



**UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA**  
**FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA**  
Fundada em 18 de fevereiro de 1808



## **Monografia**

# **Análise das características demográficas, clínicas e cirúrgicas em portadores de tetralogia de Fallot – acompanhados em hospital terciário de Salvador (Bahia, Brasil)**

**Amanda Teixeira Ferro Pereira**

Salvador (Bahia)  
Novembro, 2015

FICHA CATALOGRÁFICA  
**SIBI/Bibliotheca Gonçalo Moniz: Memória da Saúde Brasileira**

P436 Pereira, Amanda Teixeira Ferro  
Análise das características demográficas clínicas e cirúrgicas em portadores da tetralogia de Fallot – acompanhados em hospital terciário de Salvador Bahia, (Brasil) / Amanda Teixeira Ferro Pereira. Salvador: ATF Pereira, 2015.

VIII, 51 fls

Professor orientador: Isabel Cristina Britto Guimarães.

Monografia como exigência parcial e obrigatória para Conclusão de Curso de Medicina da Faculdade de Medicina da Bahia (FMB), da Universidade Federal da Bahia (UFBA).

1. Tetralogia de Fallot. 2. Cardiopatias congênitas. 3. Procedimento de Blalock Taussig. I. Guimaraes, Isabel Cristina Britto. II. Universidade Federal da Bahia. Faculdade de Medicina da Bahia. III. Título.

CDU – 616.12-056.7



**UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA**  
**FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA**  
Fundada em 18 de fevereiro de 1808



## **Monografia**

# **Análise das características demográficas, clínicas e cirúrgicas em portadores da tetralogia de Fallot – acompanhados em hospital terciário de Salvador (Bahia, Brasil)**

**Amanda Teixeira Ferro Pereira**

Professora orientadora: **Isabel Cristina Britto Guimarães**

Monografia de Conclusão do Componente Curricular MED-B60/2015.1, como pré-requisito obrigatório e parcial para conclusão do curso médico da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia, apresentada ao Colegiado do Curso de Graduação em Medicina.

Salvador (Bahia)  
Novembro, 2015

**Monografia:** *Análise das características demográficas, clínicas e cirúrgicas em portadores da tetralogia de Fallot – acompanhados em hospital terciário de Salvador (Bahia, Brasil)*, de **Amanda Teixeira Ferro Pereira**.

Professora orientadora: **Isabel Cristina Britto Guimarães**

**COMISSÃO REVISORA:**

- **Isabel Cristina Britto Guimarães** (Presidente, Professora orientadora), Professora do Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia.
- **Edmundo José Nassri Câmara**, Professor do Departamento de Medicina Interna e Apoio Diagnóstico da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia.
- **Jackson Brandão Lopes**, Professor do Departamento de Anestesiologia e Cirurgia do Curso de Medicina da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia.
- **Tereza Cristina Martins Vicente Robazzi**, Professora do Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina da Universidade Federal da Bahia.
- **Valter dos Anjos Almeida**, Doutorando do Curso de Doutorado do Programa de Pós-graduação em Patologia (PPgPat) do Centro de Pesquisas Gonçalo Moniz (FIOCRUZ-BA).

**TERMO DE REGISTRO ACADÊMICO:**

Monografia avaliada pela Comissão Revisora, e julgada apta à apresentação pública no IX Seminário Estudantil de Pesquisa da Faculdade de Medicina da Bahia/UFBA, com posterior homologação do conceito final pela coordenação do Núcleo de Formação Científica e de MED-B60 (Monografia IV). Salvador (Bahia), em \_\_\_ de \_\_\_\_\_ de 2015.

*“Solenemente, comprometo-me a consagrar minha vida a serviço da humanidade. Darei aos meus professores o respeito e a gratidão que merecem. Praticarei minha profissão com consciência e dignidade. A saúde dos meus pacientes será a minha prioridade. Mantereí a honra e a nobreza da profissão médica e o máximo de respeito pela vida humana.”* (extraído da **Declaração de Genebra da Associação Médica Mundial**)

*“Não estou interessado em nenhuma teoria ou em fantasia... Amar e mudar as coisas me interessa mais.”* (extraído da música Alucinação, de **Belchior**)

Aos pacientes portadores de cardiopatias congênitas, que nos ensinam como pequenos corações lutam bravamente pela vida.

**EQUIPE**

- Amanda Teixeira Ferro Pereira, Faculdade de Medicina da Bahia/UFBA. Correio-e: amanda.tfp@hotmail.com;
- Isabel Cristina Britto Guimarães, Faculdade de Medicina da Bahia/UFBA. Correio-e: isabelcbguimaraes@gmail.com

**INSTITUIÇÕES PARTICIPANTES****UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA**

- Faculdade de Medicina da Bahia (FMB)

**SECRETARIA DE SAÚDE DO ESTADO DA BAHIA**

- Hospital Ana Néri (HAN)

**FONTES DE FINANCIAMENTO**

1. Recursos Próprios
----------------------

## AGRADECIMENTOS

- ◆ À minha professora orientadora, Doutora **Isabel Cristina Britto Guimarães**, pela dedicação e atenção durante toda a execução da Monografia, pelo profissionalismo exemplar em sua atuação médica e acadêmica, ao esclarecer dúvidas, instigar o estudo, e aconselhar nos momentos necessários.
- ◆ Ao auxiliar administrativo **Josias Paixão Brito**, por sua indispensável e insubstituível atuação, permitindo o andamento da pesquisa no Serviço de Cardiopediatria.
- ◆ Ao assistente administrativo **Leonardo Almeida de Lima** pelo acesso aos prontuários de internamento disponibilizados e, dessa forma, permitir a execução das coletas.
- ◆ Aos auxiliares administrativos **Gerson dos Santos de Souza**, **Hélio Reis Silva Oliveira Júnior**, e **Luis André dos Santos Correia** pela procura dos prontuários de ambulatório necessários para a elaboração da pesquisa.
- ◆ À supervisora do **Serviço de Arquivo Médico e Estatística (SAME)**, **Eliana P. de Oliveira P. Caetano**, pela colaboração do SAME para realização das coletas.
- ◆ À enfermeira **Saadia Cedraz da Silva Alves** pelas informações necessárias sobre os internamentos na Unidade de Terapia Intensiva.
- ◆ À doutora **Nadja Kraychete** pelo fornecimento das folhas cirúrgicas em que constam elementos importantes para o banco de dados e análise dos pacientes pertencentes à pesquisa.
- ◆ À equipe do **Departamento de Cardiopediatria do Hospital Ana Néri**, por demonstrarem a atuação de uma equipe multiprofissional no manejo do paciente infantil cardiopata.
- ◆ Ao Professor **José Tavares-Neto** por me ensinar que a “lei do menor esforço” não deve ser adotada e pode ser prejudicial em nossa vivência, assim como, agradeço-o pelo auxílio com a organização estrutural da Monografia.
- ◆ Aos membros da minha **Comissão Revisora**, professores **Edmundo José Nassri Câmara**, **Jackson Brandão Lopes**, **Tereza Cristina Martins Vicente Robazzi** e doutorando **Valter dos Anjos Almeida** por proporcionarem correções e sugestões indispensáveis ao trabalho, contribuindo para melhor qualidade e compreensão na apresentação da Monografia.



## SUMÁRIO

ÍNDICE DE TABELAS	2
I. RESUMO	3
II. OBJETIVOS	4
III. FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA	5
IV. METODOLOGIA	13
V. RESULTADOS	15
VI. DISCUSSÃO	22
VII. CONCLUSÕES	29
VIII. SUMMARY	30
IX. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFIAS	31
X. APÊNDICE	35
Questionário	36
XI. ANEXOS	40
Anexo I - Dados do Parecer do Comitê de Ética em Pesquisa	41
Anexo II - Termo de Sigilo	43

## ÍNDICE DE TABELAS

TABELA 1. Dados demográficos de 112 pacientes com diagnóstico de T4F atendidos no HAN.	16
TABELA 2. Idade do diagnóstico (meses) e idade do atendimento inicial no ambulatório (meses) de 99 pacientes com T4F acompanhados no HAN.	17
TABELA 3. Dados clínicos de 112 pacientes com T4F acompanhados no HAN.	17
TABELA 4. Necessidades de exames complementares invasivos em 112 portadores de T4F atendidos no HAN.	18
TABELA 5. Objetivo da cirurgia em 112 pacientes portadores de T4F acompanhados no HAN.	18
TABELA 6. Técnica cirúrgica empregada em 112 portadores de T4F acompanhados no HAN.	18
TABELA 7. Pacientes portadores de T4F acompanhados no HAN que realizaram Blalock e Cirurgia Corretiva posterior.	19
TABELA 8. Intervalo de tempo entre Blalock e Cirurgia Corretiva Posterior (meses) em portadores de T4F atendidos no HAN.	19
TABELA 9. Óbitos em pacientes submetidos a Blalock e a cirurgia corretiva posterior em portadores de T4F acompanhados no HAN.	20
TABELA 10. Intervalos de tempo no acompanhamento dos pacientes portadores de T4F.	20
TABELA 11. Óbito em portadores de T4F acompanhados no HAN.	20
TABELA 12. Relação entre características morfológicas da T4F e óbito em 20 pacientes portadores de T4F acompanhados no HAN.	21
TABELA 13. Relação entre Objetivo da Cirurgia e Óbito em 18 portadores de T4F acompanhados no HAN.	21
TABELA 14. Relação entre cirurgia corretiva e óbito em 11 portadores de T4F atendidos no HAN.	21
TABELA 15. Situação atual de pacientes portadores de T4F atendidos no HAN.	22

## I. RESUMO

**ANÁLISE DAS CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS, CLÍNICAS E CIRÚRGICAS EM PORTADORES DA TETRALOGIA DE FALLOT - ACOMPANHADOS EM HOSPITAL TERCIÁRIO DE SALVADOR (BAHIA, BRASIL)** **Fundamentação:** A tetralogia de Fallot (T4F) é a cardiopatia congênita cianogênica mais prevalente após o primeiro ano de vida, com uma incidência de 10% dentre todas as cardiopatias congênitas. Caracteriza-se morfológicamente pela presença de: comunicação interventricular, dextroposição da aorta, obstrução da via de saída e hipertrofia do ventrículo direito. A etiologia é multifatorial, sendo que 15% dos pacientes apresentam deleção do cromossomo 22q11. O ecocardiograma possibilita um detalhamento dos aspectos morfológicos da doença, correspondendo ao método de imagem não invasivo indicado para definição quanto ao diagnóstico. O tratamento indicado é o cirúrgico, sendo que em casos mais complexos, torna-se necessário a realização da correção por etapas por meio de cirurgia paliativa (Blalock-Taussig modificado) e posterior correção total. **Objetivos:** Analisar as características demográficas, clínicas e cirúrgicas dos pacientes com tetralogia de Fallot acompanhados em hospital terciário de Salvador, Bahia. **Métodos:** Realizado estudo observacional baseado na avaliação dos prontuários dos pacientes portadores de tetralogia de Fallot no período entre 2007 a 2013, acompanhados em hospital terciário de Salvador. Os dados foram armazenados em questionário e analisados utilizando programa estatístico SPSS 16.0. **Resultados:** Analisados, retrospectivamente, 112 pacientes, 74,1%, provenientes do interior do Estado. A média de idade no momento do diagnóstico foi 21 +/- 34 meses, sendo 58% do sexo masculino. A T4F de má anatomia esteve presente em 75% dos casos, sendo a correção total realizada em 83% dos pacientes analisados, com a técnica de ampliação transanelar e do tronco pulmonar a mais utilizada (61,6%). A taxa de óbito encontrada foi de 17,9%. **Discussão:** A grande demanda de um serviço terciário de alta complexidade e a dificuldade de diagnóstico adequado no interior do estado podem ter colaborado para o intervalo de tempo prolongado entre o diagnóstico e a correção cirúrgica, além da provável influência na evolução clínica do paciente até a correção cirúrgica. **Conclusão:** Os principais preditores desfavoráveis quanto à evolução, podem estar relacionados a diagnóstico tardio, hipoxemia crônica, má anatomia e idade mais avançada no momento da correção cirúrgica.

