

**UNIVERSIDADE SANTO AMARO**

**CURSO DE MEDICINA**

**Declaração de entrega do Trabalho de Conclusão de  
Curso**

Declaro que o trabalho intitulado “O Impacto do Tratamento Percutâneo no Falot Adulto” realizado pelo(s) aluno(s) Lívia Saul Franco está apto para entrega, apresentação e avaliação das bancas nomeadas.

Profa. Dra. Jane de Eston Armond

**UNIVERSIDADE SANTO AMARO**  
**CURSO DE MEDICINA**

**Livia Saul Franco**

**O Impacto do Tratamento Percutâneo no Fallot Adulto**

**São Paulo**

**2025**

**Livia Saul Franco**

## **O Impacto do Tratamento Percutâneo no Fallot Adulto**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Curso de Medicina da Universidade Santo Amaro – UNISA, como requisito parcial para obtenção do título Bacharel em Medicina.

Orientadora: Profa. Dra. Jane de Eston Armond;

Profa. Esp. Vivian Debiase.

**São Paulo**

**2025**

## Ficha Catalográfica

F894i

Franco, Livia Saul

O impacto do tratamento percutâneo no Fallot adulto / Livia Saul Franco. - São Paulo, 2025.

53 p. : il; Color.

Monografia (Graduação em Medicina) – Universidade Santo Amaro, 2025.

Orientadora: Prof.<sup>a</sup> Dra. Jane de Eston Armond.

Coorientadora: Prof.<sup>a</sup> Vivian de Biase.

Bibliografia incluída

1. Cardiopatia Congênita. 2. Tetralogia de Fallot. 3. Tratamento percutâneo. I. Armond, Jane de Eston. II. Biase, Vivian de. III. Universidade Santo Amaro. IV. Título.

CDD 610

**Lívia Saul Franco**

**O Impacto do Tratamento Percutâneo No Fallot Adulto**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Curso de Medicina da Universidade Santo Amaro – UNISA, como requisito parcial para obtenção do título Bacharel em Medicina.

Orientador: Prof. Jane Armond.

Co-orientador: Prof. Dr. Vivian Debiase.

São Paulo, 12 de dezembro de 2025

**Banca Examinadora**

Profa. Dra. Jane Armond.

Orientadora

Profa. Esp. Vivian Debiase

Co-Orientadora

Profa. Dra. \_\_\_\_\_

Avaliadora

Prof. Dr. \_\_\_\_\_

Avaliador

## Conceito Final

---

Lívia Saul Franco, Jane Armond, Vivian Debiase. *O Impacto do Tratamento Percutâneo no Fallot Adulto*. Medicina. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade Santo Amaro, 2025.

**INTRODUÇÃO:** A Tetralogia de Fallot (T4F) representa a cardiopatia congênita cianótica mais comum na população neonatal, cujo manejo clínico tem evoluído de forma significativa em razão dos avanços diagnósticos e terapêuticos. Este trabalho de conclusão de curso objetiva investigar o impacto do tratamento percutâneo em pacientes adultos com Tetralogia de Fallot previamente reparada, visando sua relevância clínica e a necessidade de intervenções especializadas ao longo da vida adulta. **METODOLOGIA:** Realizou-se uma busca sistemática da literatura, nas bases de dados Cochrane Library, PUBMED, SciELO, LILACS, EMBASE, Google Acadêmico e SCOPUS, abrangendo publicações entre janeiro de 2018 e dezembro de 2024. A metodologia PRISMA foi empregada para a coleta, organização e análise dos dados, utilizando termos de busca como foram utilizados os seguintes termos de busca: "Transcatheter Pulmonary Valve Replacement" OR "Percutaneous Pulmonary Valve Implantation" OR "TPVR" OR "PPVI") AND ("Surgical Pulmonary Valve Replacement" OR "Open-heart Pulmonary Valve Replacement") AND ("Repaired Tetralogy of Fallot" OR "Tetralogy of Fallot Repair" OR "TOF Repair") AND ("Clinical outcomes" OR "Mortality" OR "Complications"), combinados com "Repaired Tetralogy of Fallot" e desfechos clínicos como mortalidade. **RESULTADOS E DISCUSSÃO:** A Tetralogia de Fallot (T4F) reparada representa uma condição crônica cujo manejo evoluiu significativamente, possibilitando uma maior sobrevida. Porém, o reparo cirúrgico inicial é paliativo, deixando sequelas de longo prazo como regurgitação pulmonar, estenose residual do trato de saída do ventrículo direito, dilatação e disfunção ventricular direita e arritmias. Desta forma, o acompanhamento contínuo e o diagnóstico preciso são essenciais para definir o melhor momento de intervenção. Desta forma, o acompanhamento contínuo e o diagnóstico preciso são essenciais para definir o melhor momento de intervenção. O avanço das técnicas de imagem, especialmente ressonância magnética e tomografia computadorizada, permite uma maior eficácia na avaliação anatômica e funcional, possibilitando a estratificação de risco e indicação terapêutica personalizada para cada paciente. A substituição da valva pulmonar pode ser realizada por via cirúrgica ou transcater. A via percutânea mostrou-se menos invasiva e mais vantajosa em pacientes

selecionados, especialmente quando há sintomas como dispneia, intolerância ao esforço ou achados objetivos de sobrecarga e disfunção ventricular. Estudos apontam resultados positivos no quesito mortalidade e melhora funcional. Porém, ainda existe um risco de endocardite após abordagem percutânea, exigindo monitoramento longitudinal.. **CONCLUSÃO:** O manejo da T4F reparada vem evoluindo com avanços diagnósticos e terapêuticos que melhoram desfechos, prolongam a sobrevida e reduzem complicações. A escolha entre tratamento cirúrgico e transcateter deve ser personalizado, levando em consideração anatomia, sintomas, parâmetros hemodinâmicos e risco cirúrgico. A substituição da valva pulmonar, quando realizada no momento adequado, reduz mortalidade, melhora função cardíaca e qualidade de vida. Entretanto, o acompanhamento deve ser contínuo, a fim de detectar de forma precoce possíveis complicações associadas às intervenções.

**Palavras-chave:** cardiopatia cianótica. tetralogia de fallot. tratamento cirúrgico. tratamento percutâneo.

## ABSTRACT

**BACKGROUND:** Tetralogy of Fallot (ToF) represents the most common cyanotic congenital heart disease in the neonatal population, whose clinical management has evolved significantly due to diagnostic and therapeutic advancements. This capstone project aims to investigate the impact of percutaneous treatment in adult patients with previously repaired Tetralogy of Fallot, highlighting its clinical relevance and the ongoing need for specialized interventions throughout adult life. **METHODOLOGY:** A systematic literature search was conducted across the Cochrane Library, PUBMED, SciELO, LILACS, EMBASE, Google Scholar, and SCOPUS databases, covering publications between January 2018 and December 2024. The PRISMA methodology was employed for data collection, organization, and analysis, utilizing the following search terms: ("Transcatheter Pulmonary Valve Replacement" OR "Percutaneous Pulmonary Valve Implantation" OR "TPVR" OR "PPVI") AND ("Surgical Pulmonary Valve Replacement" OR "Open-heart Pulmonary Valve Replacement") AND ("Repaired Tetralogy of Fallot" OR "Tetralogy of Fallot Repair" OR "TOF Repair") AND ("Clinical outcomes" OR "Mortality" OR "Complications"), combined with "Repaired Tetralogy of Fallot" and clinical outcomes such as mortality. **RESULTS AND DISCUSSION:** Repaired Tetralogy of Fallot (ToF) represents a chronic condition whose management has significantly evolved, enabling increased survival. However, the initial surgical repair is often palliative, leaving long-term sequelae such as pulmonary regurgitation, residual right ventricular outflow tract stenosis, right ventricular dilatation and dysfunction, and arrhythmias. Therefore, continuous monitoring and accurate diagnosis are essential to define the optimal timing for intervention. The advancement of imaging techniques, especially magnetic resonance imaging and computed tomography, allows for greater effectiveness in anatomical and functional assessment, enabling risk stratification and

personalized therapeutic indication for each patient. Pulmonary valve replacement can be performed surgically or via transcatheter. The percutaneous approach has proven less invasive and more advantageous in selected patients, particularly when symptoms such as dyspnea, exercise intolerance, or objective findings of ventricular overload and dysfunction are present. Studies indicate positive results regarding mortality and functional improvement. Nevertheless, there remains a risk of endocarditis after percutaneous intervention, necessitating longitudinal monitoring. **CONCLUSION:** The management of repaired ToF has been evolving with diagnostic and therapeutic advancements that improve outcomes, prolong survival, and reduce complications. The choice between surgical and transcatheter treatment should be personalized, considering anatomy, symptoms, hemodynamic parameters, and surgical risk. Pulmonary valve replacement, when performed at the appropriate time, reduces mortality, improves cardiac function, and enhances quality of life. However, continuous follow-up is crucial to detect potential complications associated with interventions early.

