm 47,68$ meses, variando de 28 a 197 meses. Dezesseis pacientes do sexo feminino e 14 do sexo masculino. A idade média na cirurgia foi de $35,45 \pm 25,70$ meses, com tempo médio de pós-operatório de $66,82 \pm 38,02$ meses. Treze pacientes (43,3%) foram submetidos à cirurgia de Blalock-Taussig antes da correção total. Destes, 9 pacientes tinham Blalock-Taussig à direita, 3 pacientes à esquerda e 1 paciente havia sido submetido a duas operações, uma à direita e outra à esquerda.

Após a avaliação Doppler-ecocardiográfica, os pacientes deste grupo foram divididos em 2 subgrupos de acordo com a presença de "ventrículo direito com fisiologia restritiva", o qual foi definido pela presença de um fluxo anterógrado diastólico pulmonar correspondente à contração atrial e que aparece simultaneamente com a onda P do eletrocardiograma, tanto na inspiração quanto na expiração (REDINGTON, CULLEN, SHORE, 1995).

Dezenove pacientes (63%), apresentavam fisiologia restritiva. A idade destes pacientes variou de 28 a 197 meses, com idade média de $131,26 \pm 47,27$ meses. No subgrupo sem fisiologia restritiva, a idade média foi de $82,18 \pm 29,17$ meses, variando de 34 a 114 meses.

3.3.4. Grupo II

O grupo controle foi composto por 30 crianças arroladas do ambulatório de pediatria do Hospital Infantil Pequeno Príncipe, emparelhadas pelo sexo, idade e superfície corpórea.

Vinte e uma crianças eram do ambulatório de cardiologia pediátrica, e foram encaminhadas para avaliação de sopro cardíaco e consideradas normais, e 9 do serviço de ortopedia onde estavam sendo acompanhadas por lesões traumáticas leves.

A idade média deste grupo foi de $101,41 \pm 46,09$ meses, variando de 26 a 192 meses, sendo 16 do sexo feminino e 14 do sexo masculino.

3.4. Equipamentos utilizados

Os equipamentos ecocardiográficos utilizados foram:

- *Hewlett Packard sonus 1000*, e transdutores setoriais de 2,5 e 5,0 MHz.
- *Hewlett Packard sonus 1800*, com Doppler-pulsado, contínuo e mapeamento colorido, com transdutor setorial com ultrabanda S4 com frequência de 2,0 a 4,0 MHz e transdutor setorial de 5,0 e 3,5 MHz.

3.5. Técnica cirúrgica

Todos os pacientes foram submetidos à correção total no mesmo serviço, por um único cirurgião. O defeito foi corrigido mediante ventriculotomia

direita, com ampliação da via de saída com remendo transanular e fechamento da comunicação interventricular. Foi utilizado o tecido protético de politetrafluoretileno. As válvulas pulmonares foram preservadas em 5 pacientes, os quais necessitaram de comissurotomia. Em 25 casos foi mantida apenas a válvula posterior. Todos os pacientes foram submetidos à circulação extracorpórea e clampeamento aórtico. Apenas 5 pacientes necessitaram de parada circulatória total. Em 2 pacientes a correção foi realizada sob hipotermia profunda.

3.6. Técnicas de avaliação

Todas as crianças do estudo foram submetidas ao exame clínico completo, incluindo medidas de peso e estatura.

Eletrocardiograma de repouso com 12 derivações. Foram avaliados o ritmo cardíaco, a frequência cardíaca, o intervalo PR, a duração do QRS e os distúrbios de condução atrioventricular e intraventricular.

- Bloqueio completo do ramo direito: foi definido como a presença de desvio do eixo de QRS para a direita, duração de QRS superior ao normal para a idade, QRS com S ampla em DI, V₅ e V₆ e presença de R' em V_{4R}, V₁ e V₂.
- Bloqueio incompleto do ramo direito: foi definido quando o QRS exibia o padrão RSR' em V₁, com duração normal para idade.
- Bloqueio bifascicular: foi definido como a presença de bloqueio completo do ramo direito associado à hemibloqueio anterior esquerdo, o qual define-se como desvio do eixo de QRS para à esquerda, com QRS com duração normal para a idade e presença de Q em DI e S em DII, DIII e AVF.

- Bloqueio de primeiro grau: é um distúrbio de condução em que a condução do estímulo no nó atrioventricular é retardada, resultando em um intervalo PR maior que o normal para a idade (MYUNG; GUNTHEROTH, 1992).

Radiografia de tórax: Os pacientes do grupo de casos foram submetidos a radiografia de tórax nas posições pósterio-anterior e perfil esquerdo. Foi calculado o índice cardiorácico.

Ecocardiograma: O procedimento foi realizado de maneira igual nos dois grupos, iniciando-se pela análise seqüencial e segmentar do coração, na busca de alterações, seguida mapeamento em cores, estudo do ecocardiograma modo-M e finalizando com estudo Doppler-ecocardiográfico espectral. Todos os exames foram gravados e identificados em fitas magnéticas para posterior avaliação. Todas as medidas foram realizadas por um mesmo observador.

Ecocardiograma foi realizado simultaneamente com traçado eletrocardiográfico para aferição das medidas de acordo com o ciclo cardíaco.

As imagens foram obtidas com paciente na posição supina ou decúbito lateral esquerda, quando necessário.

Ecocardiograma modo-M

Foi utilizado para obtenção das medidas dos ventrículos direito e esquerdo, raiz aórtica e átrio esquerdo, bem como para avaliação da função sistólica do ventrículo esquerdo. O traçado foi realizado por meio dos cortes

para-esternal eixo curto dos ventrículos e da aorta.

A função sistólica do ventrículo esquerdo foi analisada a partir dos cálculos de encurtamento percentual, fornecida diretamente pelo *software* do equipamento.

Os dados utilizados para análise foram as médias de três medidas consecutivas.

Doppler-ecocardiograma colorido

O mapeamento em cores foi realizado simultaneamente ao Doppler, no estudo dos fluxos cardíacos. Assim, quando observada a presença de regurgitação das valvas atrioventriculares ou ventrículo-arteriais, esta foi quantificada em leve, moderada e grave, de acordo com o diâmetro do jato de regurgitação .

Doppler-ecocardiograma espectral

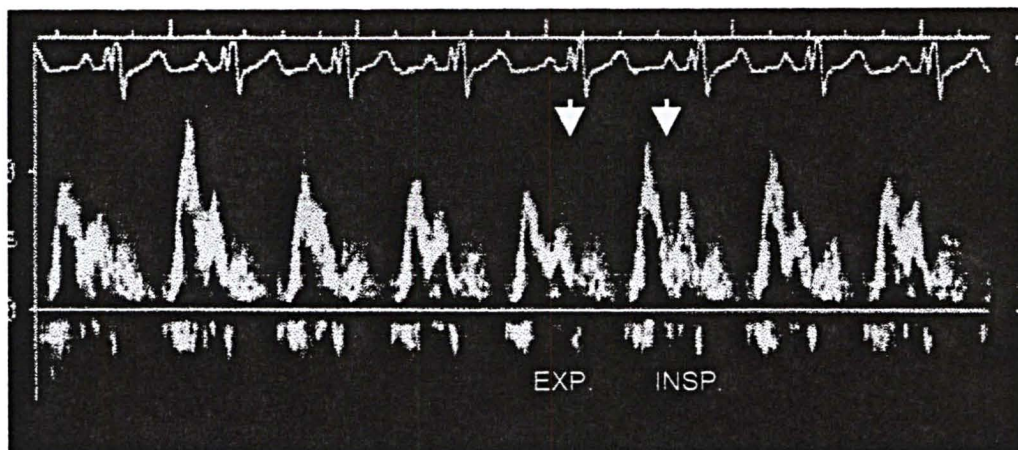
Foram verificadas e medidas em todas as crianças, as curvas dos fluxos das valvas atrioventriculares e ventrículo-arteriais. Para cada fluxo foram medidas três ondas e utilizada a média das medidas para a interpretação dos resultados.

1) Valvas atrioventriculares

O fluxo através das valvas atrioventriculares foi obtido por meio do corte apical quatro câmaras, posicionando o cursor no topo dos folhetos das valvas, face ventricular, na região de coaptação, com o auxílio do mapeamento colorido.

Na valva mitral, foram medidas três ondas consecutivas, baseando-se no eletrocardiograma registrado simultaneamente. Da valva tricúspide foram avaliadas seis ondas. Desta forma, utilizaram-se três ondas maiores, correspondendo à inspiração, e três ondas menores, à expiração (FIGURA 3).

FIGURA 3 : DOPPLER DA VALVA TRICÚSPIDE DEMONSTRANDO A FASE INSPIRATÓRIA E A FASE EXPIRATÓRIA. 2000



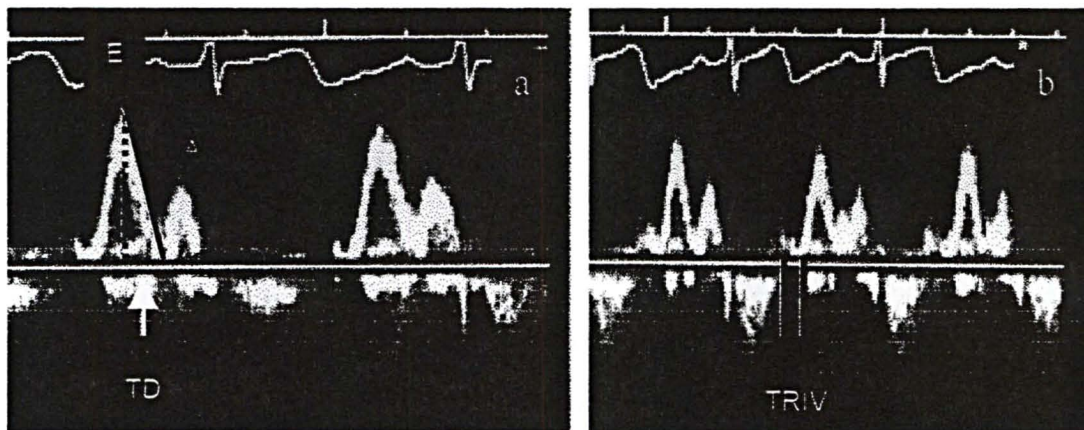
FORNE: ECOCARDIOGRAMA DE UM DOS CASOS
EXP. = expiração; INSP. = inspiração.

Foram avaliados: velocidade da onda "E"; velocidade da onda "A"; velocidade de tempo integral (VTI), relação E/A, tempo de desaceleração (TD) em ambas as valvas. O tempo de relaxamento isovolumétrico (TRIV) na valva

mitral e o tempo de aceleração da onda "E" na valva tricúspide.

- velocidade da onda "E" (EM - mitral ou ET - tricúspide): a velocidade de pico do enchimento ventricular foi obtida pela medida do intervalo entre a linha de base e o pico da onda "E", e seu valor foi expresso em cm/seg (FIGURA 4a).
- velocidade da onda "A" (AM - mitral ou AT - tricúspide): a velocidade de pico durante a contração atrial foi obtida medindo-se o intervalo entre a linha de base e o pico da onda "A" e seu valor foi expresso em cm/seg (FIGURA 4a).
- relação E/A (E/AM - mitral ou E/AT - tricúspide): foi obtida mediante a divisão do valor da velocidade da onda "E" pela velocidade da onda "A".
- tempo integral da velocidade (VTIM - mitral ou VTIT - tricúspide): esta medida foi obtida tracejando-se todo contorno das área das ondas "E" e "A". Seu valor foi calculado automaticamente pelo *software* do equipamento ecocardiográfico e foi expresso em cm.
- tempo de desaceleração (TDM - mitral ou TDT - tricúspide): foi obtido medindo-se o intervalo entre o pico da onda "E" e o ponto em que a inclinação da curva atinge a linha de base. Seu valor foi expresso em seg (FIGURA 4a).

FIGURA 4 : DEMONSTRAÇÃO DA ONDA E, ONDA A, TEMPO DE DESACELERAÇÃO E TEMPO DE RELAXAMENTO ISOVOLUMÉTRICO.2000



FONTE: ECOCARDIOGRAMA DE UM DOS CONTROLES

E = onda E; A = onda A; TD = tempo de desaceleração;

TRIV = tempo de relaxamento isovolumétrico.

- tempo de relaxamento isovolumétrico (TRIV): para obtenção desta medida a amostra de volume foi posicionada entre as valvas aórtica e mitral, a fim de que se pudesse medir o momento exato entre o fechamento da valva aórtica e abertura da valva mitral. A medida foi realizada posicionando os pontos de medida entre o final da onda aórtica e o início da onda "E" mitral. Seu valor foi expresso em seg (FIGURA 4b).
- tempo de aceleração(TAT): foi obtido medindo-se o intervalo entre o início da curva, junto à linha de base e o pico máximo da onda "E" da valva tricúspide na inspiração e expiração. Seu valor foi expresso em seg.

2) valva aórtica

O fluxo através da valva aórtica foi avaliado mediante Doppler pulsado, utilizando-se: velocidade máxima, velocidade média, velocidade tempo integral, tempo de aceleração, obtidos em três ondas consecutivas, de acordo com eletrocardiograma.

A obtenção do fluxo aórtico foi realizada por meio do corte apical cinco câmaras, com cursor colocado junto à valva aórtica na face ventricular.

- velocidade máxima (VXa): a velocidade máxima é o intervalo entre a linha de base e o pico máximo da curva, e foi expresso em cm/seg.
- velocidade média (VMa): a velocidade média foi obtida tracejando-se toda onda, sendo que o valor foi anotado diretamente do computador do equipamento ecocardiográfico e foi expresso em cm/seg.
- tempo integral da velocidade (VTIa): esta medida foi obtida tracejando-se todo contorno da curva. Seu valor foi calculado automaticamente pelo computador e expresso em cm.
- tempo de aceleração (TAa): foi obtido medindo-se o intervalo do início da onda ao pico máximo da curva. Seu valor foi expresso em segundos.