Palavras chave: 1. Tetralogia de Fallot; 2. Cardiopatias congênitas; 3. Procedimento de Blalock-Taussig.

## **II. OBJETIVOS**

### GERAL

Analisar as características demográficas, clínicas e cirúrgicas dos pacientes com tetralogia de Fallot atendidos em um hospital terciário de Salvador nos últimos sete anos.

### ESPECÍFICOS

1. Analisar a evolução dos pacientes com tetralogia de Fallot atendidos nos últimos sete anos em um hospital terciário de Salvador;
2. Identificar os tipos das técnicas cirúrgicas realizadas;
3. Caracterizar os aspectos morfológicos cardíacos apresentados na tetralogia de Fallot; e
4. Estabelecer possíveis relações dentre os dados coletados, de forma que haja análise crítica e interpretativa.

### III. FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

Apesar de relato anterior pelo monge dinamarquês Neil Stensen, foi Louis Arthur Etienne Fallot, em 1888, quem ganhou o mérito através do epônimo da mais comum cardiopatia congênita cianótica: tetralogia de Fallot, também denominada de Doença do bebê azul ou Síndrome do bebê azul. Trata-se da mais comum cardiopatia congênita cianótica, correspondendo a cerca de 5% de todas as cardiopatias congênitas, e com uma incidência aproximada de 1 em cada 2400 nascidos vivos <sup>1</sup>.

As cardiopatias que se manifestam com cianose já ao nascimento são as que possuem o maior potencial de gravidade <sup>2</sup>, por isso a importância de se identificar a causa da cianose para melhor tratamento do indivíduo. A combinação de lesões características da tetralogia de Fallot ocorre em 3 a cada 10000 nascidos vivos <sup>2</sup>: comunicação interventricular, estenose pulmonar, cavalgamento da aorta e hipertrofia do ventrículo direito <sup>3</sup>.

O conhecimento da anatomia do coração com foco na crista terminal do ventrículo direito possibilita a real compreensão das alterações evidenciadas. A grande diferença entre os tratos de saída do ventrículo direito e do ventrículo esquerdo é que, enquanto que no ventrículo esquerdo existe uma continuidade fibrosa entre os anéis valvares mitral e aórtico, no ventrículo direito a válvula pulmonar está suportada por um infundíbulo totalmente muscular <sup>4</sup>. Quando se observa do ápice do ventrículo direito, verifica-se a existência de uma crista muscular extensa que separa os folhetos das válvulas pulmonar e tricúspide <sup>5</sup>. Esta é designada por crista supraventricular, esta estrutura tem três componentes: a parte maior da crista não é mais do que a curvatura interna da parede parietal do ventrículo direito, que separa a cavidade do ventrículo direito da raiz da aorta e da artéria coronária direita; a porção basal suporta os folhetos da válvula pulmonar; por último, a parte muscular que se encontra entre os ramos da trabécula septomarginal, designada de septo do trato de saída <sup>4</sup>.

Na fisiopatologia dos fetos com a tetralogia de Fallot não há alteração na circulação fetal ou na umbilico-placentária. Após o nascimento ocorre uma redução do fluxo de sangue do ducto arterioso, interferindo no desenvolvimento da sua parede muscular, podendo haver ainda alteração da orientação do ducto, o qual fará um ângulo agudo inferior com a aorta – obtuso em crianças com anatomia cardíaca padrão. A aorta,

por receber um volume sanguíneo maior, possuirá uma largura maior. Além disso, a parte ascendente e descendente da aorta possuirão saturações de oxigênio semelhantes, pois há menor passagem de sangue do tronco pulmonar para a aorta descendente <sup>6</sup>. Apesar dessas alterações, segundo o estudo de Zeltser *et al.*, ao primeiro ano de idade a maioria dos pacientes com tetralogia de Fallot corrigida tinha um desenvolvimento neurológico dentro dos limites da normalidade, sendo que fatores genéticos explicariam as diferenças interindividuais encontradas <sup>7</sup>.

A diferença essencial entre a tetralogia de Fallot e o coração normal é que, na tetralogia de Fallot, os componentes da crista supraventricular se separam, mantendo sua individualidade. O desvio anterossuperior do septo do trato de saída ocasiona a comunicação interventricular e, juntamente com a hipertrofia das trabéculas septoparietais, levam ao acometimento da estenose pulmonar <sup>5</sup>. A hipertrofia ventricular direita é consequência hemodinâmica das lesões anatômicas descritas <sup>2</sup>. O cavalgamento da aorta corresponde à proporção da circunferência valvar aórtica que é suportada pelo ventrículo direito – lembrando que em um coração normal os folhetos da valva aórtica inserem no ventrículo esquerdo. Este cavalgamento da aorta é mais evidente quando o septo do trato de saída está desviado de modo a ser uma estrutura exclusivamente do ventrículo direito, como é o caso da tetralogia de Fallot. O grau de cavalgamento, ou seja, a proporção da circunferência valvular aórtica que é suportada por estruturas ventriculares direitas e não esquerdas, pode variar entre 5% a 100%. Este é um aspecto com óbvia relevância cirúrgica. Quanto maior a proporção, maior será o desvio anatômico e o enxerto necessário para reconectar a aorta ao ventrículo esquerdo <sup>6</sup>. Os fetos podem apresentar insuficiência cardíaca em casos que haja agenesia da valva pulmonar, dessa forma ocorrerá acúmulo de líquido no corpo, e o feto apresentará ascite ou edema subcutâneo, por exemplo (Hidropsia fetal). Nas crianças com tetralogia de Fallot, a fonte de fluxo sanguíneo para os pulmões pode ser uma das seguintes (com possibilidade de combinação entre elas): ventrículo direito; ducto arterioso; artérias colaterais aorto-pulmonares e artérias colaterais broncopulmonares <sup>8</sup>.

Se a resistência pulmonar total exceder a resistência vascular sistêmica, tal fato implica que vai existir sangue do ventrículo direito a dirigindo-se para a aorta através da comunicação interventricular (shunt direito-esquerdo), com diminuição no volume ejetado para a circulação pulmonar, causando cianose. Quanto maior o grau de estenose infundíbulo-valvar, maior o shunt e menor o fluxo sanguíneo pulmonar <sup>8</sup>. Se, no entanto, o grau de estenose for tal que resistência pulmonar total seja inferior à resistência

vascular sistêmica, o fluxo de sangue na comunicação interventricular terá preferencialmente direção esquerda-direita. Assim, o fluxo pulmonar será superior ao sistêmico, e não existirá cianose (tetralogia cor-de-rosa)<sup>6</sup>. No entanto, com o surgimento de hipertrofia do miocárdio devido ao modelamento cardíaco, poderá ocorrer um aumento da estenose infundibular subpulmonar ocasionando cianose por volta dos 6-8 meses. Nas próprias crianças que apresentam cianose já ao nascimento, poderá haver piora do quadro cianótico devido ao aumento do shunt direito-esquerdo<sup>8</sup>.

O ducto arterioso auxilia no fluxo sanguíneo pulmonar, como já dito anteriormente. Ele recebe influência da pressão arterial sistêmica, de forma a alterar o fluxo pulmonar diante de alterações da pressão. Um aumento do fluxo sanguíneo pulmonar levaria a um aumento na PO<sub>2</sub> arterial sistêmica a qual, por sua vez, tenderia a contrair o ducto, interferindo assim com o fluxo pulmonar e logo diminuindo a PO<sub>2</sub> sistêmica, dilatando conseqüentemente o ducto. Uma situação variável e instável com cianose intermitente poderia ocorrer<sup>8</sup>. Em crianças com tetralogia de Fallot, o fechamento do ducto arterioso normalmente é atrasado por vários dias a semanas, o que pode estar relacionado quer com anomalias no seu desenvolvimento morfológico quer com o seu comportamento funcional<sup>8</sup>. As artérias colaterais aorto-pulmonares suprem o fluxo sanguíneo pulmonar no caso dos bebês com atresia pulmonar. Em alguns casos, para o manejo inicial do paciente no período neonatal, infunde-se prostaglandina E<sub>2</sub> objetivando manter a patência do ducto arterioso e, conseqüente, a fonte de fluxo pulmonar.

Portadores de tetralogia de Fallot apresentam consideráveis hipertrofia e desarranjo dos cardiomiócitos e vários graus e tipos de fibrose, edema, infiltração por células mononucleares e alterações degenerativas, como degeneração vacuolar dos miocardiócitos<sup>9</sup>. Ao nascimento não existe diferença<sup>9</sup> entre o diâmetro dos cardiomiócitos dos pacientes com tetralogia de Fallot e os normais<sup>10</sup>. Após o nascimento, esse diâmetro aumenta de modo progressivo e gradual e a proliferação do tecido conjuntivo ocorre de modo proporcional à hipertrofia e à idade<sup>10</sup>. Na vida fetal a comunicação interventricular e a baixa pós-carga do ventrículo esquerdo aliviam a sobrecarga de pressão imposta pela obstrução da via de saída do ventrículo direito, diminuindo o estímulo que proporcione o remodelamento cardíaco do ventrículo direito neste momento<sup>11</sup>. Após o nascimento o aumento fisiológico da pós-carga do ventrículo esquerdo, que se reflete no ventrículo direito através da comunicação interventricular, soma-se à imposta pela obstrução da via de saída do ventrículo direito gerando grande estímulo ao remodelamento ventricular

direito <sup>11</sup>. Dessa forma, podemos considerar que o remodelamento ventricular direito, possivelmente, ocorra principalmente no período pós-natal<sup>11</sup>.