**Keywords:** cyanotic heart disease. tetralogy of fallot. surgical treatment. percutaneous treatment.

## SUMÁRIO

RESUMO .....	11
1 INTRODUÇÃO .....	15
1.1. Definição: .....	15
1.2. Epidemiologia: .....	16
1.3. Etiologia: .....	16
1.4. Anatomia: .....	17
1.4.1. Defeito no Septo Interventricular (CIV): .....	18
1.4.2. Estenose Pulmonar (EP): .....	18
1.4.3. Hipertrofia do Ventrículo Direito .....	20
1.4.4. Obstrução da Via de Saída do Ventrículo Direito .....	20
1.4.5. Dextroposição da Aorta: .....	23
1.5. Abordagem diagnóstica .....	23
1.5.1. Exames Complementares .....	23
1.5.1.1. Radiografia de Tórax: .....	23
1.5.3. Ecocardiograma .....	26
1.5.4. Ressonância Nuclear Magnética e Tomografia Computadorizada .....	28
1.6. Terapêutica .....	32
2 METODOLOGIA .....	35
2.1. Estratégia de Busca da Literatura .....	35
2.2. Metodologia Prisma .....	36
2.2.1 Critérios de Inclusão .....	36
2.2.2. Critérios de Exclusão .....	37
2.2.3. Fluxograma do PRISMA .....	37
2.3. Procedimento de Análise .....	37
4 DISCUSSÃO .....	41
4.1. Critérios Sintomáticos .....	42
4.2. Critérios Baseados em Parâmetros Hemodinâmicos e de Imagem .....	43
4.3. Achados de Imagem .....	44
4.4. Abordagem cirúrgica em comparação ao Transcateter .....	45
4.4.1. Critérios que favorecem a intervenção cirúrgica: .....	46
4.4.2. Taxas de Mortalidade SVP Cirúrgica .....	47
4.4.3. Tratamento Percutâneo da Valva Pulmonar .....	48
4.5. O Impacto da SVP na Redução da Mortalidade e Eventos Adversos .....	49

1.	4.5.1 Redução do Risco de Morte ou Taquicardia Ventricular Sustentada (TVS) (Bokma et al., 2023).....	49
2.	4.5.2. Baixa Mortalidade Observada no Pós-SVP e Preditores da Necessidade de Intervenção (Costa et al., 2024).....	50
	5 CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	50

# O IMPACTO DO TRATAMENTO PERCUTÂNEO NO FALLOT ADULTO

FRANCO SAUL, Livia<sup>1</sup>

ARMOND, Jane<sup>2</sup>

DEBIASE, Vivian<sup>3</sup>

## RESUMO

A Tetralogia de Fallot (T4F) representa a cardiopatia congênita cianótica mais comum na população neonatal, cujo manejo clínico tem evoluído de forma significativa em razão dos avanços diagnósticos e terapêuticos. Este trabalho de conclusão de curso objetiva investigar o impacto do tratamento percutâneo em pacientes adultos com Tetralogia de Fallot previamente reparada, visando sua relevância clínica e a necessidade de intervenções especializadas ao longo da vida adulta. Realizou-se uma busca sistemática da literatura, nas bases de dados Cochrane Library, PUBMED, SciELO, LILACS, EMBASE, Google Acadêmico e SCOPUS, abrangendo publicações entre janeiro de 2018 e dezembro de 2024. A metodologia PRISMA foi empregada para a coleta, organização e análise dos dados, utilizando termos de busca como foram utilizados os seguintes termos de busca: "Transcatheter Pulmonary Valve Replacement" OR "Percutaneous Pulmonary Valve Implantation" OR "TPVR" OR "PPVI") AND ("Surgical Pulmonary Valve Replacement" OR "Open-heart Pulmonary Valve Replacement") AND ("Repaired Tetralogy of Fallot" OR "Tetralogy of Fallot Repair" OR "TOF Repair") AND ("Clinical outcomes" OR "Mortality" OR "Complications"), combinados com "Repaired Tetralogy of Fallot" e desfechos clínicos como mortalidade. A Tetralogia de Fallot (T4F) reparada representa uma condição crônica cujo manejo evoluiu significativamente, possibilitando uma maior sobrevida. Porém, o reparo cirúrgico inicial é paliativo, deixando sequelas de longo prazo como regurgitação pulmonar, estenose residual do trato de saída do ventrículo direito, dilatação e disfunção ventricular direita e arritmias. Desta forma, o acompanhamento contínuo e o diagnóstico preciso são essenciais para definir o melhor momento de intervenção. Desta forma, o acompanhamento contínuo e o diagnóstico preciso são essenciais para definir o melhor momento de intervenção. O avanço das técnicas de imagem, especialmente ressonância magnética e tomografia computadorizada, permite uma maior eficácia na avaliação anatômica e funcional, possibilitando a estratificação de risco e indicação terapêutica personalizada para cada

---

<sup>1</sup> Livia Saul Franco Graduando em Medicina da Universidade Santo Amaro. [llivia2@estudante.unisa.br](mailto:llivia2@estudante.unisa.br)

<sup>2</sup> Jane de Eston Armond. Doutorado, Universidade Santo Amaro -SP. [jarmond@prof.unisa.br](mailto:jarmond@prof.unisa.br)

<sup>3</sup> Vivian De Biase. Especialista em cardiologia, Hospital Rede D'Or São Luiz Do Morumbi – [debiasevivian@gmail.com](mailto:debiasevivian@gmail.com)

paciente. A substituição da valva pulmonar pode ser realizada por via cirúrgica ou transcateter. A via percutânea mostrou-se menos invasiva e mais vantajosa em pacientes selecionados, especialmente quando há sintomas como dispneia, intolerância ao esforço ou achados objetivos de sobrecarga e disfunção ventricular. Estudos apontam resultados positivos no quesito mortalidade e melhora funcional. Porém, ainda existe um risco de endocardite após abordagem percutânea, exigindo monitoramento longitudinal. O manejo da T4F reparada vem evoluindo com avanços diagnósticos e terapêuticos que melhoram desfechos, prolongam a sobrevida e reduzem complicações. A escolha entre tratamento cirúrgico e transcateter deve ser personalizado, levando em consideração anatomia, sintomas, parâmetros hemodinâmicos e risco cirúrgico. A substituição da valva pulmonar, quando realizada no momento adequado, reduz mortalidade, melhora função cardíaca e qualidade de vida. Entretanto, o acompanhamento deve ser contínuo, a fim de detectar de forma precoce possíveis complicações associadas às intervenções.

**Palavras-chave:** cardiopatia cianótica. tetralogia de fallot. tratamento cirúrgico. tratamento percutâneo.

## ABSTRACT

Tetralogy of Fallot (ToF) represents the most common cyanotic congenital heart disease in the neonatal population, whose clinical management has evolved significantly due to diagnostic and therapeutic advancements. This research aims to investigate the impact of percutaneous treatment in adult patients with previously repaired Tetralogy of Fallot, highlighting its clinical relevance and the ongoing need for specialized interventions throughout adult life. A systematic literature search was conducted across the Cochrane Library, PUBMED, SciELO, LILACS, EMBASE, Google Scholar, and SCOPUS databases, covering publications between January 2018 and December 2024. The PRISMA methodology was employed for data collection, organization, and analysis, utilizing the following search terms: ("Transcatheter Pulmonary Valve Replacement" OR "Percutaneous Pulmonary Valve Implantation" OR "TPVR" OR "PPVI") AND ("Surgical Pulmonary Valve Replacement" OR "Open-heart Pulmonary Valve Replacement") AND ("Repaired Tetralogy of Fallot" OR "Tetralogy of Fallot Repair" OR "TOF Repair") AND ("Clinical outcomes" OR "Mortality" OR "Complications"), combined with "Repaired Tetralogy of Fallot" and clinical outcomes such as mortality. Repaired Tetralogy of Fallot (ToF) represents a chronic condition whose management has significantly evolved, enabling increased survival. However, the initial surgical repair is often palliative, leaving long-term sequelae such as pulmonary regurgitation, residual right ventricular outflow tract stenosis, right ventricular dilatation and dysfunction, and arrhythmias. Therefore, continuous monitoring and accurate diagnosis are essential to define the optimal timing for intervention. The advancement of imaging techniques, especially magnetic resonance imaging and computed tomography, allows for greater effectiveness in anatomical and functional assessment, enabling risk stratification and personalized therapeutic indication for each patient. Pulmonary valve replacement can be performed surgically or via transcatheter. The percutaneous approach has proven less invasive and more advantageous in selected patients, particularly when symptoms such as dyspnea, exercise intolerance, or objective findings of ventricular overload and dysfunction are present. Studies indicate positive results regarding mortality and functional improvement. Nevertheless, there remains a risk of endocarditis after percutaneous intervention, necessitating longitudinal monitoring. The management of repaired ToF has been evolving with diagnostic and therapeutic advancements that improve outcomes, prolong survival, and reduce complications. The choice between surgical and transcatheter treatment should be personalized, considering anatomy, symptoms, hemodynamic parameters, and surgical risk. Pulmonary valve replacement, when performed at the appropriate time, reduces mortality, improves cardiac function, and enhances quality of life. However, continuous follow-up is crucial to detect potential complications associated with interventions early.