3) Valva pulmonar

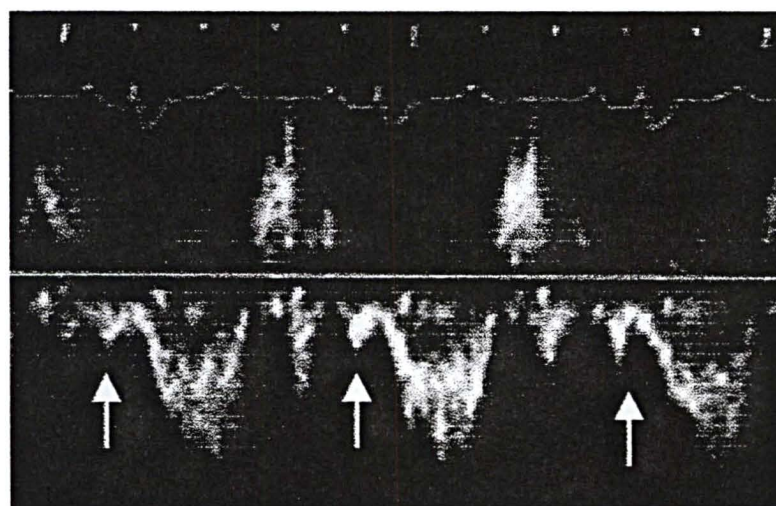
O fluxo através da valva pulmonar foi verificado mediante Doppler pulsado, com o cursor colocada no terço inicial do tronco pulmonar, entre a valva e a bifurcação pulmonar. O corte utilizado foi o para-esternal eixo curto, sendo utilizados três ciclos cardíacos seqüenciais.

Foram avaliadas as seguintes variáveis: velocidade máxima, velocidade média, velocidade tempo integral, tempo de aceleração, tempo de ejeção, tempo de regurgitação, gradiente sistólico máximo e a presença de fluxo diastólico anterógrado.

- velocidade máxima (VXp): a velocidade máxima é o intervalo entre a linha de base e o pico máximo da curva e foi expresso em cm/seg.
- velocidade média (VMp): a velocidade média foi obtida tracejando-se toda onda, sendo que o valor era calculado diretamente pelo computador do equipamento ecocardiográfico e foi expresso em cm/seg.
- tempo integral da velocidade (VTIp): esta medida foi obtida tracejando-se todo contorno da onda sistólica pulmonar. Seu valor foi calculado automaticamente pelo computador do equipamento ecocardiográfico e foi expresso em cm.
- tempo de aceleração (TAp): foi obtido medindo-se o intervalo entre a linha de base e o pico máximo da onda. Seu valor foi expresso em seg.
- tempo de ejeção (TEp): a duração da ejeção ventricular direita é o intervalo de tempo medido entre o início e o fim da curva sistólica. Seu valor foi expresso em seg.
- tempo de regurgitação (TRp): a duração da regurgitação pulmonar é o intervalo de tempo medido entre o início e o fim da curva diastólica. Seu valor foi expresso em seg.
- gradiente sistólico pulmonar máximo: o gradiente sistólico foi obtido pelo cálculo do equipamento ecocardiográfico, e seu resultado foi expresso em mmHg.

- fluxo diastólico anterógrado: foi definido pela presença de um fluxo anterógrado diastólico correspondente à contração atrial e que aparece simultaneamente com a onda P do eletrocardiograma. Foi considerada positiva quando presente durante todo o ciclo respiratório (FIGURA 5).

FIGURA 5: DEMONSTRAÇÃO DO FLUXO ANTERÓGRADO PULMONAR NO FINAL DA DIÁSTOLE. 2000



FONTE: ECOCARDIOGRAMA DE UM DOS CASOS

3.7. Aspectos éticos

Os pais foram comunicados oralmente e por escrito, conforme termo de consentimento utilizado e preconizado pelo Centro de Pesquisas em Seres Humanos do HC/UFPR. O estudo foi aprovado pela Comissão de Ética do Hospital.

3.8. Análise estatística

As variáveis contínuas foram apresentadas com média e desvio padrão (dp). Foram comparadas as medidas ecocardiográficas de modo-M e Doppler entre os grupos, utilizando o teste *t de Students* e/ou Mann-Whitney, quando apropriado.

Para o estudo dos subgrupos de casos, foi realizado o teste *t de students* e/ou Mann-Whitney e Qui-quadrado.

Para os cálculos e análises foram utilizados os programas EPI-INFO, 6.0; EXCEL, versão 98 e STATISTICA, 5.0. Foram considerados estatisticamente significativos valores de $p < 0,05$.

4. RESULTADOS

4.1. Características dos grupos

4.1.1. Dados demográficos

O grupo I foi formado por 30 pacientes submetidos à correção total de tetralogia de Fallot e o grupo II, por 30 crianças normais do ponto de vista do aparelho cardiovascular, pareados de acordo com sexo, idade e superfície corpórea. Os dados demográficos dos grupos estão demonstrados na tabela 1.

TABELA 1: DEMONSTRAÇÃO DOS DADOS DEMOGRÁFICOS DOS GRUPOS.2000

VARIÁVEL	GRUPO I (n=30)	GRUPO II (n=30)	p
	Média ± dp	Média ± dp	
Idade (meses)	113,26 ± 47,68	101,09 ± 46,09	0,30
Peso(kg)	28,95 ± 13,68	29,26 ± 13,81	0,97
Estatura (cm)	125,40 ± 32,40	128,62 ± 21,32	0,91
Sup. Corpórea(m ²)	0,99 ± 0,31	1,01 ± 0,31	0,77
Sexo (M/F)	14/16	14/16	NS

FONTE: PLANILHA COLETA DE DADOS

dp=desvio padrão; Sup. Corpórea = superfície corpórea;

M= masculino; F= feminino

Houve discreto predomínio do sexo feminino, M/F 0,87.

4.1.2. Características operatórias

A idade média dos pacientes na época da correção total foi de $35,06 \pm 26,05$ meses, com intervalo de 6 a 108 meses. Cinco pacientes (16,6%) foram submetidos à correção total no primeiro ano de vida. Os dados referentes à cirurgia estão demonstrados na tabela 2.

TABELA 2: CARACTERÍSTICAS REFERENTES À CORREÇÃO TOTAL, 2000

VARIÁVEL	n	MÉDIA \pm DP	MEDIANA	INTERVALO	
				Mínimo	Máximo
Duração (min.)	24	189,16 \pm 36,93	180,0	120,00	300,00
TempoCEC(min.)	29	86,03 \pm 22,10	80,0	54,00	176,00
TempoOAo(min.)	29	49,65 \pm 14,86	48,0	26,00	81,00
TempoPCT(min.)	5	43,20 \pm 7,19	43,0	33,00	50,00
Temp.NF(°C)	27	18,93 \pm 4,30	20,0	11,00	24,00
Temp.RE(°C)	27	23,48 \pm 4,24	23,0	15,00	36,00

FONTE : PLANILHA DE COLETA DE DADOS

CEC= circulação extracorpórea; OAo= oclusão aórtica; PCT= parada circulatória total; TempNF= temperatura naso-faringe; TempRE= temperatura retal; n= número de casos; min.= minutos; dp= desvio padrão

O tempo de seguimento de pós-operatório mínimo foi de 20 meses e o máximo de 143 meses, com um tempo médio de $77,50 \pm 37,99$ meses. Doze pacientes (40%) possuíam tempo de pós-operatório menor do que 60 meses.

Treze pacientes (43,3%) realizaram cirurgia de Blalock-Taussig anteriormente à correção total; destes, 6 pacientes tinham Blalock-Taussig clássico e 7 pacientes, Blalock-Taussig modificado. Um paciente foi submetido a

duas cirurgias paliativas, uma à direita e outra à esquerda, ambas tipo Blalock-Taussig modificado.

Apenas um paciente foi reoperado 10 meses após a correção total para fechamento de uma comunicação interventricular residual.

Vinte e nove pacientes (96,6%) tiveram tempo de circulação extracorpórea superior a 60 minutos. Cinco pacientes (16,6%) foram submetidos à parada circulatória total; destes, três pacientes tinham idade inferior a 12 meses. Apenas dois pacientes (6,6%) foram submetidos à hipotermia profunda, com temperatura retal inferior a 18°C.

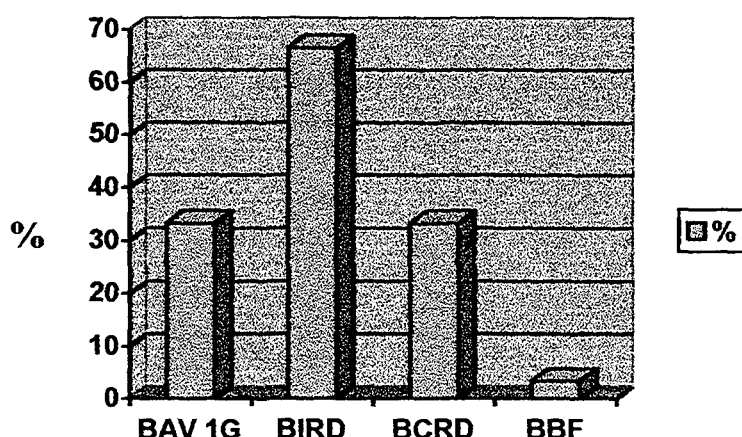
4.1.3. Métodos de investigação

O índice cardiotorácico foi de $0,51 \pm 0,043$. Com mínimo de 0,43 e máximo de 0,59. Nenhum paciente apresentou índice cardíaco superior a 0,60.

Eletrocardiograma com 12 derivações foi realizado em todos os pacientes. Vinte e nove pacientes tinham ritmo sinusal e uma paciente apresentava ritmo juncional (3,33%). Bloqueio atrioventricular de 1º grau esteve presente em 10 pacientes (33,3%), bloqueio completo de ramo direito em 10 pacientes (33,3%) e bloqueio incompleto do ramo direito em 20 pacientes (66,7%). Uma paciente apresentava bloqueio bifascicular. Os distúrbios de condução encontrados estão demonstrados no gráfico 1.

Apenas um paciente apresentou no seguimento arritmia ventricular necessitando de tratamento com droga anti-arrítmica.

GRÁFICO 1: ALTERAÇÕES ELETROCARDIOGRÁFICAS DO GRUPO DE CASOS. 2000



FONTE: PLANILHA DE COLETA DE DADOS

BAV 1G= bloqueio atrioventricular de primeiro grau;

BIRD= bloqueio incompleto de ramo direito; BCRD= bloqueio completo de ramo direito; BBF= bloqueio bifascicular

Todas as crianças da amostra foram submetidas ao estudo Doppler-ecocardiográfico, incluindo análise bidimensional, modo-M e mapeamento colorido. Como definido anteriormente todas as crianças do grupo II, tinham ecocardiograma considerado normal.

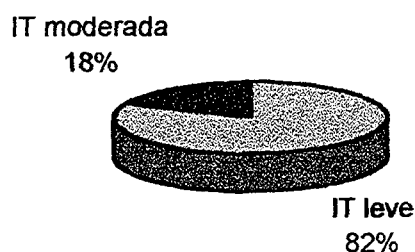
Em uma paciente foi observada a presença de uma comunicação interventricular muscular mínima.

Na avaliação da valvas atrioventriculares e ventrículo-arteriais com mapeamento colorido, 22 pacientes apresentavam regurgitação tricúspide, sendo leve em 18 pacientes (81,8%) e moderada em 4 (18,2%) (GRÁFICO 2). Três pacientes (10%) apresentavam regurgitação mitral leve e 6 (20%) regurgitação aórtica leve. Todos os pacientes apresentavam fluxo colorido turbulento na via de saída do ventrículo direito e valva pulmonar, com gradiente sistólico médio de $17,31 \pm 7,15$ mmHg. Vinte e oito pacientes (93,3%) apresentavam regurgitação

pulmonar leve e 2 (6,7%), regurgitação moderada (GRÁFICO 3).

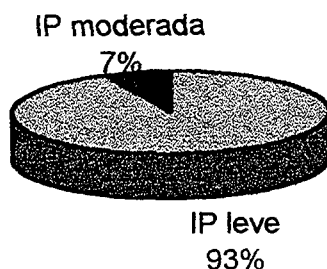
Quatro pacientes (13,33%) apresentavam estenose leve na origem dos ramos pulmonares, sendo 2 pacientes na origem do ramo direito e 2 na origem do ramo esquerdo. Um paciente, com estenose leve na origem do ramo esquerdo da artéria pulmonar havia sido submetido à dilatação do mesmo com colocação de "stent", 15 meses antes do estudo.

GRÁFICO 2: FREQUÊNCIA DA INSUFICIÊNCIA TRICÚSPIDE NOS PACIENTES DO GRUPO I. 2000



FONTE: PLANILHA DE COLETA DE DADOS

GRÁFICO 3: FREQUÊNCIA DA INSUFICIÊNCIA PULMONAR NOS PACIENTES DO GRUPO I. 2000.



FONTE: PLANILHA DE COLETA DE DADOS

4.2 Estudo comparativo ecocardiograma modo-M

A função sistólica do ventrículo esquerdo, avaliada mediante o encurtamento percentual, foi normal em 26 pacientes com valores variando de 31,10% a 46,33%, e mediana de 37,12%. Em 4 pacientes o encurtamento percentual não foi avaliado devido à presença de movimento paradoxal do septo interventricular. Os dados referentes ao modo-M dos dois grupos estão demonstrados na tabela 3.

TABELA 3: MEDIDAS DO ECOCARDIOGRAMA MODO-M. 2000

VARIÁVEL	GRUPO I (n = 30)	GRUPO II (n =30)	p
	Média ± dp	Média ± dp	
AO (mm)	25,83 ± 4,01	20,37 ± 3,20	< 0,001
AE (mm)	28,68 ± 4,06	24,56 ± 3,67	< 0,001
VDd (mm)	23,31 ± 36,55	11,90 ± 11,29	< 0,001
VEd (mm)	34,85 ± 6,35	37,22 ± 5,21	< 0,05
VEs (mm)	22,45 ± 5,06	23,62 ± 4,02	0,26
DDSIV(mm)	7,10 ± 1,12	6,66 ± 1,58	0,11
DDPPVE(mm)	6,94 ± 1,03	6,55 ± 0,93	0,10
MVE(gramas)	67,10±29,88	67,92±24,35	0,77

FONTE: PLANILHA DE COLETA DE DADOS

AO = aorta; AE =átrio esquerdo; VDd =dimensão diastólica do ventrículo direito; VEd =dimensão diastólica do ventrículo esquerdo; VEs =dimensão sistólica do ventrículo esquerdo; DDSIV =dimensão diastólica do septo interventricular; DDPPVE =dimensão diastólica da parede posterior do ventrículo esquerdo; MVE =massa ventrículo esquerdo; dp= desvio padrão.