Em um estudo histológico e morfométrico do miocárdio na tetralogia de Fallot, realizado pelo Instituto do Coração em conjunto com a Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Mato Grosso, evidenciou-se distintas formas de ocorrência das alterações na região do infundíbulo pulmonar quando comparadas com os ventrículos, de forma que as alterações presentes no miocárdio pós-natal na tetralogia de Fallot estão distribuídas homogêneas nas metades subepicárdica e subendocárdica das paredes ventriculares, com exceção do infundíbulo, que apresenta características peculiares de remodelamento miocárdico. Dessa maneira, amostras miocárdicas subendocárdicas da região infundibular não são representativas das demais regiões ventriculares para estudos morfométricos <sup>11</sup>. Há frequentemente um crescimento anormal do infundíbulo, intrínseco à anomalia congênita, o que o torna relativamente menor em relação ao crescimento somático, colaborando para o agravamento da obstrução da via de saída do ventrículo direito <sup>11</sup>.

Deve se atentar a dois aspectos importantes para monitoramento do paciente com tetralogia de Fallot: diminuição da pressão arterial e postura corporal. A queda da pressão arterial implicará na diminuição do fluxo sanguíneo pulmonar, o que amplia a cianose. A postura das crianças com tetralogia de Fallot influencia na relação do retorno venoso com o grau de cianose apresentado <sup>6</sup>. Há efeito benéfico da postura no aumento da oxigenação do sangue periférico em crianças com crises hipóxicas ou após o exercício físico <sup>6</sup>. Devido à comunicação interventricular ser não restritiva, as pressões nos ventrículos tendem a se igualarem, por exemplo, o retorno venoso sistêmico interfere com a pressão no ventrículo direito, sendo a postura um grande determinante do retorno venoso. A posição ortostática na ausência de movimento resulta num acúmulo de sangue nas extremidades inferiores e abdômen, com diminuição do retorno venoso global, diminuição da pressão do ventrículo direito e logo diminuição do fluxo sanguíneo pulmonar <sup>6</sup>. A diminuição da resistência vascular periférica leva a diminuição das pressões nos ventrículos e, conseqüentemente, menor o fluxo sanguíneo pulmonar e aumento do shunt direito-esquerdo. Por isso, vasoconstrictores periféricos são utilizados, para possibilitar o aumento do retorno venoso e promover ações opostas às explicitadas.

O aumento da atividade física, nos pacientes com tetralogia de Fallot, induz ao desenvolvimento de uma hipoxemia e hipóxia tecidual crescentes associados ao aumento



da glicólise anaeróbica e acidemia. Isso ocorre porque o fluxo sanguíneo pulmonar pode aumentar, se manter constante ou diminuir durante o exercício físico, mas seja como for nunca será o suficiente para fornecer a quantidade de oxigênio necessária aos tecidos <sup>8</sup>. Com o aumento da atividade física, o retorno venoso amplia, o que conseqüentemente favorece o fluxo pulmonar, em contra partida a resistência vascular periférica diminui, ocasionando diminuição da pressão arterial e da pressão no ventrículo direito, refletindo na diminuição do fluxo pulmonar. Muitas vezes o paciente assume a posição de cócoras quando cansados. Esta é uma posição muito importante para a recuperação da hipóxia, permitindo uma recuperação mais rápida para níveis normais de saturação arterial de oxigênio após o exercício <sup>8</sup>. O efeito de cócoras está relacionado ao aumento da pós-carga e diminuição do shunt direita-esquerda pela comunicação interventricular, funcionando como um mecanismo de diminuição da cianose pós-esforço.

Nem todas as crianças apresentarão crises de hipóxia <sup>2</sup>. O pico de incidência do início destes episódios é entre o segundo e o terceiro mês de vida, com tendência a aumentarem de frequência e gravidade até aproximadamente os 4 anos, idade a partir da qual são muito raros <sup>12</sup>. Estes episódios têm duração variável, entre apenas alguns minutos a várias horas, e a hipoxemia arterial exacerbada marcada que acompanha as crises de hipóxia pode resultar em dano cerebral ou mesmo morte, muito embora estas crises sejam frequentemente autolimitadas. Ocorrem frequentemente sem aviso prévio, embora o choro, o esforço defecatório, a alimentação, situações que cursem com desidratação e febre, entre outros, possam atuar como precipitantes <sup>(13, 14)</sup>. Os fatores responsáveis pelo início dos sintomas são o fechamento do ducto arterioso, o desenvolvimento de anemia, o crescimento com aumento relativo da obstrução do trato de saída do ventrículo direito, ou o aumento da atividade com aumento conseqüente das necessidades de oxigênio <sup>6</sup>. Como causa das crises de hipóxia o mais provável será uma sobreposição dos diversos mecanismos que influenciam a circulação pulmonar, num situação dinâmica que varia não só de doente para doente mas também de crise para crise, dependendo das condições hemodinâmicas específicas em causa. De modo a interromper a crise de hipóxia são necessárias manobras para restabelecer um fluxo sanguíneo pulmonar adequado, através de uma diminuição da resistência vascular pulmonar e de um aumento da resistência vascular sistêmica, de modo a que o *shunt* na comunicação interventricular seja da esquerda-direita <sup>2</sup>.

A cianose na tetralogia de Fallot é central, possuindo maior generalização pelo corpo do que pelas extremidades. O paciente deve ser transferido para unidade de terapia

intensiva quando se trata de um neonato com cardiopatia congênita cianótica. As medidas gerais para estabilização inicial equivalem a de um paciente em estado grave: manutenção de temperatura, instalação de um acesso venoso, antibioticoterapia para controle de possíveis infecções, correção de distúrbios metabólicos e de equilíbrio ácido-básico, infusão de líquidos de maneira adequada, análise dos níveis de hematócrito e hemoglobina, intubação e ventilação mecânica – não é aconselhável esperar que um neonato gravemente enfermo com situação hemodinâmica instável e níveis basais de oxigenação já comprometidos entre em fadiga respiratória para intubação ser realizada.

O médico deve se antecipar a essa situação crítica e fazer o procedimento de forma mais eletiva, reduzindo os riscos de parada cardiorrespiratória e suas consequências<sup>3</sup>, sedação e curarização - para manter o bom funcionamento do aparelho da ventilação mecânica e reduzir o trabalho respiratório e consumo periférico de oxigênio, uso de ionotrópicos obrigatoriamente – lembrando que, em neonatos, devido a estágio de desenvolvimento do sistema nervoso autônomo e periférico, há maior tolerância à ação de catecolaminas vasoativas- e uso de prostaglandinas, pois aperfeiçoa o manejo do paciente em posterior exame invasivo, como cateterismo, ou tratamento cirúrgico.

A etiologia da tetralogia de Fallot é multifatorial e pode estar associada com anomalias cromossômicas como trissomia dos cromossomos 13, 18 e 21. Quando há microdeleção do cromossomo 22q11.2, ocorre estenose pulmonar em 1/5 dos pacientes e atresia pulmonar em 2/5 dos pacientes. O risco é de 3% de ocorrência havendo história familiar, mas ocorre associação com toxicidade por ácido retinóico durante o primeiro trimestre, irregularidade no controle da diabetes e fenilcetonúria não tratada<sup>2</sup>.

Como modalidades diagnósticas não definitivas, incluem história clínica, exame físico, eletrocardiograma, radiografia de tórax, gasometria/oximetria e prova de oxigênio. Em relação às modalidades diagnósticas potencialmente definitivas destacam-se: ecocardiograma, cateterismo cardíaco, ressonância magnética e tomografia computadorizada. A acurácia e a não invasibilidade do ecocardiograma tornam esse exame preferencial para a estratégia inicial<sup>15</sup>. Algumas vezes persistem dúvidas importantes após o exame ecocardiográfico; nessas situações está indicada o cateterismo<sup>15</sup>, procedimento também indicado em casos de hipoplasia grave das artérias pulmonares ou suspeita de desconexão entre as mesmas<sup>3</sup>. A T4F pode ser diagnosticada no período pré-natal facilmente a partir de 22 semanas de gestação, durante um exame

ultrassonográfico obstétrico de rotina <sup>2</sup>. Em um estudo, foi averiguado que pacientes diagnosticados por ecocardiografia fetal tendem a piores prognósticos quando comparados com pacientes diagnosticados no período pós-natal <sup>16</sup>. Quanto maior a anomalia anatômica, mais fácil diagnosticar no período pré-natal, e conseqüentemente o paciente poderá se apresentar de forma mais grave ao nascimento e ter uma evolução mais desfavorável.

Existem duas estratégias cirúrgicas possíveis em recém-nascidos com tetralogia de Fallot. Uma é uma estratégia por etapas, que consiste num procedimento paliativo inicial, com a correção total realizada mais tardiamente. A outra é a correção total no período entre cinco meses e um ano de idade: correção cirúrgica paliativa, que frequentemente não requer o uso de circulação extracorpórea, cria uma fonte de fluxo sanguíneo pulmonar segura através da colocação de uma prótese tubular entre uma artéria sistêmica e uma artéria pulmonar.

Em casos sem condições anatômicas para a realização de uma anastomose de Blalock-Taussig modificado, como no relatado por Dryzen *et al.* <sup>17</sup>, de um lactente de 3 meses com hipoplasia do tronco pulmonar, ocorreu a colocação de um *stent* no trato de saída do ventrículo direito, após plastia por balão, apresentando posteriormente desenvolvimento das artérias pulmonares <sup>6</sup>. O neonato e lactente < 6 meses muito hipoxêmico, geralmente é encaminhado para a realização de anastomose de Blalock-Taussig como procedimento paliativo, a fim de ampliar o fluxo pulmonar <sup>3</sup>.

A anastomose de Blalock-Taussig modificada trata-se de uma comunicação entre as artérias subclávia e pulmonar ipsilaterais <sup>2</sup>. São poucos os centros que adotam postura mais agressiva, realizando cirurgia corretiva no período neonatal. Isso é geralmente realizado em torno dos 6 meses de idade. A valvoplastia pulmonar com cateter balão pode ser empregada como tratamento paliativo alternativo, como passo prévio à cirurgia corretiva nos lactentes menores que 6 meses que necessitam aumentar o fluxo pulmonar. Esses pacientes apresentam melhora dos níveis de saturação, com estabilização do quadro hipoxêmico <sup>3</sup>.