**Keywords:** cyanotic heart disease. tetralogy of fallot. surgical treatment. percutaneous treatment.

Lívia Saul Franco Graduando em Medicina da Universidade Santo Amaro. [llivia2@estudante.unisa.br](mailto:llivia2@estudante.unisa.br)

Jane de Eston Armond. Doutorado, Universidade Santo Amaro -SP. [jarmond@prof.unisa.br](mailto:jarmond@prof.unisa.br)

Vivian De Biase. Especialista em cardiologia, Hospital Rede D'Or São Luiz Do Morumbi –  
[debiasevivian@gmail.com](mailto:debiasevivian@gmail.com)

## 1 INTRODUÇÃO

A tetralogia de Fallot (T4F) corresponde a cardiopatia congênita cianótica mais comum na população neonatal e será discutido, na presente pesquisa. (FORMAN *et al.*, 2019)

A compreensão da T4F e seu manejo clínico evoluiu ao longo das últimas décadas, impulsionada pelos avanços no diagnóstico intrauterino, nas intervenções cirúrgicas e percutâneas, acompanhamento de longo prazo. Esta seção visa explorar a definição desta cardiopatia congênita, epidemiologia, prevalência, os fatores etiológicos e anatômicos, diagnósticos e exames complementares, terapêutica da T4F, alicerçada em dados robustos da literatura científica. (FORMAN *et al.*, 2019)

### 1.1. Definição:

A Tetralogia de Fallot (a doença azul) é uma cardiopatia congênita, inserida no grupo das cianogênicas, isso porque, com frequência leva a hipóxia central e periférica em pacientes portadores. Foi descrita, inicialmente, por Neils Stensen em 1673, o qual elucidou as alterações anatômicas que mais tarde seriam categorizadas com a T4F. Por fim, em 1888 pela autoria de Etienne-Louis Fallot, estes quatro defeitos anatômicos foram agrupados e, formou-se a Tetralogia de Fallot que se conhece hoje, como: obstrução da via de saída do ventrículo direito (OVSVD), comunicação interventricular (defeito no septo interventricular, CIV), dextroposição da artéria aorta e hipertrofia do ventrículo direito. (FORMAN *et al.*, 2019)

Fallot publicou sua pesquisa baseada em um paciente de 19 anos, que ao longo de sua vida evoluiu com hipóxia progressiva, dispnéia, cansaço, irritabilidade e, conseqüente, óbito. Ao avaliar este indivíduo, após sua morte, descobriu-se que seu coração apresentava as características clássicas da T4F, por isso, em um contexto de ausência de tratamentos paliativos, cirúrgicos e percutâneo, o paciente não resistiu. Entretanto, apenas em 1924, Maude Abbott consolidou a terminologia “Tetralogia de Fallot”, após relatar uma série de casos desta doença. (FORMAN *et al.*, 2019)

## **1.2. Epidemiologia:**

A T4F é responsável por cerca de 7 a 10% dos casos de cardiopatias congênitas, sendo a forma mais comum do grupo de cianóticas. Esta má formação é a quinta patologia congênita cardíaca mais comum, com uma incidência documentada de 34 por 100.000 nascidos vivos (com um intervalo de confiança de 95%). Desta forma evidencia-se sua importância clínica, em função da necessidade de intervenção e acompanhamento especializados desde os primeiros meses até a vida adulta. (GEVA et al., 2024)

## **1.3. Etiologia:**

A origem desta má formação está relacionada a multifatorialidade, genética e o ambiente como expoentes neste cenário. Desta forma, pode estar associada ao diabetes mal controlado, consumo materno de ácido retinóico e fenilcetonúria. (FORMAN et al., 2019) (WEBBER et al., 1996) (PAGE et al., 2019)

Destacam-se, também, algumas anomalias cromossômicas como as trissomias 21, 18 e 13. Existe, também, uma forte correlação entre alterações como microdeleções, cerca de 20% a 25% dos casos, na região q11 localizada no cromossomo 22, caracterizadas por anormalidades na microvasculatura pulmonar, malácia da vias aéreas e distúrbios neuropsiquiátricos. Podem estar presentes em cerca de 25% dos casos, sendo associada a presença de uma imunodeficiência primária como a Síndrome DiGeorge. Nesta doença, ocorre uma deleção mais significativa, proporcionando uma parcial, total ou completa ausência da funcionalidade dos linfócitos T de defesa. E, também, está ligada a anormalidades craniofaciais, hipocalcemia e frequente atraso cognitivo nestes pacientes. (FORMAN et al., 2019) (WEBBER et al., 1996) (PAGE et al., 2019) (STARR, 2010)

Mutações em certos fatores de transcrição envolvidos na morfogênese cardíaca (por exemplo, NKX2.5, GATA-6, GATA-4, HAND1, HAND2, ZFPM2 e NF-ATC) também foram associadas à T4F não sindrômica. Em geral, mutações no gene NKX2.5 são comumente observadas em cardiopatia congênita familiar. Tais dados são de extrema importância, a fim de garantir que fetos que carreguem estes defeitos possam desfrutar de assistências especializadas em

grandes centros de cuidados em cardiopatias congênitas e, também, prover à mãe que possa seguir um aconselhamento genético e planejamento familiar. (FORMAN et al., 2019) (WEBBER et al., 1996) (PAGE et al., 2019) (STARR, 2010)

#### 1.4. Anatomia:

Na formação do sistema cardiovascular, os vasos da base se formam separadamente da massa cardíaca, desta forma, devem se conectar aos ventrículos, o que leva a uma rotação e septação destas estruturas vasculares. Em um coração normal, a rotação faz o septo infundibular se conectar ao septo interventricular e a artéria pulmonar, anteriormente ao ventrículo direito. A aorta se conecta, posteriormente, ao ventrículo esquerdo. Já no contexto da tetralogia de Fallot (figura 1), acontece uma anteriorização (desvio ântero-superior) do septo infundibular, o que causa as demais alterações desta cardiopatia congênita, que são: obstrução da via de saída do ventrículo direito, comunicação interventricular, dextroposição da aorta (a aorta se conecta anteriorizada ao ventrículo direito) e hipertrofia ventricular direita (GOLDMUNTZ et al., 1998)

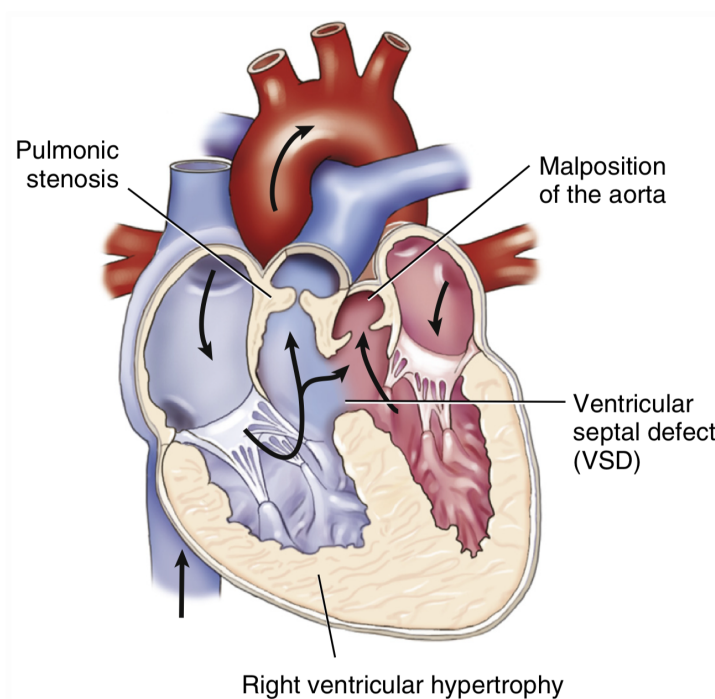


Figura 1: Representação dos quatro defeitos da Tetralogia de Fallot (T4F)

Fonte: Forman J, et al. Crit Care Nurs Clin North Am. 2019.

### 1.4.1. Defeito no Septo Interventricular (CIV):

O defeito no septo interventricular decorre do desvio ântero-superior da sua parte inicial, denominada septo infundibular. A figura dois mostra que anatomicamente, acaba por se instalar uma comunicação interventricular (CIV), entre o VD (ventrículo direito) e VE (ventrículo esquerdo). (GOLDMUNTZ et al., 1998). (STARR, 2010)

A comunicação interventricular, no contexto da tetralogia de Fallot, cerca de 80% dos casos é de origem perimembranosa, em posição subaórtica e ampla. Em 15 a 20% dos casos, pode ser muscular. E, por fim, pode ser duplamente relacionada, ou seja, estar posicionada entre a valva aórtica e pulmonar como se não houvesse nenhum tecido do septo infundibular nesta localização, que se denomina “Fallot do Oriente”, representando 5% dos casos. (GOLDMUNTZ et al., 1998)(STARR, 2010)

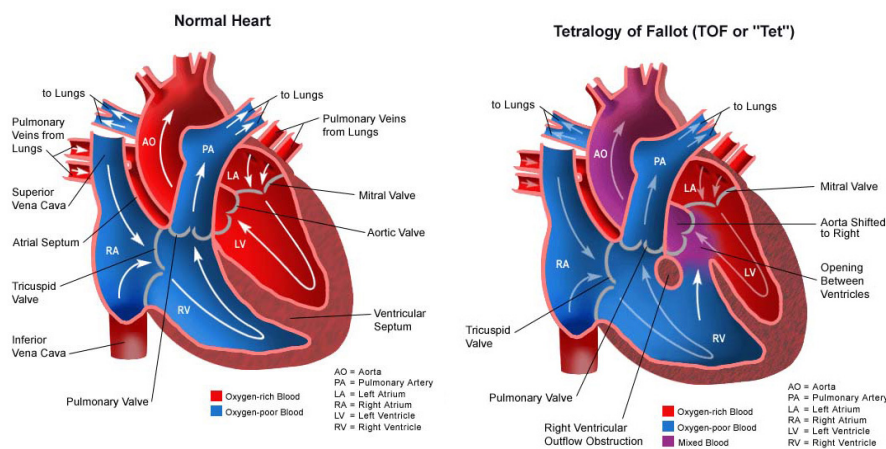


Figura 2: Formação normal do coração e com Tetralogia de Fallot.

Fonte: Children's Hospital of Orange County. CHOC.