O diâmetro da raiz aórtica, do átrio esquerdo e do ventrículo direito foram significativamente maiores no grupo de casos. A dimensão diastólica do ventrículo

esquerdo foi menor no grupo de casos com $p < 0,05$. A espessura da parede ventricular esquerda mostrou-se semelhante com o grupo controle. Não houve diferença na massa do ventrículo esquerdo entre os grupos de casos e o grupo controle.

4.3. Estudo comparativo Doppler-ecocardiograma

4.3.1. Valva mitral

Na avaliação da valva mitral, a velocidade da onda "E", a velocidade de tempo integral e o tempo de desaceleração foram significativamente maiores no grupo de casos. A velocidade da onda "A" mostrou uma tendência de medida maior no grupo de casos, com $p < 0,08$. A relação E/A não foi diferente estatisticamente entre os grupos, apesar da velocidade maior da onda "E" no grupo de casos (TABELA 4).

TABELA 4: CARACTERÍSTICAS DO DOPPLER DA VALVA MITRAL. 2000

VARIÁVEL	GRUPO I (n = 30)	GRUPO II (n =30)	p
	Média \pm dp	Média \pm dp	
EM (cm/seg)	114,05 \pm 19,93	97,72 \pm 15,14	< 0,001
AM (cm/seg)	56,42 \pm 15,18	50,50 \pm 11,12	0,08
E/AM	2,15 \pm 0,64	1,98 \pm 0,35	0,214
VTIM (cm)	240,33 \pm 48,18	203,16 \pm 39,52	< 0,001
TDM(seg)	0,21 \pm 0,038	0,18 \pm 0,038	< 0,001
TRIV(seg)	0,06 \pm 0,01	0,067 \pm 0,01	0,87

FONTE: PLANILHA DE COLETA DE DADOS

EM= velocidade onda E; AM= velocidade onda A; E/AM =relação E/A; VTIM = tempo integral da velocidade; TDM = tempo de desaceleração da onda E; TRIV = tempo de relaxamento isovolumétrico,

4.3.2. Valva aórtica

No fluxo através da valva aórtica observa-se um tempo de aceleração significativamente maior no grupo de casos, sendo que as outras variáveis, apesar de inexpressivas do ponto de vista estatístico, mostram-se menores no grupo de casos (TABELA 5).

TABELA 5: CARACTERÍSTICAS DO DOPPLER DA VALVA AÓRTICA, 2000.

VARIÁVEL	GRUPO I (n = 30)	GRUPO II (n =30)	p
	Média ± dp	Média ± dp	
VXa (cm/seg)	106,51 ± 21,16	113,86 ± 22,34	0,19
VMa(cm/seg)	67,08 ± 11,24	71,28 ± 11,64	0,16
VTIa	211,20 ± 45,83	228,85 ± 47,2	0,14
TA(seg)	0,094 ± 0,015	0,083 ± 0,021	<0,05

FONTE: PLANILHA DE COLETA DE DADOS

VXa = velocidade máxima; VMa = velocidade média; VTI = tempo integral da velocidade; TA = tempo de aceleração, dp =desvio padrão

4.3.3. Valva tricúspide

A avaliação da valva tricúspide foi realizada de acordo com o ciclo respiratório e todas as variáveis foram analisadas na inspiração e expiração, como estão demonstradas nas tabelas 6 e 7.

Na avaliação do fluxo tricuspídeo durante a inspiração, observa-se que a

velocidade da onda "E", embora não seja estatisticamente significativa, com $p=0,06$, foi maior no grupo de casos. Já a velocidade da onda "A" e o tempo integral da velocidade foram significativamente maiores no grupo de casos. A relação E/A foi menor no grupo de casos em relação ao controle, com diferença estatisticamente significativa. Não houve diferença no tempo de desaceleração entre os grupos; no entanto, o tempo de aceleração foi menor no grupo de casos com $p < 0,05$ (TABELA 6).

TABELA 6: CARACTERÍSTICAS DO DOPPLER DA VALVA TRICÚSPIDE DURANTE A INSPIRAÇÃO. 2000

VARIÁVEL	GRUPO I (n = 30)	GRUPO II (n =30)	p
	Média ± dp	Média ± dp	
ETI (cm/seg)	82,42 ± 19,58	73,82 ± 17,17	0,06
ATI (cm/seg)	70,54 ± 13,93	48,08 ± 12,09	< 0,001
E/ATI	1,20 ± 0,33	1,61 ± 0,55	< 0,001
VTITI (cm)	215,74 ± 48,53	179,64 ± 40,94	< 0,001
TDTI(seg)	0,21 ± 0,05	0,20 ± 0,03	0,63
TATI(seg)	0,084 ± 0,024	0,096 ± 0,019	< 0,05

FONTE: PLANILHA DE COLETA DE DADOS

ETI= velocidade onda E; ATI= velocidade onda A; E/ATI =relação E/A; VTITI = Tempo integral da velocidade; TDTI = tempo de desaceleração da onda E; TATI = tempo de aceleração da onda E; dp = desvio padrão.

TABELA 7: DOPPLER DA VALVA TRICÚSPIDE DURANTE A EXPIRAÇÃO. 2000

VARIÁVEL	GRUPO I (n = 30)	GRUPO II (n =30)	p
	Média ± dp	Média ± dp	
ETE (cm/seg)	62,19 ± 14,50	59,76 ± 10,02	0,54
ATE (cm/seg)	60,40 ± 12,07	40,35 ± 9,08	< 0,001
E/ATE	1,04 ± 0,24	1,52 ± 0,31	< 0,001
VTITE (cm)	172,38 ± 43,85	148,24 ± 37,15	< 0,05
TDTE(seg)	0,20 ± 0,04	0,21 ± 0,05	0,26
TATE (Seg)	0,079 ± 0,020	0,093 ± 0,015	< 0,001

FONTE: PLANILHA DE COLETA DE DADOS

ETE= velocidade onda E; ATE= velocidade onda A; E/ATE =relação E/A; VTITI = Tempo integral da velocidade TDTE = tempo de desaceleração da onda E; TATE= tempo de aceleração da onda E; dp = desvio padrão.

No fluxo através da valva tricúspide na expiração, observa-se que, como na inspiração, a velocidade da onda "A" e o tempo integral da velocidade foram maiores no grupo de casos, e a relação E/A e o tempo de aceleração foram menores neste grupo em comparação com os controles (TABELA 7).

Na expiração a velocidade da onda "E" foi também maior no grupo de casos, sendo este valor sem significado estatístico. O tempo de desaceleração na expiração não apresentou diferença estatística. Pode-se observar ainda que não houve variação no tempo de desaceleração entre as fases do ciclo respiratório (TABELA 7).

A relação E/A na inspiração e expiração foi menor no grupo de casos em relação ao grupo de controles. Ao se comparar os valores médios da relação E/A no grupo de casos, durante a inspiração e a expiração, utilizando a diferença entre as médias, observa-se uma diferença estatisticamente significativa, com $p <$

0,01, sendo maior na inspiração.

Dentre os pacientes do grupo de controles não houve diferença nas variáveis estudadas entre as fases do ciclo respiratório.

4.3.4. Valva pulmonar

As variáveis avaliadas no fluxo através da valva pulmonar, exceto o tempo de ejeção, apresentaram diferença estatisticamente significativa, no entanto são valores de pouca relevância, em virtude do gradiente residual na via de saída do ventrículo direito, presente em todos os pacientes do grupo I (TABELA 8).

Todos os pacientes do grupo de casos apresentavam ao estudo Doppler, gradiente sistólico residual na via de saída do ventrículo direito, com valor médio de $17,31 \pm 7,15$ mmHg. Dois pacientes (6,7%) apresentaram gradiente superior a 30 mmHg, um com 32 mmHg e outro com 34 mmHg.

Confirmando o mapeamento em cores na via de saída do ventrículo direito, o Doppler da valva pulmonar demonstrou a presença de regurgitação pulmonar em todos os pacientes, sendo leve em 28 (93,3%) e moderada em 2 (6,7%) pacientes.

Além das variáveis citadas acima, o fluxo da valva pulmonar foi avaliado na procura do fluxo anterógrado diastólico que estava presente em dezenove pacientes (63,3%). Nenhum paciente do grupo II apresentou esse fluxo.

TABELA 8: CARACTERÍSTICAS DO DOPPLER DA VALVA PULMONAR.2000

VARIÁVEL	GRUPO I (n = 30)	GRUPO II (n =30)	p
	Média ± dp	Média ± dp	
VXP (cm/seg)	190,33 ± 56,13	101,51 ± 38,754	< 0,0001
VMP(cm/seg)	129,48 ± 39,00	63,75 ± 8,27	< 0,0001
VTIP(cm)	404,10 ± 122,10	204,09 ± 34,43	< 0,0001
TAP(seg)	0,157± 0,030	0,113 ± 0,025	< 0,0001
TEJ (seg)	0,334 ± 0,03	0,331 ± 0,02	0,30
TRE (seg)	0,320 ± 41,34
GS (mmHg)	17,31 ± 7,15

FONTE: PLANILHA DE COLETA DE DADOS

Vxa = velocidade máxima; Vma = velocidade média; VTi = tempo integral da velocidade; TA = tempo de aceleração; GS= gradiente sistólico valva pulmonar, TEJ= tempo de ejeção; TRE= tempo de regurgitação; GS= gradiente sistólico; dp= desvio padrão.

4.4. Fluxo diastólico anterógrado pulmonar

Após a realização do estudo Doppler através da valva pulmonar, o grupo I foi dividido em 2 subgrupos, de acordo com a presença ou ausência de fluxo anterógrado pulmonar no final da diástole.

Todas as variáveis estudadas: dados demográficos, operatórios, eletrocardiograma, radiografia de tórax, ecocardiograma modo-M e Doppler foram comparadas entre estes dois subgrupos. Os dados com significância estatística estão demonstrados na tabela 9 e gráficos 4, 5 e 6.

Analisando o tempo de pós-operatório, observa-se que este foi maior

quando o fluxo anterógrado diastólico pulmonar estava presente (TABELA 9 e GRÁFICO 4). Dos 19 pacientes com tal fluxo, 12 tinham tempo de pós-operatório superior a 80 meses (6,6 anos). As outras variáveis como idade na cirurgia, tempo de circulação extracorpórea, tempo de clampeamento aórtico, parada circulatória e temperatura retal e nasofaringe não mostraram diferença significativa.

As variáveis eletrocardiográficas – frequência cardíaca, ritmo, intervalo PR, duração do QRS – e o índice cardiotorácico não se mostraram diferentes entre os subgrupos.

As variáveis do ecocardiograma modo-M foram corrigidas pela superfície corpórea, em função da sua modificação com a idade. Destas medidas, apenas as dimensões do átrio esquerdo e ventrículo esquerdo na diástole foram diferentes estatisticamente, sendo menores nos pacientes com fisiologia restritiva (TABELA 9 E GRÁFICO 5).

A velocidade da onda "A" do fluxo mitral e tricuspídeo tanto na inspiração e como na expiração foi menor no grupo com fluxo anterógrado diastólico pulmonar, com diferença estatisticamente significativa.

A relação E/A nos pacientes em que o fluxo anterógrado diastólico estava presente foi significativamente maior na valva mitral e na valva tricúspide durante a inspiração (TABELA 9 e GRÁFICO 6).

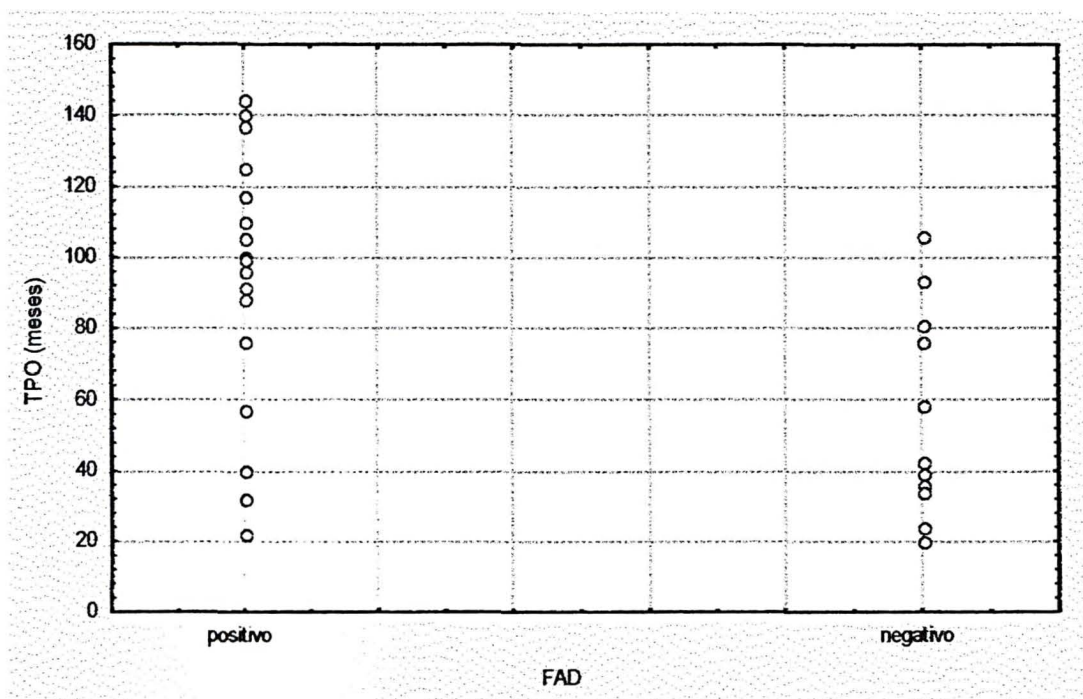
TABELA 9: COMPARAÇÃO ENTRE VARIÁVEIS OPERATÓRIAS E ECOCARDIOGRÁFICAS COM A PRESENÇA DE FLUXO ANTERÓGRADO DIASTÓLICO PULMONAR. 2000