A correção total é sempre realizada com circulação extracorpórea e consiste no fechamento da comunicação interventricular com um remendo que estabelece a continuidade anatômica entre o ventrículo esquerdo e a raiz da aorta, alívio da obstrução subpulmonar e reconstrução, se necessário, das artérias pulmonares <sup>2</sup>. A controvérsia de quando realizar a correção total reside no destino da junção ventrículo-arterial direita e,

sobretudo, da valva pulmonar<sup>18</sup>. Com os avanços tecnológicos, a tendência nos últimos anos tem sido a de realizar a correção total a partir do quinto mês de vida. Entre as vantagens teóricas da reparação cirúrgica precoce, podemos referir a correção total num só tempo cirúrgico, menor tempo de *shunt* direito-esquerdo e logo menor tempo de cianose e policitemia, e a ausência de excesso de volume ventricular esquerdo que ocorre no intervalo após a construção do *shunt* arterial sistêmico-pulmonar<sup>18</sup>. O único consenso que existe em relação a técnica cirúrgica paliativa ou total é quanto ao facto de não existir qualquer benefício em atrasar a correção total para depois do ano de idade<sup>19</sup>. Por mais controverso que possa parecer, os recém-nascidos assintomáticos com a morfologia de “Fallot cor-de-rosa”, que se apresentam com bom estado geral, e que têm uma anatomia mais favorável e assim menor risco cirúrgico, podem ser os candidatos em melhor estado para a correção total precoce, evitando-se nestes com alguma segurança os efeitos deletérios da estratégia paliativa<sup>20</sup>.

Algumas aplicações de técnicas cirúrgicas são questionadas quando há presença de anomalias nas coronárias juntamente com a presença da tetralogia de Fallot. No estudo<sup>21</sup> publicado no *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* no ano de 2012 foi publicado a incidência de 2-9% de associação entre essas alterações cardíacas, sugerindo a importância da análise das condições de cada paciente para melhor consenso no manejo clínico e cirúrgico que promova melhor benefício e qualidade de vida.

O diagnóstico diferencial da tetralogia de Fallot com doenças relacionadas à apresentação de cianose com hipertensão pulmonar persistente em recém-nascidos, são: estenose pulmonar crítica, anomalia de Ebstein, complexo de Eisenmenger<sup>6</sup>, transposição dos grandes vasos, conexão venosa pulmonar anômala total e atresia tricúspide<sup>2</sup>.

A alta prevalência da tetralogia de Fallot intensifica a necessidade de ampliar o conhecimento sobre os indivíduos portadores dessa cardiopatia congênita e contribui para aprimoramento dos profissionais de saúde nas práticas de manejo social, clínico e cirúrgico do paciente. Além disso, pode ser possível, recolhimento de dados que contribuam para demais pesquisadores que necessitem das características dos pacientes atendidos na região de Bahia com tal cardiopatia, de forma a estabelecer melhor respaldo científico sobre a Síndrome do Bebê Azul. Sobretudo, este projeto visa à melhoria das práticas de saúde e relação humana repercutindo na qualidade de vida e bem estar social do paciente, pois almeja agregar a análise do perfil dos pacientes de forma que os centros de saúde possam prestar cada vez mais o melhor trabalho possível para o próximo.

## IV. METODOLOGIA

Estudo observacional de uma série de casos de crianças e adolescentes portadores da tetralogia de Fallot acompanhados clinicamente e/ou submetidos ao tratamento cirúrgico no Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital Ana Néri, HAN (da Secretaria de Estado da Saúde), em Salvador (Bahia). Coleta de dados baseada na revisão dos prontuários no Serviço de Arquivo Médico e Estatística (SAME) do HAN.

O estudo foi submetido e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do Hospital Ana Néri (Parecer CEP nº é 641.172, **Anexo II**), em maio de 2104.

Foram avaliados retrospectivamente os prontuários dos pacientes portadores tetralogia de Fallot acompanhados no serviço, no período de 2007 a 2013.

Os dados coletados dos prontuários foram registrados na ficha pré-definida (**Apêndice**), e, posteriormente, digitados na planilha EXCEL<sup>®</sup> e, após nova revisão, analisados pelo “software” “SPSS Statistics”<sup>®</sup> *Statistical Package for the Social Sciences*.

Na ficha de registro de dados (**Apêndice**), foram anotadas a distribuição de variáveis quantitativas (discretas; ou contínuas), e qualitativas (nominais ou ordinais), relacionadas à tetralogia de Fallot, bem como dados demográficos, clínicos e cirúrgicos – as quais observaram as seguintes distribuições e/ou medidas:

- Sexo (feminino ou masculino);
- Idade ao diagnóstico (em meses);
- Idade inicial do atendimento no HAN (em meses);
- Idade na realização do procedimento cirúrgico (em meses);
- Procedência (capital [Salvador]; ou outras cidades do interior do Estado da Bahia).
- Dados clínicos:
  - ✓ Presença de baqueteamento digital (sim ou não);
  - ✓ Presença de hipóxia (sim ou não);
  - ✓ Antecedentes familiares de cardiopatia congênita (sim ou não);
  - ✓ Internamento prévio (sim ou não);

- ✓ Cirurgia prévia (sim ou não);
  - ✓ Presença de síndrome genética (sim ou não);
  - ✓ Uso de prostaglandina no pré-cirúrgico (sim ou não);
  - ✓ Uso de propranolol no pré-cirúrgico (sim ou não);
  - ✓ Características morfológicas da T4F (boa anatomia ou má anatomia).
- Dados cirúrgicos:
    - ✓ Tipo de cirurgia (procedimento de Blalock ou corretiva);
    - ✓ Técnica cirúrgica realizada (simples, ampliação transanelar, ampliação de tronco e ramos pulmonares ou Rastelli); e
    - ✓ Descrição de complicações pós-cirúrgica.
  
  - Tipo desfecho:
    - ✓ Saída (com ou sem acompanhamento após procedimento cirúrgico), ou óbito

Nos casos avaliados, foi considerado como tetralogia de Fallot do tipo **má anatomia**, quando o paciente apresentava hipoplasia do anel pulmonar de grau moderado a importante; hipoplasia importante de tronco e ramos pulmonares; ao contrário, o caso foi classificado como de **boa anatomia**.

## VI. RESULTADOS

No período compreendido entre 2007 a 2013 foram registrados 112 pacientes portadores de tetralogia de Fallot no Hospital Ana Néri. A maioria desses pacientes era do sexo masculino (58%) e procedente de cidades do interior do Estado da Bahia (**Tabela 1**). Também como mostra a **Tabela 1**, a história familiar de cardiopatia congênita foi descrita por 8,9% (n=10) dos casos; e em 13,4% (n=15) apresentavam alguma doença de natureza genética associada, sendo a Síndrome de Down a mais frequente. (**Tabela 1**).

**TABELA 1.** Dados demográficos de 112 pacientes com diagnóstico de T4F atendidos no HAN.

VARIÁVEIS		Nº total de casos (n=112)	Porcentagem (%)
SEXO	Masculino	65	58
	Feminino	47	42
PROCEDÊNCIA	Salvador	29	25,9
	Outra	76	67,9
	Não registrada	7	6,3
ANTECEDENTES FAMILIARES DE CARDIOPATIA CONGÊNITA	Sim	10	8,9
	Não	82	73,2
	Não registrada	20	17,9
SÍNDROME GENÉTICA	Down	11	9,8
	Marfan	1	0,9
	Turner	2	1,8
	Não portador	98	87,5

As idades, conforme a ocorrência estudada, foram descritas na **Tabela 2**. A média da idade ao diagnóstico foi de 21 meses, com limites de 0 a 180 meses. No entanto, a média da idade inicial de atendimento no Serviço de Cardiopediatria do HAN foi de 46,9 meses ou 3 anos e 10 meses. A média de idade da realização do procedimento cirúrgico foi de 72,8 meses (**Tabela 2**).

Em relação aos dados clínicos predominaram (**Tabela 3**): hipóxia (44,6%; 50/112) e baqueteamento digital (13,4%; 15/112). Houve maior frequência (75%; 84/112) da tetralogia de Fallot de má anatomia. Quanto ao uso de medicação pré-cirúrgica, o uso de prostaglandina ocorreu em 9% (1/112) e o de propranolol em 78,6% dos casos (88/112).

**TABELA 2.** Idade do diagnóstico(meses) e idade do atendimento inicial no ambulatório (meses) de 99 pacientes com T4F acompanhados no HAN.

<b>IDADE</b> (em meses)	<b>Média</b>	<b>Mediana</b>	<b>Desvio padrão</b>	<b>Mínimo</b>	<b>Máximo</b>
Ao Diagnóstico	21,33	8	34,18	0	180
Ao atendimento na unidade	46,97	24	48,14	1	204
Ao procedimento cirúrgico	72,86	53,5	56,84	0	223

**TABELA 3.** Dados clínicos de 112 pacientes com T4F acompanhados no HAN.

<b>VARIÁVEIS</b>		<b>Nº total de casos (n=112)</b>	<b>Porcentagem (%)</b>
HIPÓXIA	Sim	50	44,6
	Não	61	54,5
	Total	111	99,1
	Ausente	1	9
BAQUETEAMENTO	Sim	15	13,4
	Não	96	85,7
	Total	111	99,1
	Ausente	1	9
CARACTERÍSTICAS MORFOLÓGICAS DA T4F	Boa anatomia	10	8,9
	Má anatomia	84	75
	Ausente	18	16,1
PROSTAGLANDINA PRÉ-CIRÚRGICA	Sim	1	0,9
	Não	110	98,2
	Total	111	99,1
	Ausente	1	0,9
PROPRANOLOL PRÉ-CIRÚRGICA	Sim	88	78,6
	Não	3	2,7
	Total	91	81,3
	Ausente	21	18,8

A angiotomografia foi realizada em 12,5% (14/112), e o cateterismo cardíaco em 30,4% dos casos (34/112). (**Tabela 4**)

A técnica paliativa (Cirurgia de Blalock Taussig modificado) foi realizada em 12,5% (14/107) portadores de tetralogia de Fallot e técnica corretiva em 83% (93/107) (**Tabela 5**).