### 1.4.2. Estenose Pulmonar (EP):

A estenose pulmonar ocorre quando existe uma diminuição na luz da valva, diminuindo o fluxo sanguíneo. Em razão do defeito septal associado à obstrução da via de saída do VD, ocorre a estenose da valva pulmonar

presente no interior da artéria pulmonar. (FORMAN et al., 2019). (STARR, 2010)

A valva pulmonar saída (figura 3) é composta por três folhetos denominados cúspides, porém, no cenário da Tetralogia de Fallot a valva é bicúspide em 70% dos casos, desta forma, é formada por duas cúspides levando a uma estenose infundibulo-valvar (figura 4). Por outro lado, ocorre a agenesia da valva pulmonar (ausência total dos folhetos da valva), resultando em uma insuficiência pulmonar importante durante a vida intrauterina. Desta forma, ocorre uma dilatação do tronco pulmonar e dos ramos pulmonares, levando a sintomas respiratórios importantes no período pós-natal, decorrente de compressão extrínseca da árvore brônquica pelo ramo direito da artéria pulmonar. (FORMAN et al., 2019).

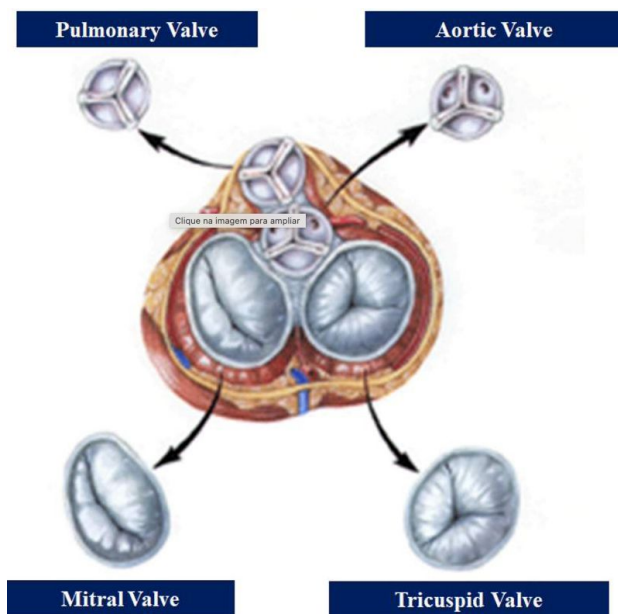


Figura 3: Valvas cardíacas.

Fonte: Sundjaja & Bordoni. StatPearls. 2023

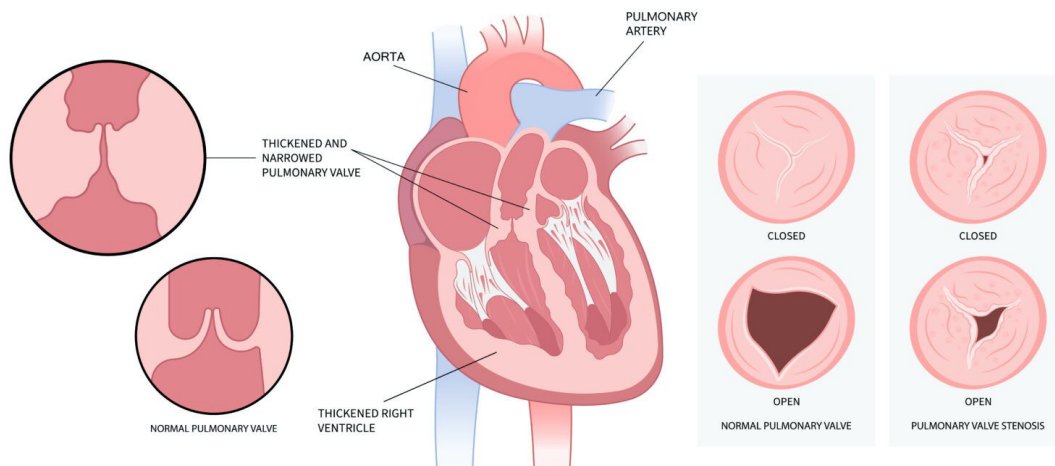


Figura 4: Estenose pulmonar.

Fonte: CVG Cares. Pulmonary Stenosis.

### **1.4.3. Hipertrofia do Ventrículo Direito**

A hipertrofia do ventrículo direito (HVD) ocorre quando a musculatura do ventrículo direito (VD) se torna espessada, porém, não está presente ao nascimento e, sim, se desenvolve como uma seqüela da anormalidade morfológica intrauterina. No período pós-natal, a HVD se estabelece progressivamente devido à combinação da pressão sistêmica no VD, da obstrução da via de saída do VD e da presença de um defeito do septo interventricular grande e não restritivo. (APITZ; WEBB; REDINGTON, 2009) (YOO et al., 1999).

### **1.4.4. Obstrução da Via de Saída do Ventrículo Direito**

A obstrução da via de saída do ventrículo direito envolve diversas estruturas ali presentes, podendo ser categorizada como estenose: infundibular, valvar, supra valvar (tronco pulmonar) e ramos pulmonares. Porém, em cerca de 75% dos casos, encontram-se estenoses infundíbulo-valvares. Em casos de estenoses nos ramos pulmonares ou hipoplásicos, denomina-se Fallot de “má anatomia”. (APITZ; WEBB; REDINGTON, 2009) (YOO et al., 1999).

Em 70% dos casos ocorre obstrução moderada. Já alguns pacientes, cerca de 30%, possuem obstrução grave ao fluxo pulmonar, podendo até simular o cenário de atresia pulmonar. E, por fim, a minoria dos pacientes, conhecidos como “Pink Fallot” que representam 5% dos casos, com obstrução

leve, podendo cursar até com hiperfluxo pulmonar. (APITZ; WEBB; REDINGTON, 2009) (YOO et al., 1999).

A obstrução da via de saída do ventrículo direito resulta em um hipofluxo pulmonar, aumentando a dificuldade do sangue em se oxigenar ao passar pelos pulmões. Desta forma, ocorre um desvio deste sangue da direita para esquerda (shunt direita-esquerda). O shunt resulta no estado de hipoxemia do paciente, agravando o quadro clínico. Tal cenário, ao se tornar crônico, pode provocar um estímulo à eritropoese (produção de glóbulos vermelhos), policitemia, aumento da viscosidade sanguínea, o que favorece o acontecimento de eventos trombo-embólicos graves. (APITZ; WEBB; REDINGTON, 2009) (YOO et al., 1999).

Os lactentes portadores da T4F podem apresentar cianose intensa decorrente da hipoxemia crônica, isso se estabelece, por meio de choros persistentes e incontroláveis, cansaço extremo, taquicardia e baixa tolerância aos esforços físicos. A sintomatologia clínica pode ser explicada através da seguinte cascata de acontecimentos: o aumento da resistência pulmonar, associado à queda do fluxo pulmonar, leva a diminuição da resistência sistêmica. Por isso, o bebê passa a apresentar tais sintomas respiratórios. (APITZ; WEBB; REDINGTON, 2009) (YOO et al., 1999).

A manifestação clínica da tetralogia de Fallot (T4F) pode variar conforme o grau de obstrução da via de saída do ventrículo direito (OVSVD). Portadores desta anormalidade, leve, apresentam saturações de oxigênio normais, porém, podem evoluir com sinais e sintomas relacionados à hipercirculação pulmonar. Desta maneira, devido à redução progressiva da resistência vascular pulmonar nas primeiras semanas ou meses de vida, pode ocorrer um desvio sanguíneo do ventrículo esquerdo para o ventrículo direito, por meio do defeito do septo ventricular. Tal desvio da esquerda para a direita pode, ao longo dos anos, resultar no desenvolvimento de insuficiência cardíaca. Esses lactentes que possuem o shunt esquerda-direita, mantêm boa oxigenação, são comumente denominados "tetralogias rosadas" (pink tets). (APITZ; WEBB; REDINGTON, 2009) (YOO et al., 1999).

Lactentes com OVSVD de grau moderado mantêm uma relação quase equilibrada entre o fluxo sanguíneo pulmonar e o fluxo sistêmico, com saturações de oxigênio em torno de 90%. Essa relativa estabilidade hemodinâmica impede geralmente o desenvolvimento de hipercirculação pulmonar ou insuficiência cardíaca. Esses bebês, em geral, mantêm coloração cutânea rosada e evoluem com crescimento e desenvolvimento adequados. (APITZ; WEBB; REDINGTON, 2009) (YOO et al., 1999).

Em casos graves, há uma redução importante do fluxo sanguíneo pulmonar e um aumento do fluxo sistêmico. Essa condição favorece o desvio de sangue não oxigenado do ventrículo direito para o ventrículo esquerdo, através da comunicação dos ventrículos. Neste cenário, o fluxo pulmonar depende da presença de uma persistência do canal arterial, ou de artérias colaterais aortopulmonares maiores. Esses recém-nascidos manifestam saturações de oxigênio em torno de 70% e cianose grave. Adicionalmente a isso, bebês com T4F podem sofrer com episódios hipercianóticos, conhecidos como crises hipercianóticas. Tais eventos ocorrem em razão de alterações súbitas na proporção entre os fluxos pulmonar e sistêmico. Nesta situação, acontece aumento da resistência vascular pulmonar associado à redução da resistência vascular sistêmica, proporcionando o desvio de sangue venoso do ventrículo direito para o ventrículo esquerdo através da comunicação intraventricular. (APITZ; WEBB; REDINGTON, 2009) (YOO et al., 1999).

Clinicamente, esses momentos são marcados por irritabilidade intensa, choro inconsolável, respiração ofegante (hiperpneia), cianose profunda, palidez, letargia, ausência de sopros cardíacos audíveis e, em casos graves, perda de consciência. Outros sinais e sintomas, são: dispneia, síncope, convulsões, posições de cócoras (no sentido de melhorar o retorno venoso e consequente aumentar o fluxo pulmonar. Ao exame físico, pode-se observar: cianose central, hipofonese ou ausência da segunda bulha, sopro sistólico no bordo esternal esquerdo alto no padrão crescendo-decrescendo (sopro em diamante), baqueteamento digital pode acontecer também, porém, é um sinal de hipoxemia crônica. (APITZ; WEBB; REDINGTON, 2009) (YOO et al., 1999).