VARIÁVEL	FAD POSITIVO (n19)	FAD NEGATIVO (n11)	p
	Média ± dp	Média ± dp	
Tempo PO (meses)	90,15 ± 37,32	55,63 ± 29,14	< 0,05
AE (mm/m ²)	27,94 ± 7,13	35,09 ± 6,80	< 0,05
VEd (mm/m ²)	34,65 ± 8,37	41,31 ± 6,77	< 0,05
E/AM	2,41 ± 0,56	1,70 ± 0,52	< 0,001
E/ATI	1,29 ± 0,33	1,03 ± 0,29	<0,001

FONTE: PLANILHA DE COLETA DE DADOS

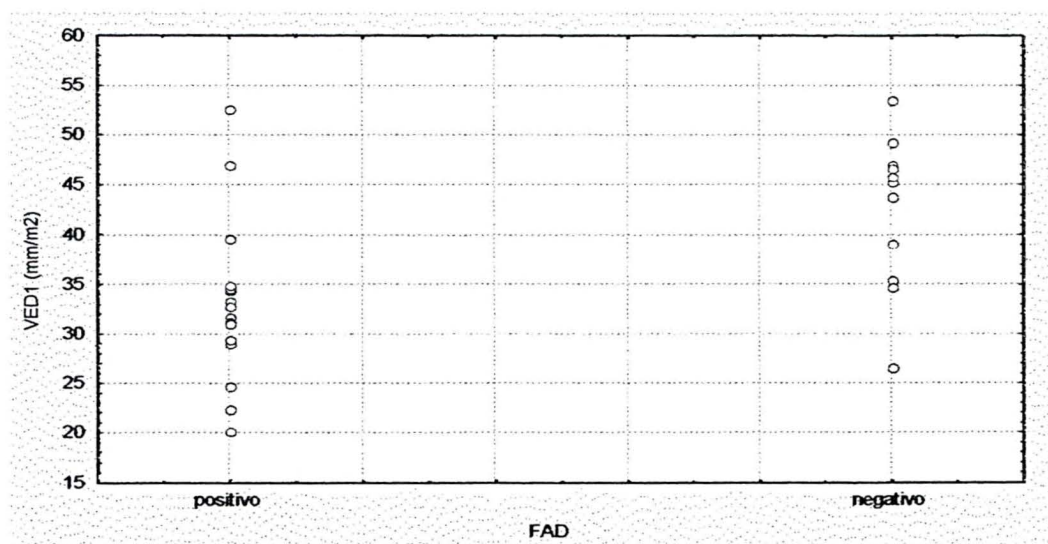
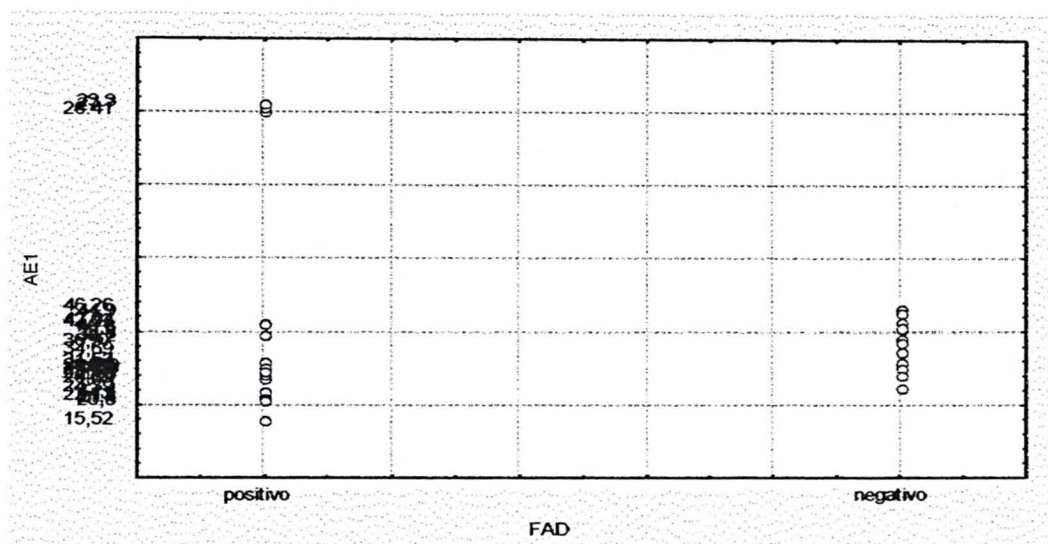
Tempo de PO = tempo de pós-operatório; AE= átrio esquerdo; VEd= dimensão diastólica do ventrículo esquerdo; AM= velocidade da onda A mitral; ATI= velocidade onda A tricúspide na inspiração; ATE= velocidade onda A tricúspide na expiração; E/AM= relação E/A mitral; E/ATI = relação E/a tricúspide expiração.

GRÁFICO 4: COMPARAÇÃO ENTRE TEMPO DE PÓS-OPERATÓRIO E A PRESENÇA DE FLUXO ANTERÓGRADO DIASTÓLICO PULMONAR. 2000.



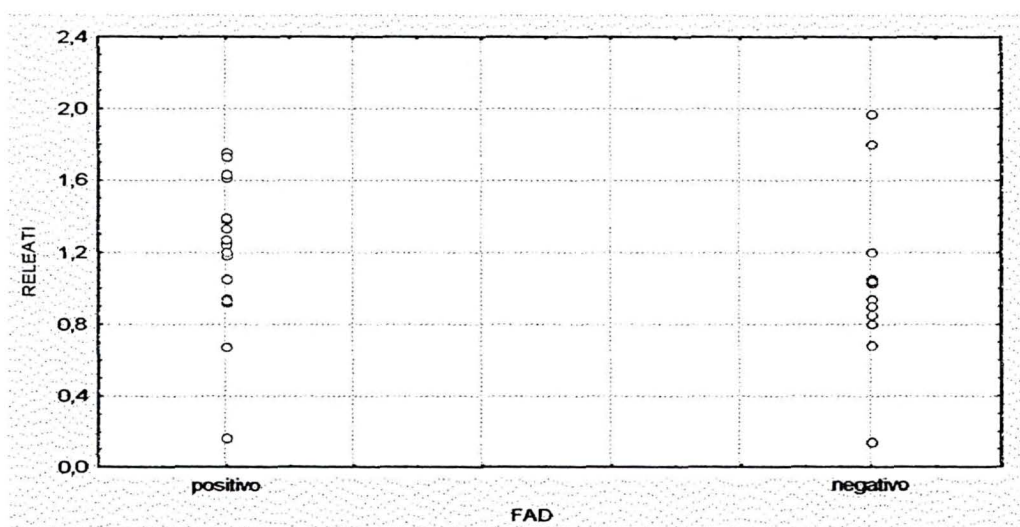
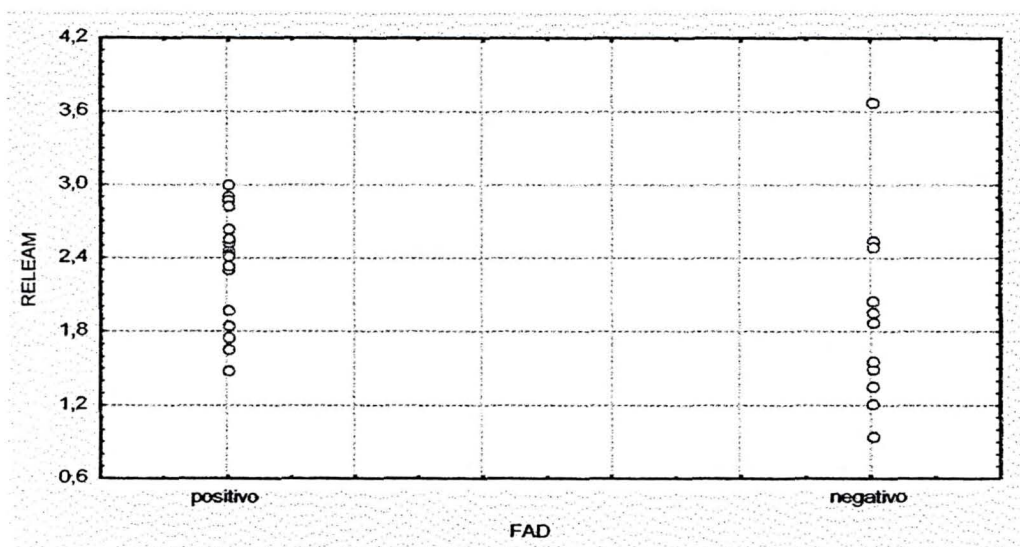
FONTE: PLANILHA DE COLETA DE DADOS.

GRÁFICO 5: COMPARAÇÃO ENTRE DIÂMETRO DO ÁTRIO ESQUERDO E DIMENSÃO DIASTÓLICA DO VENTRÍCULO ESQUERDO E A PRESENÇA DE FLUXO ANTERÓGRADO DIASTÓLICO PULMONAR. 2000.



FONTE: PLANILHA DE COLETA DE DADOS

GRÁFICO 6: COMPARAÇÃO ENTRE RELAÇÃO E/A MITRAL E TRICÚSPIDE E A PRESENÇA DE FLUXO ANTERÓGRADO DIASTÓLICO PULMONAR. 2000



FONTE: PLANILHA DE COLETA DE DADOS

5. Discussão

Alguns pacientes operados de tetralogia de Fallot quando atingem a vida adulta, passam a apresentar sinais de insuficiência cardíaca, arritmias ou até morte súbita. Com objetivo de encontrar uma explicação para esta situação, vários trabalhos têm sido publicados na literatura estudando aspectos diversos do pós-operatório incluindo a função diastólica nestes pacientes (HORNEFFER et al.,1990; KIRKLIN et al.,1992; ROSSI et al., 1995; CULLEN, SHORE, REDINGTON, 1995; GATZOULIS et al., 1995; GATZOULIS et al., 1995; NORGDARD et al., 1996; GATZOULIS, TILL, REDINGTON,1997; FRIEDLI,1999; CHATUVERDI et al.,1999).

Poucos estudos têm sido realizados para avaliação da função diastólica no pós-operatório de tetralogia de Fallot. Quatro trabalhos do Brompton Hospital, de Londres, publicados nos últimos 6 anos, constituem atualmente as referências básicas que estão estimulando a pesquisa científica neste assunto. CULLEN, SHORE, REDINGTON, em 1995, estudaram, no primeiro dia de pós-operatório, a função diastólica em 35 pacientes submetidos à correção total de tetralogia de Fallot, com idade variando de 6 meses a 45 anos. Correlacionando o ventrículo direito fisiologicamente restritivo com o resultado cirúrgico imediato, observaram que pacientes com este padrão diastólico apresentavam uma evolução com mais complicações incluindo baixo débito, derrame pleural, derrame pericárdico e ascite. GATZOULIS et al., em 1995, seguindo a mesma idéia, realizaram no mesmo Serviço, um estudo com 41 pacientes, com idade entre 16 a 46 anos (média de 28,8 anos) e com tempo de pós-operatório que variou de 15 a 35 anos (média de 23,6 anos). Neste

último trabalho, ao contrário do primeiro, os autores observaram que os pacientes com fluxo anterógrado pulmonar no final da diástole apresentavam melhor evolução clínica a longo prazo. NORGARD et al., em 1996, estudando 95 pacientes com idade entre 1 e 44 anos e com tempo de pós-operatório de 4,3 anos, verificaram que os pacientes com fisiologia restritiva mostravam evolução clínica melhor, como nos pacientes do trabalho anterior. Este padrão fisiológico mostrou-se correlacionado também com uma menor duração de QRS, independente do tipo de correção cirúrgica. Outros artigos, da mesma linha de pesquisa, demonstraram que há correlação entre a fisiologia restritiva com o tipo de correção cirúrgica e com fatores bioquímicos como troponina, óxido nítrico e ferro sérico (NORGARD et al., 1998; CHATUVERDI et al., 1999).

MUNKHAMMAR et al., em 1998, em trabalho multicêntrico, avaliaram 47 lactentes, com idade de 9 a 11 meses (mediana 9,36 meses) e com tempo de pós-operatório que variou de 9 meses a 10,8 anos (mediana 3 anos). Observaram que o fluxo anterógrado pulmonar no final da diástole estava relacionado somente com a idade em que foi realizada a correção cirúrgica.

A literatura, portanto, mostra conclusões diversas no estudo da função diastólica no pós-operatório da tetralogia de Fallot. Essas verificações necessitam de uma melhor avaliação visto que, nas amostras estudadas, a idade do paciente na cirurgia, a técnica cirúrgica empregada e o tempo de seguimento pós-operatório não apresentaram uniformidade nos resultados.

Neste trabalho, na tentativa de uniformizar alguns dados que foram significantes porém contraditórios, selecionaram-se os pacientes de uma maneira seqüencial, operados na infância por um mesmo cirurgião, sendo que todos foram corrigidos pela técnica de ampliação da via de saída com

remendo transanular e apresentavam período seguimento intermediário de pós-operatório (mínimo de 20 meses e máximo de 143 meses).

Esta amostra, com idade média na época da correção cirúrgica de 35,06 meses (3,0 anos) e tempo de pós-operatório 77,50 meses (6,4 anos), assemelha-se com os dados de NORGARD et al., cujo tempo de pós-operatório foi de 4,3 anos. No entanto, os pacientes desse trabalho foram operados com idade que variou de 2 meses a 43 anos. Trabalhos recentes têm mostrado que a idade da realização da cirurgia tem influência direta sobre a evolução clínica pós-operatória. Acredita-se que os pacientes operados com idade mais avançada apresentem dano miocárdico secundário ao tempo de hipoxemia e sobrecarga de pressão (BASTOS et al., 1991; YUNES et al.,1996; EROGLU, SARIOGLU, SARIOGLU, 1999).