**TABELA 4.** Necessidades de exames complementares invasivos em 112 portadores de T4F atendidos no HAN.

<b>VARIÁVEIS</b>		Nº total de casos (n=112)	Porcentagem(%)
ANGIOTOMOGRAFIA	Sim	14	12,5
	Não	65	58
	Total	79	70,5
	Ausente	33	29,5
CATETERISMO	Sim	34	30,4
	Não	45	40,2
	Total	79	70,5
	Ausente	33	29,5

**TABELA 5.** Objetivo da cirurgia em 112 pacientes portadores de T4F acompanhados no HAN.

<b>VARIÁVEL</b>		Nº total de casos	Porcentagem %
OBJETIVO DA CIRURGIA	Paliativa	14	12,5
	Corretiva	93	83
	Total	107	95,5
	Ausente	5	4,5
	Total	112	100

A técnica cirúrgica de ampliação de tronco e ramos pulmonares foi a mais realizada, equivalendo a 61,6% (69/112). (**Tabela 6**)

**TABELA 6.** Técnica cirúrgica empregada em 112 portadores de T4F acompanhados no HAN.

<b>TÉCNICA CIRÚRGICA EMPREGADA</b>	Nº total de casos (n=112)	Porcentagem (%)
Simplex	1	0,9
Ampliação transanelar	21	18,8
Ampliação tronco pulmonar e ramos pulmonares	69	61,6
Rastelli	1	0,9
Total	92	82,1
Ausente	20	17,9
<b>TOTAL</b>	112	100

O equivalente a 11,6% (12/112) dos pacientes realizaram cirurgia paliativa (Blalock-Taussig modificado) e posteriormente a cirurgia corretiva. (**Tabela 7**)

**TABELA 7.** Pacientes portadores de T4F acompanhados no HAN que realizaram Blalock-Taussig (BT) modificado e Cirurgia Corretiva posterior.

<b>REALIZAÇÃO DO BT E DA CIRURGIA CORRETIVA POSTERIOR</b>	<b>Nº total de casos (n=112)</b>	<b>Porcentagem %</b>
Sim	11	11,6
Não	101	88,4
<b>Total</b>	<b>112</b>	<b>100</b>

Dentre os pacientes que realizaram tanto BT quanto cirurgia corretiva, os intervalos entre uma técnica e outra, foi entre 3 a 4 anos. (**Tabela 8**)

**TABELA 8.** Intervalo de tempo entre Blalock e Cirurgia Corretiva (meses) em portadores de T4F atendidos no HAN.

<b>INTERVALO DE TEMPO ENTRE BLALOCK E CIRURGIA CORRETIVA (em meses)</b>	<b>Nº total de casos (n=11)</b>	<b>Porcentagem (%)</b>
24	1	9
36	3	2,7
48	3	2,7
72	1	9
Não consta ano do Blalock	3	2,7
<b>Total</b>	<b>11</b>	<b>100</b>

Houve dois óbitos entre os 11 pacientes que realizaram inicialmente Blalock e após alguns anos, realizaram a cirurgia corretiva.

**TABELA 9.** Óbitos em pacientes submetidos a Blalock e a cirurgia corretiva em portadores de T4F acompanhados no HAN

VARIÁVEL	Frequência	
ÓBITOS EM PACIENTES SUBMETIDOS A BLALOCK E A CIRURGIA CORRETIVA	Sim	2
	Não	9
	Total	11

O intervalo de tempo médio entre o diagnóstico e o atendimento ambulatorial foi de aproximadamente 25 meses; entre o início do atendimento ambulatorial e o primeiro procedimento cirúrgico apresentou o equivalente a 30,84 meses; já entre o diagnóstico e a primeira abordagem cirúrgica foi de 50 meses

**TABELA 10 .** Intervalos de tempo no acompanhamento dos pacientes portadores de T4F.

INTERVALO DE TEMPO (em meses)	Média	Mediana	Desvio Padrão	Mínimo	Máximo
Entre diagnóstico e atendimento ambulatorial	25,38	8	35,38	0	144
Entre atendimento ambulatorial e procedimento cirúrgico	30,84	28	22,62	0	98
Entre diagnóstico e procedimento cirúrgico	50,20	38	43,87	0	211

O número de óbitos registrados dentre 112 pacientes foi de 17,9%.

**TABELA 11.** Óbito em portadores de T4F acompanhados no HAN.

ÓBITO	Nº total de casos (n=112)	Porcentagem (%)
Sim	20	17,9
Não	92	82,1
Total	112	100

A tetralogia de má anatomia representa 18 dos 20 óbitos. (**Tabela 12**) As cirurgias corretivas apresentam 10 óbitos e a paliativa 8. (**Tabela 13**) A técnica cirúrgica corretiva mais relacionada a óbitos é a ampliação de troncos e ramos pulmonares, correspondendo a oito dos onze óbitos registrados (**Tabela 14**).

**TABELA 12.** Relação entre características morfológicas da T4F e óbito em 20 pacientes portadores de T4F acompanhados no HAN.

CARACTERÍSTICAS MORFOLÓGICAS DA T4F	Óbitos		Total
	Sim (%)	Não	
Boa anatomia	0	10	10
Má anatomia	18 (21,4)	66	84
Sem registro	2 (11,1)	16	18
Total	20 (17,9)	92	112

**TABELA 13.** Relação entre Objetivo da Cirurgia e Óbito em 18 portadores de T4F acompanhados no HAN.

VARIÁVEIS	Óbito		Total	
	Sim	Não		
OBJETIVO DA CIRURGIA	Paliativa	8	6	14
	Corretiva	10	83	93
	Total	18	89	107

**TABELA 14.** Relação entre cirurgia corretiva e óbito em 11 portadores de T4F atendidos no HAN.

VARIÁVEIS	Óbito		Total	
	Sim	Não		
TÉCNICA CIRÚRGICA CORRETIVA	Simple	0	1	1
	Ampliação transanelar	3	18	21
	Ampliação de Tronco e ramos pulmonares	8	61	69
	Rastelli	0	1	1
	Total	11	81	92

Dos pacientes avaliados, a maioria mantém acompanhamento na unidade: 66,1%; 8% perderam seguimento e 17,9% foram a óbito. Não obteve-se informações em relação a 8% dos pacientes.

**TABELA 15.** Situação atual de pacientes portadores de T4F atendidos no HAN.

<b>VARIÁVEIS</b>		Nº total de casos (112)	Porcentagem (%)
SITUAÇÃO ATUAL DO PACIENTE NO SERVIÇO	Prossegue na unidade	74	66,1
	Perdeu seguimento	9	8
	Óbito	20	17,9
	Total	103	92
	Ausente	9	8
	Total	112	100

## VII. DISCUSSÃO

O conhecimento da frequência e das características clínicas da tetralogia de Fallot no nosso meio tem especial importância no intuito de melhorar a assistência oferecida a estes pacientes.

Conforme descrito no estudo de Apitz *et al.* (2009), a tetralogia de Fallot (T4F) está presente em cerca de 3 a 5% das crianças portadoras de cardiopatia congênita <sup>22</sup> e, segundo Anderson *et al.* (1987) e Pfeiffer (2012) a apresentação da doença possui frequência similar, independente do sexo <sup>23, 24</sup>. Neste estudo, encontramos maior frequência de T4F no sexo masculino, correspondendo a 58% dos pacientes. Moraes e colaboradores, em trabalho sobre tratamento cirúrgico de tetralogia de Fallot no primeiro ano de vida <sup>25</sup>, encontrou também maior frequência em pacientes do sexo masculino, correspondente a 53,7%. Mais pesquisas que avaliem a relação entre o gênero e a presença de T4F são necessárias para a suposição de maior constância da T4F em indivíduos do sexo masculino.

Quanto à faixa etária encontramos uma diferença significativa entre a média de idade na época do diagnóstico, do atendimento ambulatorial na instituição e do momento da correção cirúrgica. A demanda do serviço no Hospital Ana Néri (HAN) e a dificuldade do diagnóstico adequado no interior do estado - de onde a maior parte dos pacientes foi encaminhada - podem corroborar para este intervalo de tempo observado e repercutir na condição clínica que este paciente apresentará durante o tratamento definitivo, lembrando que a correção precoce tornou-se possível nos primeiros meses de vida <sup>26, 27</sup>, principalmente, a partir do início da década de 90, segundo Stellin e colaboradores e Hennein *et al.* (1995). Além disso, a média de idade do diagnóstico apresenta-se elevada uma vez que se trata de uma doença que pode ser descoberta no período pré-natal ou logo após o nascimento. Provavelmente, o não acompanhamento pré-natal adequado e a não avaliação do paciente pelo Teste do Coraçãozinho ou mesmo, um exame pediátrico mais minucioso logo após o nascimento, podem colaborar para esta observação. Para afirmarmos essas suposições, seria necessário avaliarmos estes dados referentes aos pacientes em outro momento do estudo.

Verificamos que 67,9% dos pacientes são procedentes do interior do estado da Bahia. O HAN, onde foi realizada a pesquisa, é a única instituição do serviço público na Bahia a prestar assistência à criança cardiopata. A demanda pelo atendimento ambulatorial, nas enfermarias ou centro cirúrgico neste hospital podem ser reflexos da necessidade de mais unidades de apoio às crianças com cardiopatias, tanto na cidade de Salvador, como em outras cidades do estado da Bahia. Podemos exemplificar, por meio deste dado, a necessidade de efetivação da regionalização dos serviços de saúde conforme princípios do Sistema Único de Saúde <sup>28</sup>.

Segundo Bailliard *et al.*(2009), o risco de recorrência da T4F existindo história familiar, é de 3% <sup>2</sup>. Neste estudo, encontramos relato de antecedência familiar de cardiopatia congênita em 8,9% dos casos, não sendo especificado o grau de parentesco familiar nem o tipo de cardiopatia existente. Portanto, a falta destes fatores, assim como, a ausência deste dado para 17,9% dos pacientes desta pesquisa podem interferir na evidência científica do dado apresentado. Além disso, apesar da história familiar ser um fator de risco para a cardiopatia congênita, é fundamental lembrar que mais de 90% das más formações cardíacas ocorrem em fetos sem qualquer fator de risco <sup>29</sup>, de acordo Copel *et al.*(1987).

Neste trabalho encontramos 11 pacientes portadores da síndrome de Down com T4F o que corresponde a 9,8% dos pacientes avaliados, indo de encontro à estatística apresentada por Granzotti *et al.* (1995), em pesquisa sobre a incidência da cardiopatia congênita em portadores de Síndrome de Down <sup>30</sup>, onde é descrita frequência de 20% de T4F nos pacientes analisados, um valor bastante significativo, tendo em vista que na literatura outras cardiopatias congênitas, como a comunicação interventricular, apresentam maior incidência nesta síndrome genética. A trissomia do cromossomo 21 apresenta a má formação cardíaca como defeito congênito mais comum estando presente em cerca de 40-60% dos portadores da síndrome de Down, ademais, dentre os nascidos com cardiopatia congênita, cerca de 5-10% apresentam síndrome de Down <sup>31, 32, 33, 34, 35</sup>. Outros dois pacientes do nosso estudo apresentaram diagnóstico de Síndrome de Turner e Síndrome de Marfan. Sabemos que a presença de alterações genéticas contribuem para malformações cardíacas fetais, a deleção da região 11 q do cromossomo 22, (Síndrome de DiGeorge), conforme Apitz *et al.*(2009)., é frequente em portadores de T4F <sup>22</sup>.

Quanto aos aspectos clínicos analisados, a hipóxia foi descrita em parte considerável dos pacientes do estudo, apesar de não constatada na maioria dos casos.