A crise hipercianótica pode induzir uma acidose metabólica, o que intensifica ainda mais a resistência vascular pulmonar, agravando o desvio da direita para a esquerda. Quando o fluxo sanguíneo pulmonar não pode ser restabelecido com medidas clínicas, pode ser necessária uma intervenção cirúrgica de urgência, seja paliativa ou corretiva. (APITZ; WEBB; REDINGTON, 2009) (YOO et al., 1999).

#### **1.4.5. Dextroposição da Aorta:**

Acontece quando a artéria aorta está deslocada para a direita, conectando-se ao VD e VE. Juntamente, à obstrução da via de saída do VD, ocorre o desvio de fluxo sanguíneo através do defeito do septo interventricular do VD para o VE e a aorta sobreposta facilita a ejeção de sangue dessaturado para a circulação sistêmica. (APITZ; WEBB; REDINGTON, 2009) (YOO et al., 1999).

### **1.5. Abordagem diagnóstica**

Em razão do quadro clínico da T4F, sendo o tipicamente uma cardiopatia congênita cianótica, como evidenciado anteriormente, é de extrema importância a solicitação de alguns exames para iniciar a trajetória diagnóstica destes pacientes. Exames laboratoriais, em destaque, hemograma completo pode evidenciar um aumento no hematócrito, hemoglobina e na contagem de hemácias do recém-nascido. À medida que a criança cresce, as alterações tendem a aumentar. (PICON, 2010; HAY et al., 2015)

#### **1.5.1. Exames Complementares**

Os exames complementares de radiografia de tórax e o ecocardiograma são os principais exames de imagem utilizados para diagnosticar a tetralogia de Fallot. (CROTI et al., 2012) (HAY et al., 2015)

##### **1.5.1.1. Radiografia de Tórax:**

Os achados típicos na radiografia de tórax incluem uma silhueta cardíaca de tamanho normal com ápice voltado para cima e um segmento côncavo ou em forma de bota (figura 5) da artéria pulmonar principal. Outros achados possíveis correspondem ao arco aórtico e diminuição do fluxo pulmonar. A dextrocardia e situs inversus, apesar de incomum, podem ser identificados por meio de raios-x. As artérias pulmonares podem se apresentar

distendidas aneuristicamente em crianças com os folhetos rudimentares da valva pulmonar. (CROTI et al., 2012) (HAY et al., 2015) (PICON, 2010; HAY et al., 2015).

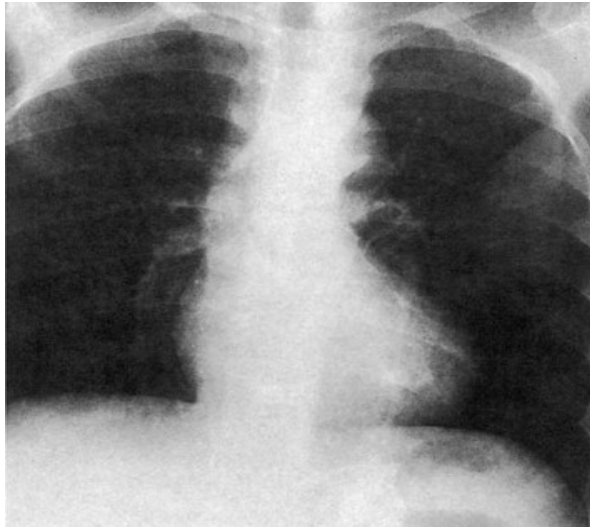


Figura 5: Formato em bota da tetralogia de Fallot.

Fonte: Friedli B. Tetralogía de Fallot. EMC – Pediatria. 2004;39

#### 1.5.1.2. Eletrocardiograma:

O eletrocardiograma do paciente com Tetralogia de Fallot apresenta um desvio do eixo para a direita, onda R de baixa amplitude em V5 e V6, ondas R proeminentes em V1 e ondas T eretas em V1, características de aumento do átrio direito e hipertrofia ventricular direita.



Figura 6: ECG de 12 derivações (25 mm/s) registrado aos sete anos de idade (NIKUS et al., 2022)

A figura 6 evidencia um ritmo sinusal de 76 bpm com intervalos PQ e QT normais. Observa-se bloqueio de ramo direito com duração do QRS de 150 ms. Há um “eixo noroeste”: o eixo frontal do QRS está entre  $-90^\circ$  e  $\pm 180^\circ$  (aproximadamente  $-140^\circ$ ). Nas derivações inferiores, os complexos QRS são largos e fragmentados. Há sinais de hipertrofia e sobrecarga do ventrículo direito: na derivação V1, tanto a onda R (9 mm) quanto a onda R' (39 mm) apresentam grande amplitude, e há segmentos ST assimétricos com inclinação descendente nas derivações V1-V4. A onda T é negativa em V1 e bifásica (negativa-positiva) nas derivações V2-V4. (NIKUS et al., 2022)



Figura 7: Um ECG de 12 derivações (25 mm/s) registrado aos 22 anos de idade. (NIKUS et al., 2022)

A figura 7 mostra uma bradicardia sinusal de 44 bpm com intervalos PQ e QT normais. Observa-se bloqueio de ramo direito e a duração do QRS é de 156 ms. O eixo frontal do QRS está entre  $-90^\circ$  e  $\pm 180^\circ$ , compatível com eixo noroeste. Comparado ao primeiro ECG, a amplitude da onda R (9 mm) e da onda R' (27 mm) na derivação V1 diminuiu, e as alterações de ST/T nas derivações V1-V4 estão menos evidentes. Nas derivações I e aVL, há depressão do segmento ST com inclinação descendente, e as ondas T são bifásicas (negativas-positivas). (NIKUS et al., 2022)

### **1.5.3. Ecocardiograma**

O ecocardiograma é o padrão ouro para o diagnóstico de T4F, não invasivo, que possibilita a visualização da anatomia desta cardiopatia congênita. (BEDAIR; IRIART, 2019).

Observa-se a presença e gravidade da via de saída do ventrículo direito, anormalidades associadas e o número de defeitos no septo interventricular, artérias coronárias (uma vez que seu cruzamento com a via de saída do VD pode dificultar a abordagem cirúrgica desse paciente). Porém, apresenta limitações quanto à avaliação das artérias pulmonares distais. (BEDAIR; IRIART, 2019).

Os objetivos da avaliação inicial podem ser resumidos da seguinte forma: (BEDAIR; IRIART, 2019).

- Presença ou ausência do timo.
- Situs visceral e atrial.
- Conexões venosas pulmonares e sistêmicas, bem como a presença de defeitos do septo interatrial.
- Morfologia e função das válvulas atrioventriculares (AV) — investigar especialmente a anatomia compatível com defeito do septo atrioventricular (DSAV).
- Morfologia do defeito do septo interventricular (CIV) e direção do shunt.
- Tamanho, morfologia e função dos ventrículos esquerdo (VE) e direito (VD).
- Anatomia cono-truncal e grau de estenose da via de saída do ventrículo direito (VSVD).
- Tamanho do anel pulmonar e morfologia da válvula pulmonar.
- Tamanho da artéria pulmonar principal e dos ramos pulmonares. Deve-se descartar anormalidades na origem ou trajeto de uma artéria pulmonar, como “pulmonary artery sling” ou desconexão da artéria pulmonar esquerda (LPA) após o fechamento do ducto arterioso (PDA).
- Lado do arco aórtico e padrão de ramificação.
- Origem e perviedade do ducto arterioso (PDA) ou presença de colaterais aorto-pulmonares.
- Anatomia das artérias coronárias.

Quanto à sua aplicabilidade, permite o diagnóstico precoce desta cardiopatia, ainda no pré-natal, através da ecocardiografia fetal. Ao realizar o ecocardiograma, com o feto ainda no ambiente intrauterino, podem ser

identificadas as anormalidades anatômicas, assim, encaminhar a gestante para um planejamento do parto em local especializado. (CROTI et al., 2012).

É possível visualizar a VSVD e a CIV através do corte paraesternal do eixo curto também. A CIV pode se apresentar de tamanho considerável e mostra perimembranosa. Entretanto, existem outros tipos de CIV na Tetralogia de Fallot, não tão comuns, por exemplo, a subaórtica com borda muscular e perimembranosa. (CROTI et al., 2012).