A correção total da tetralogia de Fallot pode ser realizada por meio de acesso transatrial ou mediante acesso transventricular. A via de saída do ventrículo pode ser ampliada com ou sem a colocação de remendo transanular, e a valva pulmonar pode ser corrigida de diferentes maneiras: ressecção de toda valva, comissurotomia e utilização de monocúspide ou homoenxerto (UVA et al., 1994; CULLEN, SHORE, REDINGTON,1995; HESSELINK et al., 1995; YUNES et al.,1996).

Nos trabalhos analisados, todas as técnicas cirúrgicas possíveis foram empregadas, sem a preocupação de uniformização da amostra neste sentido. Sabe-se que pacientes com ampliação da via de saída do ventrículo direito com remendo transanular apresentam regurgitação pulmonar de grau mais importante, e isto tem relação com o tamanho e a função ventricular (HESSELINK et al., 1995; HESS et al., 1995; NORGARD et al.,1996;

NORGARD et al., 1998). Acredita-se também que há diferença no comportamento da estrutura miocárdica entre os pacientes operados pela técnica transatrial e transventricular (STELLIN et al.,1995; NORGARD et al.,1995; YUNES et al.,1996; MUNKHAMMAR et al.,1998).

No material de GATZOULIS et al., sete pacientes tiveram reparo transatrial e em sete o reparo foi combinado, transatrial e transventricular, um com remendo transanular, e sete não receberam remendo. Não foram apresentados os dados do comportamento da regurgitação pulmonar.

Dos 95 pacientes estudados por NORGARD et al., em 87 o reparo foi realizado mediante ventriculotomia direita. Remendo transanular foi utilizado em 40 pacientes, remendo transanular com monocúspide pulmonar em 17, valvotomia pulmonar em 4 e remendo infundibular sem modificação no anel da valva pulmonar em 34 pacientes. Nesse trabalho também não há descrição do grau de regurgitação pulmonar.

JONSSON, IVERT, BRODIN, 1995, relataram que todos os 83 pacientes avaliados foram corrigidos mediante reparo transventricular. Em três pacientes a valva pulmonar foi apenas dilatada com probe de Hegar, comissurotomia pulmonar foi realizada em 23 pacientes e excisão parcial ou completa da valva pulmonar em 18 pacientes. Vinte e dois pacientes receberam remendo transanular. A regurgitação pulmonar foi leve em 75% dos pacientes.

Todos os pacientes deste estudo foram corrigidos mediante ventriculotomia direita e com a utilização de remendo transanular. A valva pulmonar foi mantida completa em apenas cinco pacientes, os quais necessitaram de comissurotomia pulmonar. Vinte e cinco pacientes tiveram a valva pulmonar parcialmente excisada. Todos os pacientes apresentavam

regurgitação pulmonar, sendo a maioria leve e nenhum na forma grave.

A função diastólica do ventrículo direito foi correlacionada em alguns trabalhos com variáveis cirúrgicas como tempo de circulação extracorpórea, tempo de clampeamento aórtico, tempo de parada circulatória total e temperatura mínima durante a circulação extracorpórea. Em todos os artigos não foram encontradas diferenças estatísticas significantes. Mesmo assim, procurou-se analisar estes dados neste trabalho, visto que foram encontrados números significativamente diferentes daqueles descritos em relação à parada circulatória e a temperatura mínima. Esta análise, concordante aos demais trabalhos, mostrou que estas variáveis operatórias não influenciam no comportamento da fisiologia restritiva do ventrículo direito.

Como em todas as amostras da literatura, a cirurgia paliativa foi também freqüente no material desta pesquisa. Porém, assim como as outras variáveis cirúrgicas, ela não influenciou no comportamento da função diastólica (CULLEN, SHORE, REDINGTON, 1995; GATZOULIS et al., 1995; NORGDARD et al., 1996, MUNKHAMMAR et al., 1998).

A radiografia de tórax e o eletrocardiograma, utilizados rotineiramente na avaliação dos pacientes operados de tetralogia de Fallot, foram utilizados em alguns trabalhos para fins de correlação com a função diastólica. Certos estudos demonstram correlação entre a disfunção diastólica e a duração do QRS, a cardiomegalia e a insuficiência pulmonar (GATZOULIS et al., 1995a; NORGDARD et al., 1996).

GATZOULIS et al., em 1995b, e REDINGTON et al., em 1997, publicaram um trabalho designando a duração do QRS maior 180ms como preditor de arritmias ventriculares graves e morte súbita. Neste estudo, nenhum

paciente apresentou esta duração de QRS e oito pacientes apresentaram QRS com 160 ms de duração.

A análise do índice cardiotorácico do grupo de casos mostrou-se semelhante com os valores encontrados no grupo controle. Talvez este achado deva-se ao curto tempo de seguimento destes pacientes em comparação ao estudo de GATZOULIS et al., que encontraram esta alteração em um tempo médio de seguimento de 23 anos.

Coração Direito

Todas as alterações encontradas no seguimento a longo prazo dos pacientes com tetralogia de Fallot são atribuídas ao possível funcionamento anormal do ventrículo direito após a correção cirúrgica. De fato, o ventrículo direito sofre agressões diretas e indiretas a partir do momento que se inicia o ato cirúrgico. A ventriculotomia, lesando as fibras musculares e que por sua vez acaba desenvolvendo edema e posteriormente fibrose; a exposição a temperatura da sala cirúrgica e ao calor radiante das luzes da sala (GATZOULIS et al.,1995); a circulação extracorpórea determinando injúria direta sobre o miocárdio, o qual aumenta a produção de substâncias oxidantes em resposta ao estresse (CHATUVERDI et al.,1999); a colocação de remendo para o fechamento da comunicação interventricular ou para ampliação da via de saída, tornando esta região uma área não contrátil (CULLEN, SHORE, REDINGTON, 1995). Estas situações podem influenciar no desempenho do ventrículo direito, de acordo com a capacidade deste de se adaptar a sua nova forma de funcionamento.

Considerando o que foi dito acima, todas as atenções são dadas à função do ventrículo direito, no entanto, poucos dados a respeito da sua função diastólica estão disponíveis na literatura.

Dentre as alterações esperadas na morfologia do ventrículo direito está o aumento no seu tamanho. Neste estudo, a dimensão diastólica do ventrículo direito, avaliada pelo modo-M, mostrou-se aumentada em todos os pacientes. Estudos têm relacionado esta alteração com grau de regurgitação pulmonar (GATZOULIS et al.,1995; NORGARD et al., 1996), o que não foi verificado nesta amostra, em que a regurgitação pulmonar esteve presente em 100% dos casos, mas foi leve em 93%. Este fato pode ser um vício de avaliação, visto que estes pacientes apresentam um menor tempo de pós-operatório quando comparado com o estudo de GATZOULIS et al., onde o tempo de seguimento foi de 15 a 35 anos. No entanto, outros autores também não encontraram relação entre o grau de regurgitação pulmonar e o tamanho do ventrículo direito (JONSSON, IVERT, BRODIN, 1995).

Ainda sobre a regurgitação pulmonar, vários autores relacionam a sua presença com maior tamanho do ventrículo direito, com alargamento do QRS e desenvolvimento de arritmias ventriculares (HORNEFFER et al., 1990; MURPHY et al.,1993; NORGARD et al.,1995; HARRISON,1997; FRIEDLI, 1999). Nos pacientes desta pesquisa esta relação não foi observada.

Ao avaliar o fluxo pela valva atrioventricular, verifica-se como está se processando o enchimento ventricular e conseqüentemente a função diastólica. Esta avaliação foi realizada neste estudo, pelo Doppler ecocardiograma, por ser um método mais acessível, de baixo custo, mesmo sabendo que os exames invasivos são mais sensíveis.

Quando o átrio direito contrai, a pressão no interior do ventrículo direito deve ser baixa o suficiente para permitir uma fácil entrada do sangue. Isto só é possível se a complacência e o relaxamento ventricular estiverem normais, mantendo um equilíbrio entre as pressões do átrio direito e ventrículo direito (OH et al., 1997). Este é o processo que pode ser avaliado através da velocidade de fluxo transtricuspídeo.

CULLEN, SHORE, REDINGTON, 1995; GATZOULIS et al., 1995, demonstraram em seus estudos marcada relação entre alterações hemodinâmicas do ventrículo direito e as fases do ciclo respiratório. Ambos os estudos relatam diminuição estatisticamente significativa no tempo de desaceleração, tanto na inspiração quanto na expiração. Neste trabalho isto não se repetiu, não havendo diferença nesta variável. Por outro lado, observou-se que a velocidade da onda "E", o tempo de aceleração da onda "E", a velocidade de tempo integral e a relação E/A foram significativamente menores na expiração. A velocidade de tempo integral maior na inspiração é normalmente vista em indivíduos saudáveis, porque nesta fase da respiração há um aumento do retorno venoso sistêmico, aumentando o volume de sangue que chega ao ventrículo direito, e assim tornando a velocidade de tempo integral maior. Este é um sinal indireto de que o débito cardíaco sofre alterações durante a inspiração.

Diferente de outros estudos, os dados ecocardiográficos dos pacientes deste estudo foram comparados com crianças normais. Quando se comparou o fluxo tricuspídeo, durante a inspiração, observou-se que há uma tendência de que a velocidade da onda "E" seja maior nestes pacientes. O miocárdio do ventrículo direito destes pacientes possui alterações estruturais decorrentes da

própria doença e da correção cirúrgica, modificando o enchimento deste ventrículo. Provavelmente isto ocorra por uma diminuição na complacência ventricular, fazendo com que o enchimento diastólico inicial se faça de modo mais rápido que o habitual, resultando em uma maior velocidade da onda "E". Além disso, a própria inspiração provoca alterações hemodinâmicas, sobre o débito cardíaco que acabam colaborando para a ocorrência desta situação.

Já a velocidade da onda "A" e a velocidade de tempo integral foram significativamente maiores no grupo de casos. O ventrículo direito dos pacientes com tetralogia de Fallot é acostumado a trabalhar em condições de sobrecarga de volume e pressão, mesmo antes da correção cirúrgica. Esta pressão diastólica final aumentada no ventrículo direito, somada às alterações já citadas, podem ser os fatores responsáveis pelo aumento da velocidade da onda "A", pois se o ventrículo possui dificuldade de enchimento, a contração atrial passa a exercer um papel muito importante no enchimento ventricular. A relação E/A, conseqüentemente, torna-se menor nestes pacientes.

OKI, em 1998, definiu para o ventrículo esquerdo os padrões anormais de fluxo transvalvar, dentre eles está a pseudonormalização, que é uma transição entre o relaxamento anormal e a restrição ventricular e corresponde a um estágio moderado de disfunção diastólica. Esta situação costuma ocorrer em pacientes com elevada pressão diastólica final, em que as velocidades diastólicas são normais e o tempo de desaceleração é menor que o normal. Os pacientes deste estudo, tanto na inspiração como na expiração, poderiam ser enquadrados nesta categoria, apesar do tempo de desaceleração, que foi igual ao grupo de crianças normais.

Na avaliação do fluxo através da valva pulmonar, observou-se que

houve diferença significativa em todas as variáveis, exceto no tempo de ejeção, quando comparado com o grupo controle. No entanto, ao fazer esta comparação, estão sendo analisados grupos muito diferentes, devido ao gradiente sistólico residual presente na via de saída do ventrículo direito, em todos os casos.

Conforme definido por CULLEN, SHORE, REDINGTON, 1995, considerou-se como ventrículo direito restritivo a presenças de um fluxo anterógrado pulmonar no final da diástole. Esta variável será discutida posteriormente.

Os efeitos da respiração sobre os parâmetros de avaliação da função diastólica em crianças saudáveis foram avaliados em no grupo de controles. Os dados aqui encontrados foram semelhantes aos da literatura (RIGGS et al., em 1989).

Coração Esquerdo

Mesmo não estando diretamente envolvidos nas alterações anatômicas da tetralogia de Fallot, os pacientes submetidos à correção total do defeito podem apresentar disfunção ventricular esquerda (HAUSDORFF et al., 1990; BASTOS et al., 1991). Durante a avaliação ecocardiográfica no pós-operatório, a função sistólica do ventrículo esquerdo é analisada rotineiramente.

CULLEN, SHORE, REDINGTON, 1995, avaliaram a função sistólica do ventrículo esquerdo por meio do encurtamento percentual, sendo este considerado normal, variando de 33 a 50 %. GATZOULIS et al., 1995,

estudando pacientes num período de pós-operatório tardio, também não encontraram anormalidades. JONSSON, IVERT, BRODIN, 1995, analisando a mesma variável, encontraram valores inferior ao normal em 19 dos 64 pacientes estudados.

Dos 30 pacientes avaliados neste estudo, 26 tiveram encurtamento percentual normal e nos quatro restantes, este parâmetro não foi avaliado devido à presença de movimento paradoxal do septo interventricular.

No estudo de CULLEN, SHORE, REDINGTON, movimento paradoxal do septo interventricular apareceu em 14 dos 35 pacientes avaliados.

Com relação às outras medidas do modo-M, foram comparados os valores coletados no grupo de casos com o grupo de crianças normais e encontrados valores estatisticamente maiores no diâmetro da raiz aórtica, na dimensão do átrio esquerdo, enquanto a dimensão diastólica do ventrículo esquerdo foi estatisticamente menor no grupo de casos. O maior diâmetro da raiz aórtica em relação às crianças normais faz parte das alterações anatômicas da própria doença, mas como explicar o aumento do átrio esquerdo e o menor tamanho do ventrículo esquerdo dentre os pacientes operados?

Nos trabalhos analisados, essas anormalidades não foram encontradas. Uma explicação seria devido à interdependência ventricular direita e esquerda, já descrita na miocardiopatia restritiva, fazendo com que o coração esquerdo desenvolva alterações hemodinâmicas e estruturais secundárias às modificações fisiológicas do ventrículo direito (ATHERTON et al., 1998). Outra idéia é que o aumento do átrio esquerdo é consequência de um ventrículo esquerdo menos desenvolvido em função do menor fluxo que recebia no

período pré-operatório (BASTOS et al., 1991). Uma terceira hipótese é que o miocárdio do ventrículo esquerdo dos pacientes com tetralogia de Fallot também apresente alterações como fibrose ou desarranjo muscular, fazendo com que este ventrículo tenha sua capacidade elástica diminuída, acarretando dificuldades de relaxamento. Embora ANDERSON, QUINTANA, HO, em 1990, estudando necrópsias de pacientes com tetralogia de Fallot, não tenham encontrado tais alterações musculares, esta hipótese não deve ser totalmente abandonada.