Binotto *et al.*(2011) relatou que a apresentação clínica da T4F está associada ao grau de obstrução pulmonar <sup>36</sup>. O não acompanhamento regular dessas crianças e a consequente falta de informação dos familiares podem contribuir para que as crises de hipóxia passem despercebidas ou apenas sejam reconhecidas quando relatada a história clínica para o profissional da saúde.

O baqueteamento digital geralmente é evidenciado em crianças maiores com quadro de hipoxemia crônica. As crianças, após correto atendimento e atenção a sua condição, podem evitar a gravidade da repercussão clínica da T4F e, conseqüentemente, a manifestação de sinais como o baqueteamento. Em nossa pesquisa encontramos apenas 13,4% dos pacientes com descrição de baqueteamento digital ao exame físico.

Observou-se maior frequência da T4F de má anatomia, nos pacientes analisados, demonstrando uma população com maior complexidade tanto na abordagem cirúrgica como no seguimento clínico. Desta forma, quanto mais precoce o diagnóstico e a correção cirúrgica realizada no momento adequado, melhor prognóstico a longo prazo.

Pela quantidade mínima de pacientes que fizeram uso de prostaglandina no estudo (apenas um paciente) podemos supor que a idade que os pacientes chegaram na instituição não apresentou vínculo com a necessidade de patência do ducto arterioso. Miyague (2005), afirma que o fechamento funcional do canal arterial no recém-nascido a termo ocorre com 12 a 15 horas de vida, e o anatômico, com 15 dias, alcançando, em alguns casos, até o 21º dia <sup>37</sup>. Como já demonstrado nos resultados a média da idade do diagnóstico dos pacientes na instituição é de 21 meses.

O uso de propranolol em grande parte dos pacientes no nosso estudo demonstra a precaução com crises de hipóxia que podem comprometer a perfusão periférica e o desempenho cardíaco. Barazzone *et al.* (1988) e Cumming *et al.* (1970), afirmam que os betabloqueadores auxiliam os pacientes com obstrução do fluxo ventricular direito: prevenindo as crises de hipóxia, melhorando condições clínicas de crianças de 2 a 6 anos que aguardam a correção cirúrgica <sup>38, 39</sup>. Graham *et al.* (2008) , afirma que o uso de propranolol não interfere na morbidade e mortalidade de crianças que o utilizaram no período pré-operatório <sup>40</sup>.

A realização do cateterismo cardíaco e da angiotomografia cardíaca são indicados na avaliação dos pacientes com T4F com anatomia desfavorável e/ou com anatomia coronariana desconhecida. Apesar do número reduzido constatado na pesquisa, sabemos



que o registro destes exames pode não ter sido encontrado para todos os pacientes pertencentes ao estudo. Não encontramos dados de outros serviços em relação à aplicação desses exames para o paciente com T4F.

Na atualidade a cirurgia corretiva no paciente portador de T4F, esta indicada entre cinco a 12 meses de idade. Caso seja necessário, dependendo da idade da manifestação das crises de hipóxia (abaixo dos quatro meses de idade) e da presença de uma anatomia cardíaca desfavorável à correção total, alguns autores consideram ser mais indicada a abordagem cirúrgica em dois tempos. Moraes *et al.* (2008), afirmaram que a correção intracardíaca da tetralogia de Fallot no primeiro ano de vida pode ser feita com baixas morbidade e mortalidade e bons resultados tardios <sup>25</sup>. Atik *et al.* (1997), analisando a intervenção cirúrgica corretiva e a paliativa, observou que as cirurgias paliativas (Blalock Taussig modificado) continuam válidas quando a tetralogia de Fallot, nos primeiros meses de vida, acompanha-se de outras anomalias, como trajetos inusitados das artérias coronárias na via de saída do ventrículo direito, defeito do septo atrioventricular, agenesia valvar pulmonar, árvore arterial pulmonar hipoplásica e com descontinuidades <sup>41</sup>. Além disso, Atik e colaboradores, citam que a melhora da técnica cirúrgica e o pós-operatório adequadamente orientado têm contribuído para redução dos riscos da cirurgia corretiva <sup>41</sup>. Realizar a ampliação da via de saída do ventrículo direito mesmo em pacientes assintomáticos, segundo Atik, auxiliaria no pós-operatório e evitaria alterações em outros órgãos, assim como, repercussão de arritmia que ocorre com o aumento do ventrículo direito durante a evolução da T4F <sup>41</sup>. Os dados da pesquisa confirmam o descrito na literatura quanto ao método cirúrgico mais empregado, a maioria dos pacientes no HAN realizou a cirurgia corretiva.

No nosso estudo, verificamos que a técnica corretiva com ampliação do tronco e dos ramos pulmonares foi a mais realizada, podendo se relacionar a uma maior gravidade na obstrução da via de saída do ventrículo direito- morfologia mais alterada, como demonstra também, a má anatomia prevalente nesta pesquisa.

O fato da maioria dos pacientes realizarem apenas um procedimento cirúrgico corrobora com o que foi relatado por Moraes *et al.* (2008), em estudo sobre as vantagens defendidas por aqueles que preferem a realização da correção cirúrgica da T4F em um só tempo cirúrgico <sup>25</sup>. A normalização precoce da fisiologia cardiovascular, a interrupção da progressão da hipertrofia do ventrículo direito, menor ressecção do infundíbulo, menor incidência de arritmias, normalização precoce da saturação de oxigênio - evitando efeitos

em outros órgãos, prevenção da distorção das artérias pulmonares e desenvolvimento de hipertensão pulmonar, além de vantagens econômicas e psicossociais são vantagens da realização da correção precoce em um só tempo cirúrgico. Vale ressaltar que os pacientes que realizaram a cirurgia paliativa e realizaram a cirurgia corretiva posteriormente, continuaram sendo acompanhados no serviço, demonstrando que há assistência pós-operatória e que o paciente prossegue sendo assistido na instituição. Consideramos um fator limitante a ausência do motivo que levou 11 pacientes a realizarem primeiramente a cirurgia paliativa, pois poderíamos relacionar e averiguar a similaridade no objetivo desta conduta com as indicações já citadas nesta pesquisa por Atik *et al.* (1997) para a preferência pela cirurgia paliativa como primeira abordagem cirúrgica no portador de T4F.

O intervalo de tempo entre as duas abordagens cirúrgicas, nos pacientes que as realizaram, não é similar, poderíamos pensar que seria o tempo para que as intervenções da cirurgia paliativa não mais impedissem a evolução clínica da T4F. Provavelmente, as características particulares da condição hemodinâmica, comprometimento de órgãos e o próprio crescimento da criança podem contribuir para determinar o tempo para que a correção total seja realizada. Outro fator como a demanda do serviço – enfermarias e centro cirúrgico – também deve possuir influência sobre esta variável.

O óbito dos pacientes submetidos aos dois procedimentos cirúrgicos – paliativa e corretiva - pode se relacionar com a gravidade que realizaram a cirúrgica corretiva e com condição hemodinâmica deste paciente. Consideramos importante verificar a causa dos óbitos destes pacientes para podermos inferir sobre essa análise com mais precisão e relacionar com fontes da literatura sobre pacientes em situações similares acompanhados em outros serviços.

Através da análise do intervalo de tempo desde o diagnóstico até a correção total, podemos observar que, provavelmente, fatores como a grande demanda da instituição, o deslocamento dos pacientes – maioria do interior do estado; podem ter influenciado no longo período enfrentado desde o diagnóstico até o tratamento cirúrgico. Além disso, o longo intervalo de tempo pode influenciar nas condições clínicas de muitos pacientes, que hemodinamicamente, podem evoluir para quadros mais graves até a devida intervenção cirúrgica.

Em estudo de Lenzi *et al.*(2010) sobre mortalidade hospitalar na reconstrução da via de saída do ventrículo direito<sup>42</sup>, o índice de mortalidade foi de 18%, citando dados de

Dearani, Giffhorn, Schorn e colaboradores que corroboram para uma mortalidade que varia de 6-27%<sup>43, 44, 45</sup>. Em nosso estudo encontramos valor de mortalidade de 17,9%, enquadrando nos dados da literatura. Durante a avaliação das causas de óbito verificamos, em alguns dos pacientes em que foi possível a análise deste dado, que o procedimento cirúrgico foi realizado não em caráter eletivo, mas como urgência, mostrando condições clínicas críticas como alguns pacientes chegam ao serviço. Além disso, a má anatomia e a técnica cirúrgica caracterizada pela ampliação transanelar, ou a necessidade de ampliação do tronco e dos ramos pulmonares.

Fatores como a má anatomia em relação à boa anatomia e a técnica cirúrgica de ampliação de tronco e ramos pulmonares em relação as demais técnicas apresentaram maior número de óbitos. Vale ressaltar que tanto a má anatomia quanto a técnica de ampliação transanelar e a ampliação de tronco e ramos pulmonares foram variáveis significativamente mais numerosas no estudo. Ademais uma anatomia desfavorável pode apresentar uma repercussão clínica com pior prognóstico ao paciente. Em estudo, Pozzi *et al.*(2000), concluiu que a técnica cirúrgica adaptada à anatomia do trato de saída do ventrículo direito, alcança os melhores resultados e que correção total da tetralogia de Fallot em idade mais jovem não aumenta a morbidade ou mortalidade e tem vantagens potenciais<sup>20</sup>.

Algo relevante foi o dado de óbitos nos pacientes submetidos à correção paliativa, 8 dos 14 pacientes vieram a óbito. Infelizmente, este dado revela a complexidade do procedimento, geralmente, realizado ainda no período neonatal em crianças com condição clínica não favorável à realização corretiva.

A assistência ambulatorial, após a realização do procedimento cirúrgico, prossegue na instituição, como verificado para 66% dos pacientes. Podemos ver a prática da integralidade defendida pelo SUS<sup>28</sup>, como publicado por Carmem Teixeira, por meio da assistência e recuperação de indivíduos enfermos. Além disso, consideramos fundamental o esclarecimento realizado pela equipe de saúde para o paciente, assim como, para seus familiares, sobre a importância da regularidade do seu acompanhamento no serviço. Ainda que haja assistência, é possível verificar a dificuldade de proporcionar adequado atendimento para todas as crianças e adolescentes cardiopatas, devido a grande demanda do serviço, da falta de profissionais habilitados nesta especialidade no interior do estado e da necessidade de maiores investimentos que proporcionem diagnóstico e tratamento cirúrgico precoce.

A limitação da pesquisa está na ausência de algumas variáveis nos prontuários necessárias para o preenchimento completo do banco de dados.