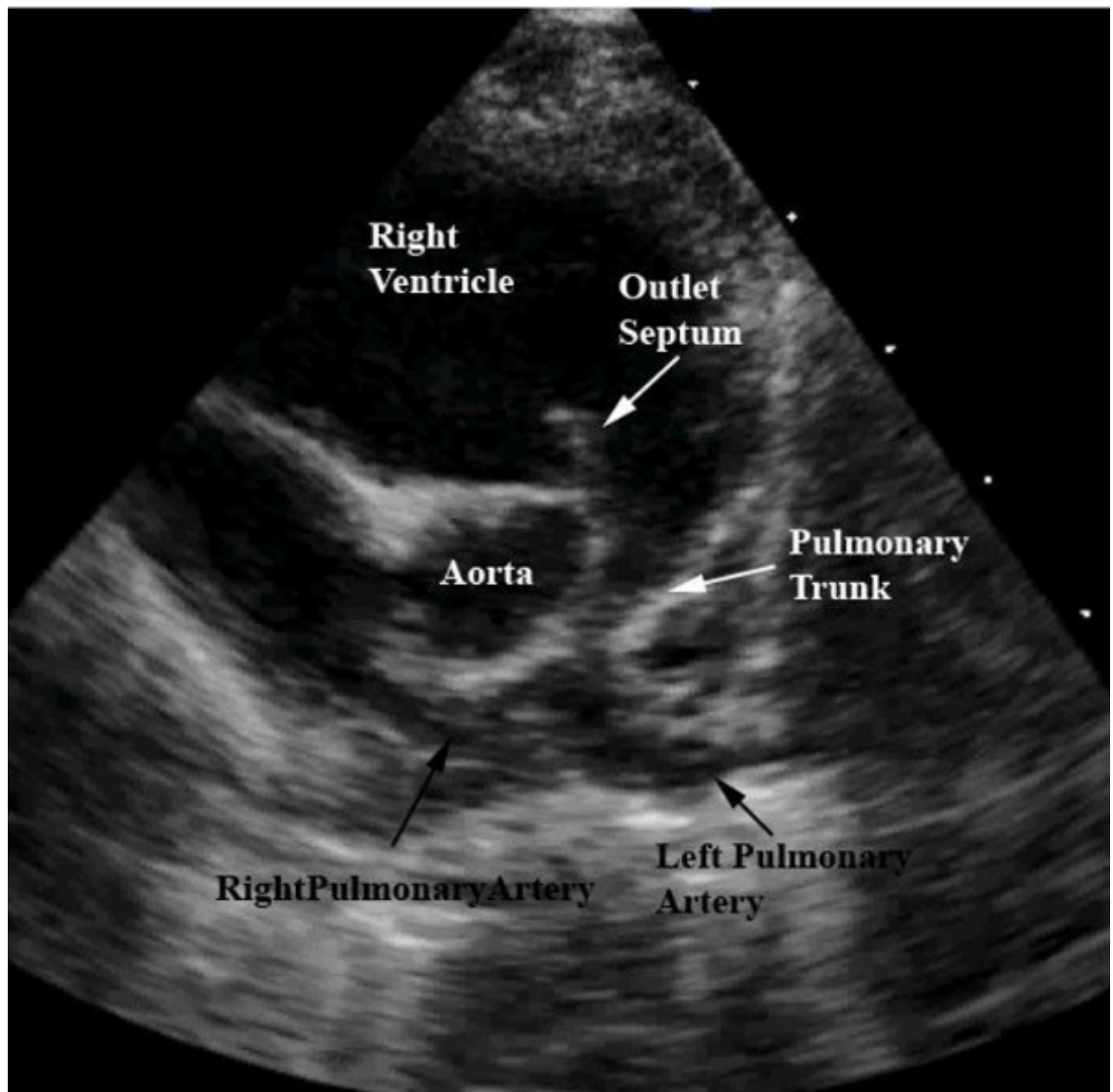


Figura 8: Imagem da janela paraesternal de eixo curto do ecocardiograma. (BAILLIARD; ANDERSON, 2009).

A figura 8 demonstra a imagem estática em corte paraesternal de eixo curto do ecocardiograma de um paciente com tetralogia de Fallot revelando o desvio ântero-cefálico do septo de saída para o trato de saída do ventrículo direito. (BAILLIARD; ANDERSON, 2009)

#### **1.5.4. Ressonância Nuclear Magnética e Tomografia Computadorizada**

A ressonância magnética é útil no pré-operatório, quando há necessidade de se visualizar as artérias pulmonares centrais e colaterais sistêmico pulmonares, através da técnica spin-eco. Porém, a partir dos últimos estudos, foi comprovado a 19 eficiência da ressonância tridimensional com gadolínio. Além de ser eficiente no pré-operatório, também é importante no pós-operatório de cirurgia de correção de tetralogia de Fallot, pois pode detectar problemas regurgitantes, tal como a insuficiência pulmonar, que é uma possível complicação pós cirúrgica no reparo de TF. (BAILLIARD; ANDERSON, 2009)

Os avanços tecnológicos em tomografia computadorizada cardíaca têm melhorado o diagnóstico em cardiopatias congênitas complexas, em especial na T4F, estabelecendo-se como diagnóstico complementar de elevada precisão. Os avanços tecnológicos recentes direcionados a otimização de protocolos de baixa dose de exposição 'a radiação, posicionam a tomografia computadorizada cardíaca como uma alternativa viável a ressonância magnética cardíaca (RMC). Neste sentido a utilização da TCC constitui uma ferramenta diagnóstica de segunda linha após a avaliação por ecocardiografia. (BAILLIARD; ANDERSON, 2009)

A técnica de tomografia computadorizada possui como características atuais uma resolução espacial inferior a 0,5 mm associada a tempos de aquisição da imagem significativamente reduzidos em torno de alguns segundos. A combinação de resolução temporal e espacial diminutas permite uma caracterização anatômica detalhada das estruturas cardiovasculares

complexas, tornando-se fundamental no planejamento terapêutico de cardiopatias como a T4F. A exposição à radiação emitida durante a tomografia torna-se a principal barreira a utilização deste exame. A exposição cumulativa de doses de radiação suscitam preocupações em especial na população pediátrica, demandando especial atenção ao controle de doses e a avaliação do risco benefício. (BAILLIARD; ANDERSON, 2009)

A TC cardíaca é frequentemente utilizada na caracterização anatômica das artérias coronárias e na definição precisa da arquitetura vascular torácica. Formando, assim, informações cruciais para o planejamento cirúrgico desta cardiopatia congênita. Desta forma, revela-se valiosa em variantes anatômicas, incluindo a TF associada à atresia pulmonar ou, no espectro oposto, a TF com ausência congênita da valva pulmonar. (CROTI et al., 2012) (BAILLIARD; ANDERSON, 2009)

A possibilidade de fornecer uma avaliação abrangente, anatomicamente, não invasiva, permite que funcione como uma alternativa diagnóstica robusta, reservando o cateterismo cardíaco para casos que demandem intervenções percutâneas terapêuticas. (CROTI et al., 2012) (BAILLIARD; ANDERSON, 2009)

A angiografia convencional manteve-se como o padrão-ouro para a avaliação pré-operatória da tetralogia de Fallot durante décadas. Entretanto, em razão dos progressos substanciais nas técnicas de imagem seccional têm possibilitado a definição não invasiva de detalhes anatômicos complexos, abrangendo tanto estruturas intracardíacas quanto extracardíacas. (CROTI et al., 2012). (BAILLIARD; ANDERSON, 2009)

Tal evolução permite uma caracterização fiel da anatomia dos ramos pulmonares e do padrão de distribuição das artérias coronárias, informações anteriormente obtidas via métodos invasivos. Desta maneira, a angiografia por raios-X tem assumido um papel mais específico, reservando-se como modalidade de escolha primariamente quando oferece suporte direto a intervenções percutâneas, representando uma mudança fundamental no

paradigma diagnóstico das cardiopatias congênitas complexas. (CROTI et al., 2012) (BAILLIARD; ANDERSON, 2009)

Esse fenômeno reflete não apenas os avanços tecnológicos, mas também uma abordagem mais focada e menos invasiva na avaliação de pacientes pediátricos com cardiopatias congênitas, otimizando a precisão diagnóstica e a segurança do paciente. (CROTI et al., 2012). (BAILLIARD; ANDERSON, 2009)

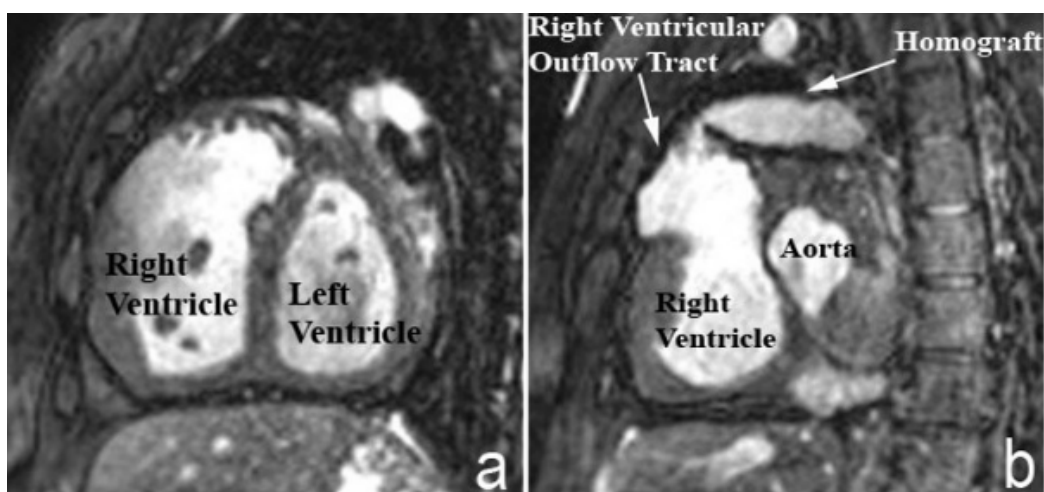


Figura 9: Ressonância magnética de um paciente adulto com Tetralogia de Fallot. (BAILLIARD; ANDERSON, 2009)

Na figura 9 é apresentada a ressonância magnética cardíaca em um paciente adulto com tetralogia de Fallot corrigida na infância por ressecção do músculo infundibular e colocação de um conduto entre o ventrículo direito e as artérias pulmonares:

(a) mostra dilatação e hipertrofia do ventrículo direito. Revela também

(b), o conduto homogêneo estenótico e tortuoso, responsável pela dilatação e hipertrofia do ventrículo direito. (BAILLIARD; ANDERSON, 2009)