No estudo das velocidades de fluxos das valvas do coração esquerdo, alguns resultados encontrados neste trabalho também diferiram da literatura. CULLEN, SHORE, REDINGTON, avaliando o fluxo transmitral não observaram alterações, o mesmo ocorreu em outros trabalhos (GATZOULIS et al., 1995; NORGDARD et al., 1996; JONSSON, IVERT, BRODIN, 1995; MUNKHAMMAR et al., 1998).

No Doppler da valva mitral, observou-se que no grupo dos pacientes a velocidade da onda "E" foi estatisticamente superior ao grupo controle, o mesmo ocorreu com a velocidade de tempo integral e com o tempo de desaceleração da onda "E". A relação E/A, embora não demonstre diferença estatisticamente significativa com o grupo controle, foi maior que 2,0 em mais de 50% dos pacientes. Contrastando com a literatura, que refere que o tempo de relaxamento isovolumétrico é paralelo ao tempo de desaceleração da onda "E" (OH et al., 1997), verificou-se um tempo de desaceleração maior no grupo de pacientes, e o tempo de relaxamento isovolumétrico não mostrou nenhuma diferença entre os grupos.

Ao analisar em conjunto o aumento da velocidade da onda "E", da

velocidade de tempo integral e a relação E/A maior que 2,0, pode-se sugerir que existe uma tendência à restrição do ventrículo esquerdo nos pacientes operados de tetralogia de Fallot, apesar de não ter sido encontrado a diminuição do tempo de desaceleração da onda "E" e da velocidade da onda "A", observada na literatura (APPLETON et al., 1993; OH et al., 1997; ATHERTON et al., 1998; OKI, 1998).

A restrição ventricular pode ocorrer mediante dois mecanismos: uma diminuição na complacência ventricular ou importante aumento na pressão do átrio esquerdo (THOMAS et al., 1990; OHNO et al., 1994; OH et al., 1997). Qualquer um dos mecanismos fará com que haja um enchimento mais rápido do ventrículo esquerdo, aumentando a velocidade da onda "E" e diminuindo o tempo de desaceleração. Como consequência, a contração atrial também aumenta, podendo ocorrer nesta fase um aumento na velocidade da onda "A". Com a evolução do processo, a pressão ventricular esquerda tende ficar ainda maior, de forma que a valva mitral permanece aberta por tempo maior que o habitual, diminuindo a velocidade da onda "A". As alterações clássicas da literatura não foram todas observadas no material, ora apresentado, no entanto isto pode ter ocorrido devido à cavidade menor com a espessura normal da parede.

Na análise do fluxo transvalvar aórtico, observou-se que apenas o tempo de aceleração mostrou diferença significativa, comparando com o grupo controle. Embora não seja estatisticamente significativo, a velocidade de tempo integral dos pacientes foi, ao contrário das outras valvas, menor no grupo dos pacientes. Provavelmente isto esteja ocorrendo devido às alterações no relaxamento deste ventrículo, que fazem com que o mesmo tenha um menor

volume de ejeção, corroborando com as demais informações que o definem como ventrículo restritivo.

A análise dos achados do Doppler, associados com o aumento do átrio esquerdo e diminuição da dimensão diastólica do ventrículo esquerdo, reforça ainda mais a idéia de que o ventrículo esquerdo destes pacientes está apresentando sinais de fisiologia restritiva, que, se não definitiva, deve ser uma fase inicial.

Trabalhos posteriores estudando pacientes com período mais prolongado de pós-operatório, focalizando este aspecto da função do ventrículo esquerdo, poderia permitir responder a algumas indagações: a) o resultado encontrado na literatura em pós-operatório tardio seria devido à melhora da adaptação do ventrículo esquerdo com a evolução? b) alguns pacientes que desenvolvem insuficiência cardíaca no pós-operatório tardio, não o estariam fazendo por falta de adaptação desta cavidade ventricular?

Fluxo anterógrado pulmonar no final da diástole

No início da última década, em um estudo com sete pacientes operados de atresia pulmonar com septo interventricular íntegro, os autores observaram a presença de um fluxo anterógrado na artéria pulmonar no final da diástole, coincidindo com a sístole atrial. Eles correlacionaram este achado com a fisiologia restritiva do ventrículo direito, neste tipo de paciente (REDINGTON et al., 1992).

Dezenove (63,3%), dos 30 pacientes deste trabalho, apresentavam fluxo anterógrado pulmonar no final da diástole, número este que foi semelhante aos

demais estudos verificados na literatura. CULLEN, SHORE, REDINGTON, em 1995, encontraram o mesmo fluxo em 17 de 35 (48,58%) pacientes estudados e GATZOULIS et al., no mesmo ano, encontraram em 20 (52,6%) dos 38 pacientes avaliados.

Esse fluxo anormal, presente na artéria pulmonar durante a inspiração e expiração, reflete uma diminuição na complacência do ventrículo direito e se isto estiver acontecendo, pode-se sugerir que este ventrículo apresente dificuldades no seu enchimento, definindo-o, dessa forma, como ventrículo restritivo. Além da presença deste fluxo, outras variáveis avaliadas no Dopplerecocardiograma podem somar para esta definição, como a presença de fluxo retrógrado simultâneo na veia cava superior, curto tempo de desaceleração da onda "E" e maior velocidade desta onda (CULLEN, SHORE, REDINGTON, 1995).

Quando comparadas as variáveis cirúrgicas estudadas com a presença do fluxo anterógrado diastólico pulmonar, apenas o tempo de seguimento de pós-operatório apresentou diferença significativa, sendo que o fluxo foi mais freqüente em pacientes cujo tempo de seguimento foi maior. GATZOULIS et al. não encontraram diferença significativa na análise desta variável. Apesar de a idade do paciente na ocasião da correção total não apresentar diferença significativa entre os grupos com ou sem fluxo anterógrado diastólico pulmonar, observou-se que os pacientes que apresentavam este fluxo foram submetidos à correção total em idade mais tardia (média de 3,2 anos, contra 2,3 anos nos pacientes em com fluxo ausente). Somando estes dois dados, pode-se sugerir que os ventrículos dos pacientes com fisiologia restritiva possam estar relacionados com um processo de fibrose endomiocárdica intrínseco da própria

doença mais intenso em decorrência do tempo, ou intensificado pela ventriculotomia e interposição de remendos no septo interventricular e no infundíbulo (GATZOULIS et al., 1995; NORGDARD et al., 1996; MUNKHAMMAR et al., 1998) ou ainda influenciados pela imaturidade de certos ventrículos de se adaptarem às agressões sofridas durante a circulação extracorpórea, cardioplegia e hipotermia (MUPHY et al., 1993; EROGLU, SARIOGLU, SARIOGLU, 1999).

Assim como nos trabalhos de CULLEN, SHORE, REDINGTON, 1995; GATZOULIS et al., 1995; NORGDARD et al., 1996; MUNKHAMMAR et al., 1998, verificou-se nestes pacientes que nenhum fator pré-operatório, idade da realização da cirurgia, tempo de circulação extracorpórea, tempo de clampeamento aórtico, realização de parada circulatória total, temperatura mínima empregada ou realização de cirurgia paliativa prévia foram fatores predisponentes para fisiologia restritiva.

Alguns estudos publicados na literatura visam comparar a existência de fisiologia restritiva com o tipo de correção cirúrgica. Todos os pacientes aqui avaliados, foram corrigidos mediante a mesma técnica cirúrgica, utilizando remendo transanular para ampliação da via de saída do ventrículo direito. NORGDARD et al., 1996, tinham como objetivo verificar se este tipo de correção relacionava-se ou não com a fisiologia restritiva e encontraram que 50% dos pacientes com remendo transanular exibiam sinais de restrição, concluindo que o tipo de correção não influencia na fisiologia do ventrículo direito.

Especula-se que as características anatômicas da via de saída do ventrículo direito, quanto ao seu arranjo e grau de hipertrofia, possam ser substratos para o desenvolvimento de fisiologia restritiva (NORGDARD et al.,

1992). No entanto, GEVA et al., 1998, contrariam esta possibilidade, pois em um estudo envolvendo ecocardiograma e ressonância nuclear magnética, descreveram que a via de entrada do ventrículo direito é responsável por 80% da função deste ventrículo e que o infundíbulo funciona como um conduto pulsátil responsável pela ejeção de apenas 13% do volume ventricular direito.

Na comparação dos dados eletrocardiográficos dos pacientes desta amostra com a presença do fluxo anterógrado diastólico pulmonar, não se encontrou diferença entre os pacientes com ou sem o fluxo restritivo, em contraste com a literatura que descreve uma menor duração de QRS nestes pacientes (GATZOULIS et al. (a), 1995; GATZOULIS et al. (b), 1995; NORGDARD et al., 1996; REDINGTON et al., 1997).

O mesmo ocorreu com o índice cardio-torácico, em que não se obteve diferença entre os pacientes com ou sem fluxo anterógrado diastólico pulmonar. GATZOULIS et al., observaram que o índice cardio-torácico foi significativamente menor no grupo com fisiologia restritiva, indicando que este grupo de pacientes apresenta menor tamanho cardíaco.

Quando comparadas as medidas do modo-M com a presença do fluxo anterógrado diastólico na artéria pulmonar, verificou-se que houve uma correlação entre este fluxo com o diâmetro do átrio esquerdo e com a dimensão diastólica do ventrículo esquerdo, dados não citados por outros autores. Tanto o diâmetro do átrio esquerdo quanto a dimensão diastólica do ventrículo esquerdo foram significativamente menores no grupo com fisiologia restritiva.

GATZOULIS et al. sugeriram que a fisiologia restritiva exerce papel "protetor", não permitindo que estes corações aumentassem de tamanho. Se

isto for verdadeiro, poder-se-ia dizer que a fisiologia restritiva do ventrículo direito está indiretamente atuando sobre o coração esquerdo, pois, se o ventrículo direito é restritivo, ele não consegue encher-se completamente e passa a trabalhar com um volume menor que o habitual, de forma que um volume menor chegará às cavidades esquerdas, explicando os achados deste trabalho.

Na análise dos dados do Doppler-ecocardiograma, foram identificadas alterações significativas tanto na velocidade de fluxo transtricuspídeo quanto na velocidade de fluxo transmitral, em comparação com a presença de fluxo anterógrado diastólico pulmonar.

As únicas anormalidades no fluxo tricuspídeo, estatisticamente significativas durante a inspiração, foram a velocidade menor da onda "A" e a maior relação E/A no grupo restritivo. Estes dados corroboram com a idéia de que o ventrículo direito é realmente restritivo. Isto porque, se o ventrículo direito está menos complacente, ele começa a perder a sua elasticidade, aumentando a pressão no interior do ventrículo, de modo que o enchimento ventricular é mais rápido que o normal, traduzindo-se no Doppler pela tendência de maior velocidade da onda "E". Mesmo que a contração atrial seja efetiva, a pressão gerada por ela não consegue vencer a pressão ventricular, deixando menor a velocidade da onda "A".

No estudo de CULLEN, SHORE, REDINGTON, a velocidade da onda "E" e o tempo de desaceleração da onda "E" foram significativamente menores neste tipo de pacientes na inspiração e na expiração, enquanto a velocidade da onda "A" não apresentou diferença. As diferenças entre os estudos desses autores e as deste trabalho podem ser atribuídas à metodologia, pois os

autores citados analisaram as curvas seqüencialmente e aqui foram selecionadas as ondas maiores e as menores no mesmo ciclo respiratório.

Na expiração, obteve-se diferença significativa apenas na velocidade da onda "A", com pequena diferença entre os valores da velocidade da onda "E", de forma que a relação E/A também não mostrou diferença significativa. Isto pode sugerir que a expiração exerça menor influência sobre o débito cardíaco, ao contrário da inspiração, que, por promover um aumento no retorno venoso ao coração direito, parece interferir diretamente na fisiologia destes pacientes, e estes por sofrerem restrição, acabam necessitando de maior volume para manter um débito cardíaco adequado.

Além da presença do fluxo anterógrado pulmonar no final da diástole, avaliou-se também a presença de regurgitação e estenose residuais na valva pulmonar. Ambas não apresentaram correlação estatisticamente significativa com a presença do fluxo diastólico. Vários trabalhos correlacionam a presença do fluxo anterógrado pulmonar no final da diástole com menor grau de regurgitação pulmonar e sugerem que este fato diminua a regurgitação pulmonar e com isso acabe protegendo este ventrículo dos efeitos deletérios da insuficiência pulmonar, principalmente a cardiomegalia e o desenvolvimento de arritmias (CULLEN, SHORE, REDINGTON, 1995; GATZOULIS et al., 1995; NORGDARD et al., 1996, NORGDARD et al., 1998).

No Doppler da valva mitral, dos pacientes cujo fluxo anterógrado diastólico pulmonar era presente, encontrou-se uma velocidade da onda "E", superior aos valores encontrados nos pacientes sem o fluxo, no entanto estes valores não apresentaram diferença estatística. A velocidade da onda "A" foi significativamente menor nestes pacientes e a relação E/A foi maior que 2,0.

Estes dados em conjunto vêm reforçar a hipótese de que o ventrículo esquerdo também está envolvido na tetralogia de Fallot e mais ainda, de que existe uma importante interdependência entre os dois ventrículos, pois a presença de fisiologia restritiva no coração direito pode ter afetado diretamente a fisiologia do coração esquerdo.

Uma possibilidade para se explicar este envolvimento ventricular esquerdo seria o fato de que o ventrículo direito nos pacientes com tetralogia de Fallot auxilia o ventrículo esquerdo na sua função de bombear o sangue para a circulação sistêmica. Após a correção cirúrgica, este processo é subitamente interrompido e o ventrículo esquerdo passa a desempenhar sozinho este papel. O ventrículo esquerdo deverá, a partir deste momento, exercer sozinho a função de bomba, e este processo está diretamente relacionado com a adaptação deste ventrículo à nova situação. O tempo necessário para que este processo se complete, pode ser a explicação para as alterações na função diastólica encontradas nos pacientes deste estudo, pois talvez o tempo de seguimento pode não ter sido suficiente para uma completa adaptação destes corações.