## VIII. CONCLUSÕES

A análise das características clínicas, cirúrgicas e epidemiológicas dos pacientes com tetralogia de Fallot (t4F) acompanhados no Hospital Ana Néri (HAN) demonstram:

1. Maior frequência de indivíduos do sexo masculino e provenientes do interior do Estado da Bahia.
2. Intervalo de tempo significativo entre o diagnóstico e a realização da correção cirúrgica.
3. Maior frequência de indivíduos com Tetralogia de Fallot de má anatomia.
4. As técnicas cirúrgicas mais utilizadas foram a ampliação transanelar e ampliação do tronco e ramos pulmonares.
5. Os principais preditores desfavoráveis quanto à evolução, estão relacionados a diagnóstico tardio, hipoxemia crônica, má anatomia e idade mais avançada no momento da correção cirúrgica.
6. A relevância do vínculo entre as redes de saúde do Estado da Bahia para que a assistência merecida e manejo adequado sejam garantidos ao portador de cardiopatia congênita.

## IX. SUMMARY

**ANALYSIS OF DEMOGRAPHIC, CLINICAL AND SURGICAL FEATURES IN PATIENTS WITH TETRALOGY OF FALLOT TREATED IN HOSPITAL OF TERTIARY SALVADOR (BAHIA, BRAZIL)** **Background:** Tetralogy of Fallot is the most common cyanotic congenital heart disease in children older than one year of age, representing 10% of all congenital heart defects. It is characterized morphologically by the presence of: ventricular septal defect, aortic dextroposition, outflow tract obstruction and right ventricular hypertrophy. The etiology is multifactorial, with 15% of patients having chromosome 22q11 deletion. The echocardiogram provides a detailed view of the intracardiac anatomy and it constitutes the definitive diagnostic method. The recommended treatment is surgical, and in more complex cases, it is necessary to perform the correction in stages through palliative surgery (Blalock Taussig Procedure) and subsequent total correction. **Objectives:** To analyze the demographic, clinical, and surgical characteristics of patients with Tetralogy of Fallot treated at a tertiary hospital in Salvador, Bahia. **Methods:** Retrospective study of patients with Tetralogy of Fallot served from 2007 until 2013 in a tertiary hospital in Salvador. The data was collected through the application of a questionnaire and then analyzed in a statistical program. **Results:** We retrospectively analyzed the medical records of 112 patients, 74.1%, of whom lived outside the state capital. The mean age at diagnosis was 21 months +/- 34 and 58% were male. T4F bad anatomy was present in 75% of cases and the total correction technique was performed in 83% of the patients analyzed, in which the most frequent technique was pulmonary trunk enlargement 61.6%. The mortality rate was found to be 17.9%. **Discussion:** High service demand at the Hospital Ana Nery (HAN) and the difficulty correctly diagnosing patients with T4F in the countryside - from where most patients were referred - may have contributed to the time interval observed between diagnosis and surgical correction, as well as have an influence on the clinical condition that patients present during definitive treatment. **Conclusion:** Key predictors of unfavorable evolution may be represented by late diagnosis, chronic hypoxemia, poor anatomy and older age at the time of surgical correction.

Key Words: 1- Tetralogy of Fallot; 2- Congenital heart disease; 3- pediatric cardiac surgery.

## X. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hoffman JI, Kaplan S The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002;39(12):1890-900.
2. Bailliard F, Anderson RH. Tetralogy of fallot. *Orphanet Journal of rare Disease*. 2009; 4(2): 1-10.
3. Pedra CAC, Arrieta SR. Estabilização e manejo clínico inicial das cardiopatias congênitas cianogênicas no neonato. *Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia* 2002; 12 (5): 734-50
4. Vricella LA, Kanani M, Cook AC, Cameron DE, Tsang VT. Problems with the right ventricular outflow tract: a review of morphologic features and current therapeutic options. *Cardiol Young* 2004;14(5):533-49.
5. Anderson RH, Jacobs ML. The anatomy of tetralogy of Fallot with pulmonary stenosis. *Cardiol Young* 2008;(18) 3:12-21.
6. Duro RP, Moura C, Moreira AL. Bases anatomofisiológicas da tetralogia de Fallot e suas implicações clínicas. *Ver. Port Cardiol* 2010;29 (04):591-630.
7. Zeltser I, Jarvik GP, Bernbaum J, Wernovsky G, Nord AS, Gerdes M *et al*. Genetic factors are important determinants of neurodevelopmental outcome after repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;135(1):91-7.
8. Rudolph AM. Pulmonary stenosis and atresia with ventricular septal defect (Tetralogy of Fallot). In: Rudolph AM, editor. *Congenital Diseases of the Heart: Clinical-Physiological Considerations*. 2 ed. New York: Futura Publishing Company, Inc 2001. p. 489 – 550.
9. Kawai S, Okada R, Kitamura K, Suzuki A, Saito S. A morphometrical study of myocardial disarray associated with right ventricular outflow tract obstruction. *Jpn Circ J*. 1984; 48 (5): 445-56.
10. Kato M, Kawashima Y, Fugita T, Mori T, Manabe H. Right ventricular hypertrophy in the tetralogy of Fallot. *Recent Adv Stud Cardiac Struct Metab*. 1976; 53 (3): 555-61.
11. Cecília M, Farah K, Regina C, Castro P, De Moreira VM, Riso ADA, Aiello VD. Artigo Original O Miocárdio na tetralogia de Fallot : Estudo Histológico e Morfométrico, (2009). 169–177.

12. Roekens CN, Zuckerberg AL. Emergency management of hypercyanotic crises in tetralogy of Fallot. *Ann Emerg Med* 1995;25(2):256-8.

13. Kirshbom PM, Kogon BE. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2004;7:65-71.

14. Kothari SS. Mechanism of cyanotic spells in tetralogy of Fallot. *Int J Cardiol* 1992;37(1):1-5.

15. Silva CMC, Gomes LFG. Reconhecimento clínico das cardiopatias congênitas. *Escola Paulista de Medicina – UNIFESP. Ver Soc Cardiol Estado de São Paulo*;12 (5); 10, 2002.

16. Chew C, Halliday JL, Riley MM. Population based study of antenatal detection of congenital heart disease by ultrasound examination. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* 2007, (29):619-624.

17. Dryzek P, Mazurek-Kula A, Moszura T, Sysa A. Right ventricle outflow tract stenting as a method of palliative treatment of severe tetralogy of Fallot. *Cardiol J* 2008;15(4):376-9.

18. Dodge-Khatami A, Tulevski, II, Hitchcock JF, de Mol BA, Bennink GB. Neonatal complete correction of tetralogy of Fallot versus shunting and deferred repair: is the future of the right ventriculo-arterial junction at stake, and what of it? *Cardiol Young* 2001;11(5):484-90.

19. Shinebourne EA, Babu-Narayan SV, Carvalho JS. Tetralogy of Fallot: from fetus to adult. *Heart* 2006;92(9):1353-9.

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

21. Kalfa DM, Serraf AE, LyM Bret E, Roussin R, Belli E. Tetralogy of Fallot with an abnormal coronary artery surgical options and prognostic factors. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 2012; 42: 34-39.

22. Apitz C, Webb GD, Redington NA. Tetralogy of Fallot. *Lancet*.2009;374(9699):1462-71.

23. Anderson RH, Shinebourne EA, Macartney FJ, Tynan M. *Fallot's Tetralogy*. Churchill Livingstone;1987. 765-798.



24. Pfeiffer MET. Avaliação funcional e capacidade de exercício na tetralogia de Fallot. Rev. DERC. 2012; 18(1): 22-25.
25. Moraes N. et al - Correção intracardiaca da tetralogia de Fallot no primeiro ano de vida. Resultados a curto e médio prazos Rev Bras Cir Cardiovasc 2008; 23(2): 216-223.
26. Stellin G, Milanesi O, Rubino M, Michielon G, Bianco R, Moreolo GS *et al* - Repair of tetralogy of Fallot in the first months of life: Transatrial versus transventricular approach. Ann Thorac Surg 1995; 60: 588-91.
27. Hennein HA, Mosca RS, Urcelay G, Crowley DC, Bove EL. Intermediate results after complete repair of tetralogy of Fallot in neonates. J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 109: 332-44.
28. Teixeira C. Os princípios do Sistema Único de Saúde. Texto de apoio elaborado para subsidiar o debate nas Conferências Municipal e Estadual de Saúde. Salvador, Bahia. 2011.
29. Copel JA, Pilug G, Green J, Hobbins JC, Kleinmann CS. Fetal echocardiographic screening for congenital heart disease: the importance of the four-chamber view. Am J Obstet Gynecol. 1987; 157: 648-55.
30. Granzotti JA, Paneto ILC, Amaral FTV, Nunes MA. Incidência de cardiopatias congênitas na Síndrome de Down. Jornal de Pediatria . 1995;1(71).
31. Davison MA. Primary care for children and adolescents with Down Syndrome. Pediatric Clinics of North America, Kalamazzo. 2008;5(55): 1099-1111.
32. Figueroa JR, Magaña BP, Hach JLP, Jiménez CC, Urbina RC. Heart malformations in children with Down Syndrome. Revista Española de Cardiología. 2003 9(56): 894-899.
33. Freeman SB, Taft LF, Dooley KJ, Sherman SL, Hassold TJ, Khoury MJ, Saker DM. Population-based study of congenital heart defects in Down syndrome. American Journal of Medical Genetics. 1998; 8(3):213-217.
34. Paladini, D, Tartaglione A, Agangi A, Teodoro A, Forleo F, Borghese A, Martinelli P. The association between congenital heart disease and Down Syndrome in prenatal life. Ultrasound in Obstetrics and Gynecology. 2000; Naples (15):104-108.
35. Vida, VL, Barnoya J, Larrazaba LA, Gaitan G, Garcia FM, Castañeda AR. Congenital cardiac disease in children with Down's syndrome in Guatemala. Cardiol Young, Guatemala. 2005; 3(15): 286-290.