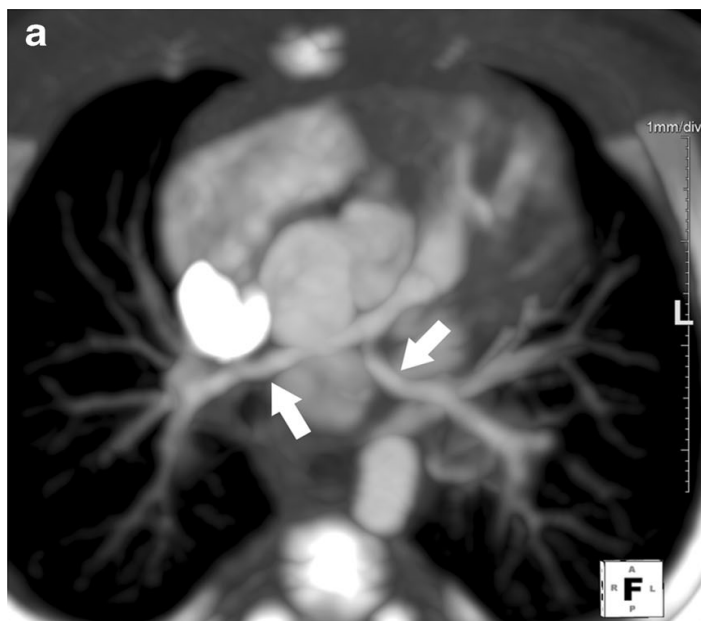


Figura 10: Angiotomografia de paciente com Tetralogia de fallot. (ZUCKER, 2021)

A figura 10 mostra a apresentação da Tetralogia de Fallot convencional com artérias pulmonares hipoplásicas e um ducto arterioso patente. É um corte axial reformado em projeção de intensidade máxima de uma angiotomografia computadorizada de tórax com contraste em um menino de 4 dias de vida mostra artérias pulmonares confluente e com arborização normal, porém hipoplásicas (setas). (ZUCKER, 2021)

#### 1.5.5. Cateterismo Cardíaco

O cateterismo cardíaco é um procedimento percutâneo de diagnóstico controverso na avaliação de neonatos com cardiopatias congênicas complexas, especialmente na Tetralogia de Fallot (T4F). A natureza invasiva do procedimento em recém-nascidos implica em considerações clínicas e éticas a serem balanceadas, tornando sua indicação restrita a situações específicas, nas quais, a ecocardiografia transtorácica possui limitações. Nestes casos o procedimento apresenta boa eficácia diagnóstica amplamente conhecida. (CROTI et al., 2012). (ZUCKER, 2021)

As indicações primárias para o estudo hemodinâmico invasivo incluem pacientes com histórico de procedimentos cirúrgicos prévios, especificamente aqueles submetidos as derivações sistêmico-pulmonares, bem como neonatos

candidatos a intervenções cirúrgicas corretivas. Nestes casos, o estudo angiográfico torna-se fundamental para a avaliação precisa de estenoses pulmonares e para a caracterização anatômica detalhada das artérias coronárias (CROTI et al., 2012). (ZUCKER, 2021)

Os achados hemodinâmicos característicos demonstram a presença de *shunt* direita-esquerda em nível ventricular na maioria dos casos estudados. Um aspecto fisiopatológico relevante consiste na equalização das pressões sistólicas entre os ventrículos direito e esquerdo, fenômeno atribuído à comunicação interventricular ampla característica da TF. Contrariamente, as pressões atriais mantêm-se dentro dos parâmetros fisiológicos normais. (HAY et al., 2012) (ZUCKER, 2021)

A análise angiográfica revela correlações importantes entre o grau de obstrução subpulmonar e os padrões de fluxo observados. Em casos de obstrução subpulmonar significativa, evidencia-se desvio aórtico com fluxo predominante da direita para a esquerda, podendo ocasionalmente envolver também o nível atrial. Paradoxalmente, em situações de obstrução leve, observa-se inversão do padrão de fluxo, com desvio da esquerda para a direita. (CROTI et al., 2012)

Apesar de sua utilidade diagnóstica, o caráter altamente invasivo do cateterismo cardíaco em população neonatal constitui uma limitação significativa. Consequentemente, sua indicação deve ser criteriosa, restringindo-se exclusivamente aos casos em que a ecocardiografia transtorácica não fornece informações anatômicas e funcionais suficientes para a caracterização completa da TF e planejamento terapêutico adequado. (LOPEZ; CAMPOS JUNIOR, 2010)

## **1.6. Terapêutica**

Antes do advento da cirurgia corretiva para a tetralogia de Fallot, o prognóstico era ruim, pois os pacientes, em sua maioria, morriam antes de completar 30 anos. Caso não seja corrigida, pode ser potencialmente fatal, tendo uma sobrevida de um, três e dez anos de 66%, 49% e 24%. (WISE-FABEROWSKI; ASIJA; McELHINNEY, 2019)

O tratamento da tetralogia de Fallot é dividido entre clínico, cirúrgico e percutâneo/transcateter. Cada vertente possui o tempo adequado a ser implementado e suas especificações necessárias de aplicabilidade em determinados pacientes. No período neonatal, o tratamento clínico tem um papel crucial tendo em vista a existência de uma estenose grave ou atresia pulmonar, considerando que a circulação pulmonar é canal dependente, ou seja, o fluxo pulmonar depende da abertura do canal arterial para que ele possa se transportar. Para isso, utiliza-se a prostaglandina E1, a fim de garantir uma estabilidade para o paciente, por meio da persistência do canal arterial. Já no período pós-natal, em sua maioria, ocorre uma estenose leve a moderada, visando evitar as crises hipoxêmicas se faz o uso de propranolol para controle de frequência e contratilidade cardíaca. E, também, as profilaxias para endocardite bacteriana e para anemia ferropriva. Associado à terapia medicamentosa, neste momento, o indivíduo deve ser acompanhado de perto até o momento ideal para realização da cirurgia corretiva para haver a melhor ano quadro clínico. (GORLA *et al.*, 2012) (SUN; PROUDFOOT; McCANDLESS, 2018) (MAWAD; MERTENS, 2018)

O tratamento agudo das crises de hipóxia, possui o objetivo de aumentar a resistência vascular periférica, seja posicionando a criança com os joelhos fletidos contra o próprio tórax ou, por meio de drogas vasopressoras. Outras medidas que podem ser realizadas são: aplicação de morfina pode ser administrada como sedativo durante uma crise, aliviando a dor e a ansiedade e ajudando a diminuir as frequências cardíaca e respiratória, oxigenioterapia em casos de desnaturação, hidratação, betabloqueadores para controle de frequência cardíaca e sedação e/ou métodos de garantia de via aérea definitiva como a intubação orotraqueal. Sem tratamento cirúrgico, a taxa de sobrevivência de pacientes com T4F sem defeitos cardíacos adicionais é de aproximadamente 66% em 1 ano de idade, 40% em 3 anos, 11% em 20 anos, 6% em 30 anos e 3% em 40 anos (GORLA *et al.*, 2012) (SUN; PROUDFOOT; McCANDLESS, 2018) (MAWAD; MERTENS, 2018) (REFAAT; BALLOUT; MANSOUR, 2017)

A palição cirúrgica ou transcater e o reparo cirúrgico visam fornecer fluxo sanguíneo pulmonar adequado e estável. O momento do reparo da T4F ainda é incerto, com alguns centros defendendo o reparo neonatal com melhores resultados do que a derivação da artéria sistêmica para a pulmonar, adiando o reparo cirúrgico completo para após os primeiros 3 meses de vida. A técnica envolve a colocação de um enxerto de derivação de Blalock-Taussig "modificado" entre a artéria subclávia e o ramo ipsilateral da artéria pulmonar (BRICKNER; HILLIS; LANGE, 2000) (VILLAFANE *et al.*, 2013)

A cirurgia corretiva envolve o fechamento do defeito do septo interventricular com um patch. Desta maneira, desloca-se a aorta para o ventrículo esquerdo e promovendo a abertura e correção da obstrução na via de saída do ventrículo direito. Aliviando, assim, a passagem sanguínea por meio da válvula pulmonar e artérias pulmonares. Tal alternativa, ocorre à custa de certo grau de regurgitação pulmonar, quando é utilizado um patch transanular. Pacientes com artérias coronárias anômalas e/ou ausência da válvula pulmonar necessitam de condutas ventrículo direito–artéria pulmonar durante o primeiro procedimento corretivo, com necessidade de revisões cirúrgicas subsequentes. (BRICKNER; HILLIS; LANGE, 2000) (VILLAFANE *et al.*, 2013)

A Tetralogia de Fallot (T4F) corrigida está associada a desfechos favoráveis a longo prazo, com uma sobrevida de aproximadamente 90%. Entretanto, reconhece-se a ocorrência de diversas sequelas hemodinâmicas, elétricas e anatômicas ao longo do tempo. Todos os pacientes submetidos à correção da T4F necessitam de acompanhamento clínico vitalício e de avaliações seriadas com métodos de imagem seccionais multimodais, a fim de possibilitar o manejo adequado e oportuno das complicações tardias, que serão discutidas nas seções seguintes. (CHIU *et al.*, 2012)

A regurgitação pulmonar é a alteração hemodinâmica mais frequentemente ocasionada em razão da correção cirúrgica da T4F. Sua gravidade pode variar, sendo denominada regurgitação pulmonar livre quando não há função valvar efetiva (situação comumente associada à utilização de

patch transanular). (BRAZILIAN JOURNAL OF CARDIOVASCULAR SURGERY, 2020) (CHIU *et al.*, 2012)

Desta forma, gradualmente ocorre uma dilatação progressiva do ventrículo direito, evoluindo para disfunção ventricular direita tardia. Trata-se de uma lesão bem tolerada, sendo assintomática por décadas. Porém, no referente aos pacientes graves, portadores desta condição exacerbada, tendem a precisar da substituição da válvula pulmonar. Na atualidade, a substituição da válvula pulmonar constitui o procedimento cirúrgico mais realizado em adultos com cardiopatia congênita. (BEDAIR; IRIART, 2019)

## 2 METODOLOGIA

Nesta etapa apresentamos a metodologia utilizada para o desenvolvimento deste trabalho. A seguir apresentamos a estratégia de busca de artigos científicos na literatura especializada, a metodologia PRISMA que corresponde e os procedimentos de análise.