Ambos os ventrículos possuem capacidade intrínseca de adaptação às modificações de volume e pressão. No entanto, com o passar dos anos esta adaptação pode acontecer de modo incompleto e os ventrículos não suportarem as modificações sofridas, determinando alterações algumas vezes irreversíveis na sua função e fisiologia habitual (OKI,1998). Se tais alterações são transitórias ou definitivas a literatura ainda não esclareceu, mas provavelmente sejam reflexo de uma incompleta adaptação do ventrículo direito e esquerdo após a correção cirúrgica da tetralogia de Fallot.

6. CONCLUSÕES

Com relação à avaliação ecocardiográfica da função diastólica no pós-operatório de tetralogia de Fallot, pode-se concluir:

1. A disfunção diastólica com fisiologia restritiva do ventrículo direito está presente em grande parte dos pacientes operados de tetralogia de Fallot;
2. A função diastólica do ventrículo esquerdo, ao contrário da função sistólica, apresenta alterações no pós-operatório de tetralogia de Fallot;
3. A presença do fluxo anterógrado pulmonar no final da diástole, que define a fisiologia restritiva do coração direito, somada às outras alterações Doppler-ecocardiográficas encontradas, sugere uma marcada interdependência ventricular, esboçada pelos sinais de restrição do ventrículo esquerdo;
4. Enquanto o tempo de seguimento de pós-operatório relaciona-se com a restrição ventricular, os aspectos radiológicos e eletrocardiográficos parecem não interferir na função diastólica.

Referências Bibliográficas

ANDERSON, R.H. et al. Surgical anatomy of tetralogy of Fallot. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 81, p. 887-896,1981.

ANDERSON, R.H. et al. Tetralogia de Fallot. In:_____. **Atlas Colorido de Cardiopatias Congênitas**: correlações clínico-morfológicas. 1.ed. Londres: Revinter, 1995. p. 125-134.

ANDERSON, R.H. What is meant by tetralogy of Fallot {S,D,I}? **Ann Thorac Surg**, v. 59, p. 562-564,1995.

ANDERSON, R.H., BECKER, A.E. Tetralogia de Fallot. In: _____. **Pathology of congenital heart disease**. 1.ed.Londres: Butles & Tanner,1981, p. 191-198.

ANDERSON, R.H., BECKER, A.N. Etienne-Louis Arthur Fallot and his Tetralogy: A New Translation of Fallot's summary and modern reassessment of this anomaly. **Eur J Cardiothorac Surg**, v. 4, p.229-232,1990.

ANDERSON, R.H., DEVINE, W.A., del NIDO, P. The surgical anatomy of tetralogy of Falot with pulmonary atresia rather than pulmonary stenosis. **J Card Surg**, v. 6, p. 41-59, 1991.

APPLETON, C.P. The natural history of left ventricular filling abnormalities : assesment by two dimensional and Doppler echocardiography. **Echocardiography**, v. 9, p. 437-457,1992.

ATHERTON, J.J. et al. Restrictive left ventricular filling patterns are predictive of diastolic ventricular interaction in chronic heart failure. **J Am Coll Cardiol**, v. 31, p. 413-418,1998.

BALAJI, S. et al. Postoperative assesment of a modified surgical approach to repair of tetralogy of Fallot. **Circulation**, v. 94 (supl 2), p. 22-26,1996.

BARRATT-BOYES, B.G., NEUTZE, J.M. Primary repair of tetralogy of Fallot in infancy using profound hypotermia with circulatory arrest and limited cardiopulmonary bypass. **Ann Surg**, v. 178,p. 406-411,1973.

BASTOS,P., et al. Left ventricular function after total correction of tetralogy of Fallot. **Eur Heart J**, v. 12, p. 1089-1095, 1991.

BONOW, O.N., UDELSON, J.E. Left ventricular diastolic dysfunction as a cause of congestive heart failure. **Annals of internal medicine**, v. 117, p. 505-510,1992.

BRANWALD, E., COLUCCI, W.S. Pathophysiology of heart failure. . In:_____. **Heart Disease, A Textbook of cardiovasvular medicine**. 1.ed. Philadelphia : Saunder, 1980. p. 394-404.

CAPELLI, H. et al. Atypical Fallot's tetralogy with doubly committed subarterial ventricular defect. **Am J Cardiol**, v. 51, p. 282-285,1983.

CARVALHO, S. et al. Angiographic diagnosis of anomalous coronary artery of tetralogy of Fallot. . **Br Heart J**, v. 70, p. 75-78,1993.

CASTANEDA, A.R. et al. Morphologic and surgical determinants of outcome events after repair of tetralogy of Fallot and pulmonary stenosis. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 103, p. 706-723,1992.

CASTANEDA, A.R. et al. Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia . Rehabilitation of the diminutive pulmonary arteries. **Circulation**, v. 88, p. 1691-1698,1993.

CHATURVERDI, R.R. et al. Left ventricular dysfunction after open repair of simple congenital heart defects in infants and children: quantitation with the use of conductance catheter immediately after bypass. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 115, p.77-83,1998.

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

DANIELSON, G.K. et al. Long -Term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. **N Engl J Med**, v. 329, p. 593-599,1993.

DE MARIA, A.N. et al. Doppler echocardiographic evaluation of diastolic dysfunction. **Circulation**, v. 84 (supl 1), p. 288-295,1991.

DIETL, C.A. et al. Life-threatening arrhythmias in unrepaired and repaired tetralogy of Fallot. **Circulation**, v. 90, p. 7-12,1994.

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

EROGLU, SARIOGLU, SARIOGLU. Right ventricular diastolic function after repair of tetralogy of Fallot: relationship to the insertion of a "transanular" patch. **Cardiol Young**, v. 9, p. 384-391, 1999.

FERENCZ, C. et al. The infant with congenital heart disease. In:_____. **Perspectives in pediatric cardiology. The Baltimore-Washington Infant Study**. 1.ed. New York: Futura, 1997. v. 5, p. 337-357.

FREEDOM, R. et al. Tetralogy of Fallot and pulmonary atresia and ventricular septal defect. In: _____. **Congenital Heart Disease: Textbook of Angicardiography**.1.ed. New York: Futura, 1995. v. 1. p. 493-587.

FREEDOM, R., BENSON, L. Tetralogy of Fallot. In: FREEDOM, R., BENSON, L., SMALLHORN, J.F. **Neonatal Heart Disease**. 1.ed.London: Springer-Verlag,1992. p. 229-256.

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

GARCIA, M.J., THOMAS, J.D., KLEIN, A. New Doppler echocardiographic applications for the study of diastolic function. **J Am Cardiol**, v. 32, p. 865-875,1998).

GATZOULIS, M.A. et al. Depolarization-repolarization inhomogeneity after repair of tetralogy of Fallot. The substrate for malignant ventricular tachycardia? **Circulation**, v. 95, p. 401-404, 1997.

GATZOULIS, M.A. et al. Mechanoelectrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. **Circulation**, v. 92, p. 231-237,1995 (b).

GATZOULIS, M.A. et al. Right ventricular diastolic function 15 to 35 years after repair of tetralogy of Fallot. Restrictive physiology predicts superior exercise performance. **Circulation**, v. 91, p. 1775-1781, 1995(a).

GATZOULIS, M.A., SHEPPARD, M.N., HO, S.Y. Value and impact of necropsy in paediatric cardiology. **HEART**, v. 75, p. 626-631,1996.

GAZZANIGA, A.B. et al. Microporus expanded polytetrafluoroethylene arterial prosthesis for construction of aortopulmonary shunts. Experimental and clinical results. **Ann Thorac Surg**, v. 27, p. 322-327,1976.

GEVA, T. et al. Evaluation of regional differences in right ventricular systolic function by acoustic quantitation echocardiography and cine magnetic resonance. **Circulation**, v. 98, p. 339-345,1998.

GEVA, T. et al. Quantitative morphometric analysis of progressive infundibular obstruction in tetralogy of Fallot. A prospective longitudinal echocardiographic study. **Circulation**, v.92, p. 886-892,1995.

GODART, F. et al. Early and late results and the effects on pulmonary arteries of balloon dilatation of the right ventricular outflow tract in tetralogy of Fallot. **Eur Heart J**, v. 19, p. 595-600, 1998.

GONSKA, B.D. et al. Radiofrequency catheter ablation of right ventricular tachycardia late after repair of congenital heart defects. **Circulation**, v. 94 (supl 2), p.1902-1908,1996.

GOOR, D.A. et al. Correction of tetrad of Fallot with reduced incidence of right bundle branch block. **Am J Cardiol**, v. 48, p. 892-896,1991.

GREELEY, W.J. et al. Intraoperative hypoxemic spells in tetralogy of Fallot. An echocardiographic analysis of diagnosis and treatment. **Anesth Analg**, v. 68, p. 815-819, 1989.

GROH, M.A. et al. Repair of tetralogy of Fallot in infancy. Effects of pulmonary artery size on outcome. **Circulation**, v. 84, p. 206-212, 1991.

GUNTARD, J. et al. Tetralogy of Fallot and coarctation of the aorta : A rare combination and its clinical implications. **Pediatric Cardiol**, v. 13, p. 37-40, 1992.

GUYTON, C.A. Músculo cardíaco; o coração como bomba. In: _____. **Tratado de fisiologia médica**. 8.ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1993. p. 120-134.

HARRISON, A. et al. Sustained ventricular tachycardia in adult patients late after postoperative repair of tetralogy of Fallot. **J Am Coll Cardiol**, v. 30, p. 1368-1373, 1997.

HEGARTY, A., ANDERSON, R.H., DEANFIELD, J.E. Myocardial fibrosis in tetralogy of Fallot: effect of surgery or part of natural history? **Br Heart J**, v. 59, p. 123, 1996.

HESSELINK, J.R. et al. Atrial arrhythmias in adults after repair of tetralogy of Fallot. correlations with clinical, exercise, and Echocardiographic findings. **Circulation**, v. 91, p. 2214-2219, 1995.

HEUSCH, A. et al. Balloon valvoplasty in infants with tetralogy of Fallot: effects on oxygen saturation and growth of the pulmonary arteries. **Cardiol Young**, v. 9, p. 17-23, 1999.

HORNEFFER, P. J. et al. Long-term results of total repair of tetralogy of Fallot in childhood. **Ann Thorac Surg**, v. 50, p. 179-185, 1990.

HUSSEINI, B.S. et al. Tetralogy of Fallot with double aortic arch: Successful staged repair. Case report and review of literature. **J Cardiovasc Surg**, v. 28, p. 339-340, 1987.

JANOUSEK, J. et al. Role of late potentials in identifying patients at risk for ventricular tachycardia after surgical correction of congenital heart disease. **Am J Cardiol**, v. 75, p. 146-150, 1995.

JOFFE, H. et al. Late ventricular arrhythmia is rare after early repair of tetralogy of Fallot. **J Am Coll Cardiol**, v. 23, p. 1146-1150, 1994.

JONSSON, H., IVERT, T., BRODIN, L.A. Echocardiographic findings in 83 patients 13 - 26 years after intracardiac repair of tetralogy of Fallot. **Eur Heart J**, v. 16, p. 1255-1263, 1995.

JUREIDINI, S. B. et al. Detection of coronary artery abnormalities in tetralogy of Fallot by two-dimensional echocardiography. **J Am Cardiol**, v. 14, p. 960-967, 1989.

KIRKLIN, J.W., BARRATT-BOYES, B. Tetralogy of Fallot with pulmonary stenosis. In: _____. **Cardiac Surgery**. 2.ed. New York: Churchill Livingstone, 1993. p. 863-942.

KUGLER, J.D. et al. Sustained ventricular tachycardia after repair of tetralogy of Fallot; new electrophysiologic findings. **Am J Cardiol**, v. 51, p. 1137-1143, 1982.

LENIHAN, D.J. et al. Mechanisms, diagnosis, and treatment of diastolic heart failure. **Am Heart J**, v. 130, p. 153-166, 1995.

MASSOUD, I. et al. Palliative balloon valvoplasty of the pulmonary valve in tetralogy of Fallot. **Cardiol Young**, v. 9, p. 24-36, 1999.

MCELHINNEY, D.B. et al. Left pulmonary artery kinking caused by outflow tract dilatation after transannular patch of tetralogy of Fallot. **Ann Thorac Surg**, v. 65, p. 1120-1126, 1998.

MCELHINNEY, D.B., REDDY, V.M., HANLEY, F.L. Tetralogy of Fallot with major aortopulmonary collaterals: Early total repair. **Pediatric Cardiol**, v. 19, p. 289-296, 1998.

MIURA, T. et al. Evaluation of right ventricular function by regional wall motion analysis in patients after correction of tetralogy of Fallot. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 104, p. 917-923,1992.

MONTERROSO, J. Tetralogy of Fallot with accessory tricuspid valve tissue obstructing the ventricular septal defect. The need of its early recognition by noninvasive methods. **Acta Cardiol**, v. XLVI, p. 33-37,.1991.

MURDOCH, I.A. et al. Hipercyanotic spells caused by anterograde catheterization of the pulmonary arteries in tetralogy of Fallot: fact or fiction? **Cardiol Young**, v. 1, p. 136-140,1991.

NELSON, D. Multiorgan Sequelae of Cardiopulmonary Bypass. In: THE THIRD INTERNATIONAL SYMPOSIUM ON PEDIATRIC CARDIAC INTENSIVE CARE,3., 1999, Miami. **Anais...** Miami: Miami Children's Hospital,1999. p. 103-110.

NORGARD, G. et al. Relationship between type of outflow tract repair and postoperative right ventricular diastolic physiology in tetralogy of fallot. implication for long-term outcome. **Circulation**, v. 94, p. 3276-3280, 1996.

OKI, T. State of the art: "Diastology" research 1998. **J. Med. invest.**, v. 45, p. 9-25, 1998.