36. Binotto MA, Gaiolla PVV. *Cardiologia Pediátrica*. São Paulo. ed. Manole, 2011.
37. Miyague NI, Persistência do canal arterial em recém-nascidos prematuros. *Jornal de Pediatria*. 2005; 6(81).
38. Barazzone C, Jaccard C, Berner M, Dayer P, Rouge JC, Oberhansli I, Friedli B, Propranolol treatment in children with tetralogy of Fallot alters the response to isoprenaline after surgical repair. *Br. Heart J*. 1988; (60):156-61.
39. Cumming GR, Propranolol in tetralogy os Fallot. *Circulation*. 1970; 41(1):13-15.
40. Graham EM, Bandisode VM, Bradley SM, Jr. FAC, Sinsic JM, Atz AM. Effect of Preoperative Use of Propranolol on Postoperative Outcome in Patients With Tetralogy of Fallot. *The American Journal Cardiology*. 2008; 5(101):693–695.
41. Atik E. Tetralogia de Fallot no Neonato. Correção Operatória ou Técnica Paliativa? *Arq Bras Cardiol*.1997;6 (68).
42. Lenzi AW, Miyague NI, Ferreira WS, Sallum FS. Mortalidade hospitalar na cirurgia de reconstrução da via de saída do ventrículo direito com home enxerto pulmonar. *Rev Bras Cir Cardiovasc*. 2010; 25(1): 25-31.
43. Dearani JA, Danielson GK, Puga FJ, Schaff HV, Warnes CW, Driscoll DJ, *et al*. Late follow-up of 1095 patients undergoing operation for complex congenital heart disease utilizing pulmonary ventricle to pulmonary artery conduits. *Ann ThoracSurg*. 2003;75(2):399-411.
44. Giffhorn H, Ferreira WS, Costa FA, Sallum FS, Costa IA. Avaliação inicial de home enxertos em posição pulmonar em crianças e adolescentes. *Rev Bras Cir Cardiovasc*.1999;14(2):121-7.
45. Schorn K, Yankah AC, Alexi-Meskhishvili V, Weng Y, Lange PE, Hetzer R. Risk factors for early degeneration of allografts in pulmonary circulation. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1997;11(1):62-9.

## **X. APÊNDICE**

## Questionário



## Questionário

Perfil clínico, cirúrgico e epidemiológico  
pacientes com Tetralogia de Fallot  
num Hospital Terciário de Salvador.



## Dados Epidemiológicos

1- Nome

\_\_\_\_\_

2- Iniciais \_\_\_\_\_ 3- Registro \_\_\_\_\_ 4- Nº de Smart \_\_\_\_\_

5- Data de Nascimento \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_\_

6- Sexo

1- Feminino  2- Masculino 

Código |\_\_|\_\_|

7- Idade (meses) \_\_\_\_\_

8- Cor

1- Branco  2- Parda  3- Negro  4- Amarelo  5- NDA  6- NC 

Código |\_\_|\_\_|

9- Naturalidade

1- Salvador  2- Outra 

Código |\_\_|\_\_|

Caso 2, especificar: \_\_\_\_\_

10- Procedência 1- Salvador  2- Outra 

Caso 2, especificar \_\_\_\_\_

11- Idade do diagnóstico (meses) \_\_\_\_\_

13- Idade do início do acompanhamento no ambulatório do HAN (meses) \_\_\_\_\_

14- Data de Admissão (internamento) \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_\_

15- Data de Alta (internamento) \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_\_

16- Óbito

1- Sim  2- Não  Código |\_\_|\_\_|

Dados Clínicos

17- Cianose: 1- Sim  2- Não  Código |\_\_|

18- Alteração cianótica com a postura:  
1- Sim  2- Não  Código |\_\_|

19- Apresenta alteração cianótica com atividade física:  
1- Sim  2- Não  Código |\_\_|

20- Hipóxia: 1- Sim  2- Não  Código |\_\_|

21- Baqueteamento 1- Sim  2- Não  Código |\_\_|

22- Saturação de O<sub>2</sub> (%) \_\_\_\_\_

### 23- Dados Antropométricos

23.1 Peso (Kg) |\_\_| 23.2 - Altura (m) |\_\_| 23.3- IMC |\_\_|

### 24- Dados Vitais

24.1- Pressão Arterial (mmHg) Sistólica |\_\_| Diastólica |\_\_|

24.2- Frequência cardíaca bpm |\_\_|

24.3- Frequência Respiratória ipm |\_\_|

### 25- Aparelho Cardiovascular

#### 25.1 – Bulhas

1- Normofonéticas  2- B1 Hiperfonética  3- B1 Hipofonética  4- B2 hiperfonética   
5- B2 hipofonética  6- NC

#### 25.2 – Sopro

1- Sistólico grau I  2- Sistólico grau II  3- Sistólico grau III   
4- Sistólico grau IV  5- Sistólico grau V  6- Sistólico grau VI   
7- Ausência de sopro

### 26- Antecedentes Familiares de cardiopatia congênita

1- Sim  2- Não  3- NC

Código |\_\_| Para 6 positivo, especificar parentesco: \_\_\_\_\_

### 27 – Internamento prévio

1- Sim  2- Não  3- NC  Código |\_\_|

Especificar \_\_\_\_\_

### 28 – Cirurgia prévia

1- Sim  2- Não  3- NC  Código |\_\_|

Especificar \_\_\_\_\_

**29- Síndrome genética?**

- 1- Síndrome de Down  2- Síndrome de Marfan  3- Síndrome de Turner   
 4- Outra  5- Não possui  6- Não consta  Código |\_\_|\_\_|

**30- Exames Complementares****Ecocardiograma:**

1 ( ) SIM 2 ( ) NAO

**Angiotomografia:**

1 ( ) SIM 2 ( ) NAO

**Cateterismo**

1 ( ) SIM 2 ( ) NAO

**31- Características morfológicas da T4F**

- 1- Boa Anatomia  2 - Má anatomia  3 - NC

**32- Drogas em uso Pré-cirúrgico**

Prostaglandina	1 ( ) SIM 2 ( ) NAO	DOSE:
----------------	---------------------	-------

Propranolol	1 ( ) SIM 2 ( ) NAO	DOSE:
-------------	---------------------	-------

**33-Tipo de Cirurgia** 1- ( ) Paliativa 2- ( ) Correção total

Com Circulação Extracorpórea: 1 ( ) SIM 2 ( ) NAO

Técnica Cirúrgica: 1- Simples ( ) 2- Ampliação Transanelar ( ) 3- Ampliação dos troncos e ramos pulmonares ( ) 4- Rastelli ( )

Tempo de CEC:

Tempo de parada circulatória:

Data do Procedimento Cirúrgico \_\_/\_\_/\_\_\_\_

**34- Idade da realização do procedimento cirúrgico**\_\_\_\_\_**35- Complicações no Pós- Cirúrgico**

Choque Cardiogênico	1 ( ) SIM 2 ( ) NÃO
---------------------	---------------------

Arritmias	1 ( ) SIM 2 ( ) NÃO	Tipo:
-----------	---------------------	-------

Sangramento	1 ( ) SIM 2( ) NÃO	
SIRS	1 ( ) SIM 2( ) NÃO	
Infecção respiratória	1 ( ) SIM 2( ) NÃO	
Sepse	1 ( ) SIM 2( ) NÃO	
Hipóxia	1 ( ) SIM 2( ) NÃO	
Sequela de SNC	1 ( ) SIM 2( ) NÃO	Tipo:
Baixo débito	1( ) SIM 2( ) NÃO	

### 36 - Exames Complementares Pós-Cirúrgico

**Ecocardiograma:**

1( ) SIM 2( ) NÃO

**Angiotomografia:**

1 ( ) SIM 2( ) NAO

**Cateterismo**

1 ( ) SIM 2 ( ) NÃO

### 37- Drogas em uso Pós-Cirúrgico

**CAPTOPRIL** 1 ( ) SIM 2( ) NAO DOSE:

**DIURETICOS** 1 ( ) SIM 2( ) NAO DOSE:

**DIGOXINA** 1 ( ) SIM 2( ) NAO DOSE:

**PROPRANOLOL** 1 ( ) SIM 2( ) NAO DOSE:

**38 –Situação atual do paciente no serviço \_\_\_\_\_**

## **XI. ANEXOS**



## Anexo I: Parecer do Comitê de Ética em Pesquisa

HOSPITAL ANA NERY -  
HAN/SESAB



### PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

#### DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

**Título da Pesquisa:** Perfil clínico, cirúrgico e epidemiológico dos pacientes com Tetralogia de Fallot num hospital terciário de Salvador.

**Pesquisador:** Isabel Cristina Britto Guimarães

**Área Temática:**

**Versão:**

**CAAE:** 30730414.9.0000.0045

**Instituição Proponente:** Hospital Ana Nery - HAN/SESAB

**Patrocinador Principal:** Financiamento Próprio

#### DADOS DO PARECER

**Número do Parecer:** 641.172

**Data da Relatoria:** 08/05/2014

#### Apresentação do Projeto:

Serão avaliados os prontuários dos pacientes portadores de Tetralogia de Fallot acompanhados nos últimos sete anos no serviço de Cardiologia

Pediátrica do Hospital Ana Nery - UFBA. Os prontuários serão analisados na própria instituição e utilizados como fonte dos dados. Serão incluídos

todos os pacientes com diagnóstico de Tetralogia de Fallot, independente da cor, idade, sexo, ou qualquer característica individual. Os dados serão

armazenados em um questionário padrão, e em seguida transferidos para um banco de dados.

#### Objetivo da Pesquisa:

Analisar o perfil clínico-epidemiológico e cirúrgico dos pacientes com Tetralogia de Fallot atendidos em um hospital terciário de Salvador nos últimos sete anos.

#### Avaliação dos Riscos e Benefícios:

O projeto não apresenta riscos para os pacientes

#### Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Sem comentários

**Endereço:** Rua Saldanha Marinho, s/nº

**Bairro:** Caixa D Água

**CEP:** 40.323-010

**UF:** BA

**Município:** SALVADOR

**Telefone:** (71)3342-2505

**Fax:** (71)3117-1972

**E-mail:** armenio@terra.com.br

HOSPITAL ANA NERY -  
HAN/SESAB



Continuação do Parecer: 641.172

**Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:**

sem considerações

**Recomendações:**

sem recomendações

**Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:**

sem pendências

**Situação do Parecer:**

Aprovado

**Necessita Apreciação da CONEP:**

Não

**Considerações Finais a critério do CEP:**

SALVADOR, 08 de Maio de 2014

---

Assinador por:  
**ÂRMÊNIO COSTA GUIMARÃES**  
(Coordenador)

**Anexo II: Termo de Sigilo****COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA  
TERMO DE SIGILO DE DADOS MÉDICOS DE PRONTUÁRIOS DO ARQUIVO DO  
HOSPITAL ANA NERY**

Eu, abaixo assinada, Profa. Isabel Cristina Britto Guimarães, Chefe do Serviço de Cardiologia Pediátrica e responsável pelo projeto de pesquisa intitulado : Perfil clínico, cirúrgico e epidemiológico dos pacientes com Tetralogia de Fallot num hospital terciário de Salvador; com desenho de um estudo de coorte retrospectiva, me comprometo a guardar sigilo quanto à identificação dos pacientes e à apresentação e publicação dos dados exclusivamente em reuniões e publicações de caráter científico, respectivamente.

Salvador, 29/03/2014

  
Profa. Isabel Cristina Britto Guimarães  
CRM. 9262

Drª Isabel Cristina B. Guimarães  
Coordenadora  
Cardiologia Pediátrica  
HAN UFBA  
CRM 9262