PARK, M. Pathophysiology of cyanotic congenital heart defects. In:_____.
Pediatric Cardiology for Practitioners. 3 ed. St.Louis: Mosby Year
Book,1996. p. 115-127.

PARK, M.; GUNTHEROTH,W. Ventricular conduction disturbances. In:_____.
How to Read Pediatric ECGs. 3.ed. St.Louis: Mosby Year Book,1992. p. 75-
96.

PENNY, J.D. The basic of ventricular function. **Cardiol young.** v. 9, p. 210-
223,1999.

PINSKY, W.W., ARCINIEGAS, E. Tetralogy of Fallot. **Pediatric Clinics of
North America,** v. 37, p. 179-192, 1990.

QUINTANA, D.S., ANDERSON, R.H., HO, S.Y. Ventricular myoarchiteture in
tetralogy of Fallot. **Heart,** v. 76, p. 280-286,1996.

RABINOVITCH, M. et al. Growth and development of the pulmonary vascular
bed in patients with Tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia.
Circulation, v. 64, p. 1234-1239,1981.

REDINGTON, A.N. et al. Anterograde diastolic pulmonary arterial flow as a
marker of right ventricular restriction after complete repair of pulmonary atresia
with intact septum and critical pulmonary valvar stenosis. **Cardiol young.** v. 2,
p. 382-386, 1992.

REDINGTON, A.N. et al. Tetralogy of Fallot with anomalous pulmonary venous connections: a rare but clinically important association. **Br Heart J**, v. 64, p. 325-328, 1990.

REDINGTON, A.N. Pharmacologic Manipulation in Myocardial Dysfunction. In: THE THIRD INTERNATIONAL SYMPOSIUM ON PEDIATRIC CARDIAC INTENSIVE CARE, 3., 1999, Miami. **Anais...Miami: Miami Children's Hospital**, 1999. p. 111-112.

Report of the New England regional Infant Cardiac Program (NERICP). **Pediatrics**, v. 65, p375-461, 1980.

ROSSI, A.F. et al. Diagnostic and therapeutic use of adenosina in children with congenital heart disease in perioperative period. **Critical Care Medicine**, v. 8, p. 1107-1120, 1992.

ROTH, S.J. Strategy of intraoperative protection. In: THE THIRD INTERNATIONAL SYMPOSIUM ON PEDIATRIC CARDIAC INTENSIVE CARE, 3., 1999, Miami. **Anais... Miami: Miami Children's Hospital**, 1999. p.101-102.

ŠAMÁNEK, M. et al. Distribution of age at death in children with congenital heart disease who died before the age of 15. **Br Heart J**, v. 59, p. 581-585, 1988.

ŠAMÁNEK, M., VORISKOVA, M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: A prospective Bohemia survival study. **Pediatr Cardiol**, v. 20, p. 411-417, 1999.

SARUBBI, B. et al. Exercise capacity in young patients after total repair of tetralogy of Fallot. **Pediatr Cardiol**, v. 21, p. 211-215, 2000.

SCHIRMER, H., LUNDE, P., RASMUSSEN, K. Mitral flow derived Doppler indices of left ventricular diastolic function in a general population. **Eur Heart J**, v. 21, p. 1376-1386, 2000.

SHIMAZAKI, Y. et al. The dimensions of the right ventricular outflow tract and pulmonary arteries in tetralogy of Fallot and pulmonary stenosis. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 103, p. 692-705, 1992.

SNIDER, R.A., SERWER, G.A., RITTER, S.B. Defects in cardiac septation. In: _____. **Echocardiography in Pediatric Heart Disease**. 2.ed. St. Louis: Mosby Year Book, 1997. p. 273-276.

SNIDER, R.A., SERWER, G.A., RITTER, S.B. The normal echocardiographic examination. In: _____. **Echocardiography in Pediatric Heart Disease**. 2.ed. St. Louis: Mosby Year Book, 1997. p. 53-66.

SNIDER, R.A., SERWER,G.A., RITTER,S.B. Methods for obtained quantitative information from the echocardiographic examination. In:_____. **Echocardiography in Pediatric Heart Disease**.2.ed. . St.Louis: Mosby Year Book, 1997. p. 204-214.

STELLIN, G. et al. Repair of tetralogy of Fallot in the first six months of life: transatrial versus transventricular approach. **Ann Thorac Surg**, v. 60, p. 588-591,1995.

TAUSSIG, H.B. Tetralogia de Fallot. In: _____. **Malformaciones congenitas del corazon**. 1.ed. Buenos Aires: Artecnic, 1947. p. 103-140.

UNGERLEIDER, R. Tetralogy of Fallot and pulmonary atresia with ventricular septal defect. In: NICHOLS,D. et al. **Critical Heart Disease in Infants and Children**. 1.ed. St.Louis: Mosby Year Book, 1995. p. 841-861.

UVA, M.S. et al. Surgery for tetralogy of Fallot at less than six months of age. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 107, p. 1291-300,1994.

WALSH, R.A. Sympathetic control of diastolic function in congestive heart failure. **Circulation**, v. 82 (supl 1), p. 52-58, 1990.

VAN PRAAGH, R. et al. Tetralogy of Fallot: Underdevelopment of the pulmonary infundibulum and its sequelae. **Am J Cardiol**, v. 26, p. 25-33,1970.

WERNOVSKY, G. et al. Postoperative course and hemodynamic profile after the arterial switch operation in neonates and infants. A comparison of low-flow cardiopulmonary bypass and circulatory arrest. **Circulation**, v. 92, p. 2226-2235, 1995.

VESTERBY, A. et al. Congenital heart malformations in Jutland, Denmark: a three years necropsy study in children aged 0-14 years. Epidemiology and classification according to sequential segmental analysis. **Br Heart J**, v. 589, p. 653-658, 1987.

YUNES, N.H.A. et al. Postoperative assessment of a modified surgical approach to repair of tetralogy of Fallot. Long-term follow-up. **Circulation**, v. 94(supl 2), p. 22-26, 1996.

ZUBERBUHLER, J. Tetralogy of Fallot. In: EMMANOUILIDES, G. et al. **Moss and Adams: Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. Including the fetus and young adult**. 5.ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995. v. 2, p. 998-1017.

ANEXO 1: Planilha de coleta de dados do Ecocardiograma. 2000

Nome _____	Registro: _____
Idade _____	Peso _____ Estatura _____ SC _____
Data ____/____/____	Grupo _____

Modo - M

Ao _____	Ao _____	Ao _____	M _____
AE _____	AE _____	AE _____	M _____
VD _____	VD _____	VD _____	M _____
SIV _____	SIV _____	SIV _____	M _____
PPVE _____	PPVE _____	PPVE _____	M _____
VE d _____	VE d _____	VE d _____	M _____
VE s _____	VE s _____	VE s _____	M _____
∇% _____	∇% _____	∇% _____	M _____
FE _____	FE _____	FE _____	M _____
MV _____	MV _____	MV _____	M _____

Doppler

Valva Mitral

E _____	E _____	E _____	M _____
A _____	A _____	A _____	M _____
VTI _____	VTI _____	VTI _____	M _____
RIV _____	RIV _____	RIV _____	M _____
TD _____	TD _____	TD _____	M _____

Valva Tricúspide Insp.

Valva Tricúspide Expir.

E _____	E _____	E _____	M _____	E _____	E _____	E _____	M _____
A _____	A _____	A _____	M _____	A _____	A _____	A _____	M _____
VTI _____	VTI _____	VTI _____	M _____	VTI _____	VTI _____	VTI _____	M _____
TAt _____	TAt _____	TAt _____	M _____	TAt _____	TAt _____	TAt _____	M _____
TDt _____	TDt _____	TDt _____	M _____	TDt _____	TDt _____	TDt _____	M _____

Valva Aórtica

VMX _____	VMX _____	VMX _____	M _____
VMD _____	VMD _____	VMD _____	M _____
VTIa _____	VTIa _____	VTIa _____	M _____
TAa _____	TAa _____	TAa _____	M _____

Valva Pulmonar

VMX _____	VMX _____	VMX _____	M _____	Fluxo anterógrado diastólico () presente () ausente
VMD _____	VMD _____	VMD _____	M _____	
VTI _____	VTI _____	VTI _____	M _____	
GMX _____	GMX _____	GMX _____	M _____	
GMD _____	GMD _____	GMD _____	M _____	
TAp _____	TAp _____	TAp _____	M _____	
TEJ _____	TEJ _____	TEJ _____	M _____	
TREG _____	TREG _____	TREG _____	M _____	

VCS

VP _____	VP _____	VP _____	M _____
----------	----------	----------	---------

ANEXO 2: PLANILHA DE COLETA DE DADOS

Nome _____ registro _____
 Idade _____ data nascimento ___/___/___
 Peso _____ Estatura _____ SC _____
 Óbito () sim causa _____ data ___/___/___
 () não

1) Clínica

() Crise hipóxia () cianose () dispnéia
 () BCP () limitação física () sopro
 () cirurgia emergência () cirurgia eletiva

2) Radiografia de tórax data ___/___/___
 índice cardio-torácico _____ circ pulmonar _____ (tipo)

3) ECG data ___/___/___
 Ritmo () sinusal BCRD () sim QRS _____
 () juncional () não PR _____
 HBAE () sim
 () não

4) Cateterismo pré operatório nº _____ data ___/___/___ Hb _____
 Manometria:
 PAD ___ PAE ___ CAP ___ TPs ___ TPd ___ TPm ___ VDs ___ VDd ___
 VEs ___ Ved ___ Aos ___ Aod ___ Aom ___
 Oximetria:
 VCS ___ AD ___ VD ___ TP ___ AE ___ VE ___ AO ___
 Qp:qs _____ rvp/rvs _____
 Circulação pulmonar _____
 Conclusão _____

5) Cateterismo pós operatório nº _____ data ___/___/___ Hb _____
 Manometria:
 PAD ___ PAE ___ CAP ___ TPs ___ TPd ___ TPm ___ VDs ___ VDd ___
 VEs ___ Ved ___ Aos ___ Aod ___ Aom ___
 Oximetria:
 VCS ___ AD ___ VD ___ TP ___ AE ___ VE ___ AO ___
 Qp:qs _____ rvp/rvs _____
 Circulação pulmonar _____
 Conclusão _____

6) Cirurgia

Shunt prévio () sim data ___/___/___ qual _____ idade _____
 () não
 Correção total _____ data ___/___/___
 Idade _____
 Duração _____ (min) TCEC _____ (min) TOAO _____ (min) TPCT _____ (min)
 Cardioplegia _____ T (of) mínima _____ (°c) / T(re) mínima _____ (°c)

Ampliação VSVD () com patch transanular
 () com patch infundibular

VP () monocúspide
 () homoenxerto
 () comissurotomia
 () ressecção VP

CIV () fechamento com patch

7) Pós operatório

PAM ___/___()

FC ___()

DU ___ ml/Hg/h (média)

T axilar ___°c(média)

T retal ___°c(média)

PH ___

BE ___

Uso inotrópicos () sim quais _____ dose _____ tempo _____
 _____ dose _____ tempo _____
 () não

Vasodilatadores () sim qual _____ tempo _____
 () não

VPM : Tempo _____

Reintubação () sim motivo _____ tempo _____
 () não

Sinais de baixo débito no POI () sim () não

Tempo permanência UTI _____ dias

Infecção () sim
 () não

8) Evolução

() ICC () arritmia () reoperação – data ___/___/___
 causa _____

9) Teste de esforço

Capacidade física _____

FC máxima _____

10) medicações em uso: _____

11) Classe funcional _____

ANEXO 3: TERMO DE CONSENTIMENTO DOS PAIS - CASOS

A disciplina de Cardiologia do Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Paraná, está realizando uma investigação clínica, intitulada “avaliação da função diastólica em pacientes submetidos à correção cirúrgica de tetralogia de Fallot”.

Como seu filho possui o diagnóstico dessa doença e foi submetido à correção cirúrgica, solicitamos a sua participação no estudo.

A tetralogia de Fallot é uma malformação cardíaca, na qual o tratamento definitivo é a correção cirúrgica. A evolução clínica dos pacientes após a cirurgia é bastante variável, sendo favorável na maioria das vezes. No entanto alguns pacientes apresentam alterações que podem ser preveníveis se diagnosticadas precocemente.

Sabendo disso, é que nos propomos à estudar a função cardíaca nesses pacientes.

Os exames que serão realizados, são os mesmos que seu filho é submetido na rotina de atendimento ambulatorial e são isentos de risco ou qualquer despesa para seu filho.

Sua participação neste estudo é voluntária. Você tem todo direito de não querer fazer parte do mesmo, sem que esta decisão implique em prejuízo para seu filho. No caso de serem liberadas quaisquer informações para publicação, elas serão feitas de modo codificado, de modo a garantir o sigilo.

Curitiba, ____ de _____ de 2000.

Dr Nelson I. Miyague
Médico responsável

ANEXO 4: TERMO DE CONSENTIMENTO DOS PAIS - CONTROLES

A disciplina de Cardiologia do Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Paraná, está realizando uma investigação clínica, intitulada "avaliação da função diastólica em pacientes submetidos à correção cirúrgica de tetralogia de Fallot".

A tetralogia de Fallot é uma malformação cardíaca, na qual o tratamento definitivo é a correção cirúrgica. A evolução clínica dos pacientes após a cirurgia é bastante variável, sendo favorável na maioria das vezes. No entanto alguns pacientes apresentam alterações que podem ser preveníveis se diagnosticadas precocemente.

Sabendo disso, é que nos propomos à estudar a função cardíaca nesses pacientes.

Para a interpretação dos dados obtidos nestes pacientes, necessitamos compará-los com dados obtidos em crianças normais, sendo assim de grande importância, a participação de seu filho no estudo.

Os exames que serão realizados, são os mesmos que seu filho é submetido na rotina de atendimento ambulatorial e são isentos de risco ou qualquer despesa para seu filho.

Sua participação neste estudo é voluntária. Você tem todo direito de não querer fazer parte do mesmo, sem que esta decisão implique em prejuízo para seu filho. No caso de serem liberadas quaisquer informações para publicação, elas serão feitas de modo codificado, de modo a garantir o sigilo.

Curitiba, ____ de _____ de 2000.

Dr Nelson I. Miyague
Médico responsável