### 2.1. Estratégia de Busca da Literatura

O estudo realizou uma busca sistemática da literatura, seguida de meta análise, nas bases de dados Cochrane Library, PUBMED (plataforma de busca da National Library of Medicine), SciELO (Scientific Eletronic Library Online), LILACS (Literatura Latino Americana e do Caribe em Ciências da Saúde), EMBASE, Google Acadêmico e SCOPUS abrangendo publicações entre janeiro de 2018 e dezembro de 2024, para identificar estudos elegíveis.

Foram utilizados os seguintes termos de busca: "Transcatheter Pulmonary Valve Replacement" OR "Percutaneous Pulmonary Valve Implantation" OR "TPVR" OR "PPVI") AND ("Surgical Pulmonary Valve Replacement" OR "Open-heart Pulmonary Valve Replacement") AND ("Repaired Tetralogy of Fallot" OR "Tetralogy of Fallot Repair" OR "TOF Repair") AND ("Clinical outcomes" OR "Mortality" OR "Complications").

## **2.2. Metodologia Prisma**

A metodologia PRISMA refere-se a um método de organizar os dados e permite que pesquisadores relatem os dados de forma clara e estruturada, abrangendo as etapas de busca até a síntese de resultados. Neste trabalho optamos por seguir a metodologia PRISMA para estruturar a coleta, organização e análise dos dados obtidos. Esta metodologia consiste na construção de uma lista de dados e da construção de um fluxograma com o funil de artigos.

A partir da utilização desta metodologia descreve-se a seguir os critérios de inclusão, critérios de exclusão, o fluxograma e procedimentos de análise.

Realizou-se uma busca sistemática na literatura nas bases de dados Cochrane Library, PUBMED (plataforma de busca da National Library of Medicine), SciELO (Scientific Electronic Library Online), LILACS (Literatura Latino Americana e do Caribe em Ciências da Saúde), EMBASE, SCOPUS e Google Acadêmico.

### **2.2.1 Critérios de Inclusão**

Neste tópico descrevemos os critérios de inclusão dos artigos científicos neste estudo.

- Tipo de estudo: estudos primários (ensaios clínicos randomizados, coorte, caso-controle, estudos observacionais, prospectivos e retrospectivos);
- População: pacientes adultos ( $\geq 18$  anos) com diagnóstico de Tetralogia de Fallot previamente corrigida;
- Intervenção: tratamento percutâneo (ex.: implante de válvula pulmonar transcater, angioplastia ou stents em vias de saída do ventrículo direito);
- Comparadores: tratamento cirúrgico convencional, seguimento clínico ou ausência de intervenção (quando aplicável);
- Desfechos: mortalidade, reintervenção, complicações cardiovasculares, melhora clínica ou funcional (classe funcional NYHA, capacidade de

exercício, qualidade de vida), parâmetros ecocardiográficos ou hemodinâmicos;

- Idioma: artigos publicados em inglês, português ou espanhol;
- Período: publicações entre janeiro de 2018 e dezembro de 2024.

### **2.2.2. Critérios de Exclusão**

- Revisões sistemáticas, revisões narrativas, meta-análises e diretrizes;
- Relatos de caso, séries de casos com <10 pacientes;
- Estudos com população pediátrica ou mista sem separação clara dos resultados em adultos;
- Artigos que não apresentem dados originais ou desfechos relacionados ao impacto do tratamento percutâneo;
- Publicações duplicadas (será considerado apenas o estudo mais completo/recente).

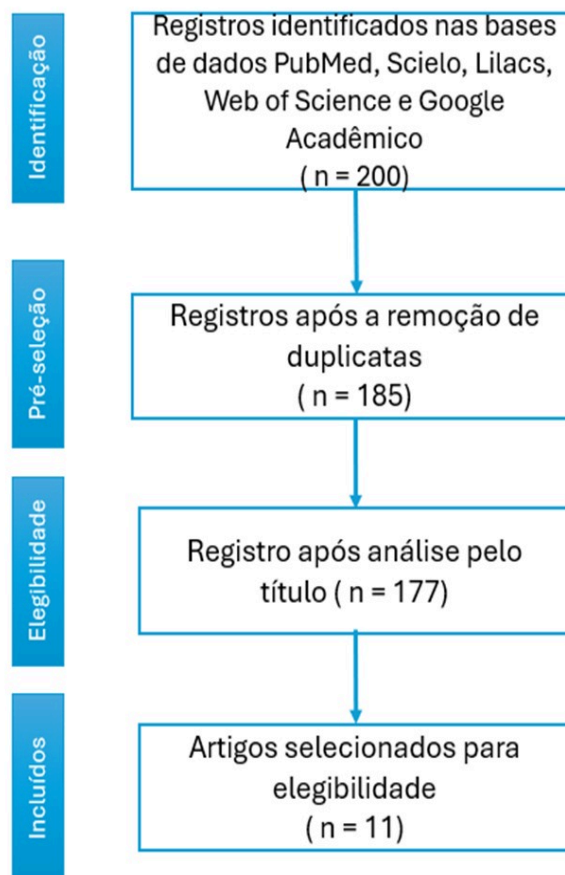
### **2.2.3. Fluxograma do PRISMA**

O fluxograma do PRISMA corresponde a uma análise dos dados extraídos das buscas nas bases de dados. Os artigos identificados nas buscas foram consolidados no fluxograma a seguir.

## **2.3. Procedimento de Análise**

A fim de realizar uma busca ampla utilizou-se a metodologia PRISMA foi para a coleta, organização e análise dos dados. utilizando termos de busca como foram utilizados os seguintes termos de busca: "Transcatheter Pulmonary Valve Replacement" OR "Percutaneous Pulmonary Valve Implantation" OR "TPVR" OR "PPVI") AND ("Surgical Pulmonary Valve Replacement" OR "Open-heart Pulmonary Valve Replacement") AND ("Repaired Tetralogy of Fallot" OR "Tetralogy of Fallot Repair" OR "TOF Repair") AND ("Clinical outcomes" OR "Mortality" OR "Complications"), combinados com "Repaired Tetralogy of Fallot" e desfechos clínicos como mortalidade. As bases de dados escolhidas para este trabalho foram PubMed, Scielo, Lilacs, Web of Science e Google Acadêmico.

Na seleção inicial foram encontrados 200 artigos, sendo encontrado 15 artigos em duplicata restando 185 artigos, dos quais após a análise dos títulos e resumo foram selecionados 11 artigos que foram lidos integralmente, e seus dados tabulados conforme as seguintes variáveis: título e autoria, objetivo de estudo, caracterização da amostra, intervenção e considerações finais.






selecionados foram consolidados na Tabela apresentada abaixo.

A partir da análise dos artigos selecionados indicamos os principais achados em cada um dos artigos.

	<b>Artigo</b>	<b>Desfecho</b>	<b>N</b>	<b>Tipo de estudo</b>	<b>Resultado (Mortes - %)</b>	
1	Age over 35 years is associated with increased mortality after pulmonary valve replacement in repaired tetralogy of Fallot: results from the UK National Congenital Heart	Mortalidade	707	Retrospectivo Multicêntrico	30	4%
2	Evolution of pulmonary valve management during repair of tetralogy of Fallot: a 14-year experience	Mortalidade	174	Restropectivo	1	1%
3	Improved outcomes after pulmonary valve replacement in repaired tetralogy of Fallot	Mortalidade	1143	Coorte retrospectivo e Multicêntrico	58	5%
4	Long-term outcomes of pulmonary valve replacement in patients with repaired tetralogy of	Mortalidade	190	Retrospectivo Unicêntrico	2	1%
5	Percutaneous and Surgical Pulmonary Valve Replacement Options in Adult Congenital Heart Disease: Review	Mortalidade	1900	Revisão - Multicêntrico	NSA	6 a 10%
6	Preoperative predictors of death and sustained ventricular tachycardia after pulmonary valve replacement in patients with repaired tetralogy of Fallot: results from the	Mortalidade	452	Coorte retrospectivo e Multicêntrico	27	6%

7	Pulmonary valve replacement following repair of tetralogy of Fallot: comparison of outcomes between techniques	Mortalidade	131	Retrospectivo Unicêntrico	7	5%
8	Pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot – who and how?	Mortalidade	221	Retrospectivo unicêntrico	8	4%
9	Transcatheter versus surgical pulmonary valve replacement in repaired tetralogy of fallot	Mortalidade	1256	Coorte retrospectivo e multicêntrico	12	1%
10	Transcatheter-Based Interventions for Tetralogy of Fallot Across All Age Groups	Mortalidade	NSA	Revisão	NSA	< 10%
11	Ventricular arrhythmic events after transcatheter pulmonary valve replacement in adults with repaired tetralogy of Fallot	Mortalidade	81	Retrospectivo Multicêntrico	5	6%

#### 4 DISCUSSÃO

A evolução do tratamento das cardiologias congênitas tem transformado o prognóstico de indivíduos com Tetralogia de Fallot, permitindo que a maioria alcance a idade adulta. No entanto, a T4F reparada confere apenas uma solução paliativa, por isso, os pacientes frequentemente enfrentam desafios ao longo da vida como arritmias, disfunção ventricular e a necessidade de reintervenções. A monitorização contínua e a compreensão dos fatores preditores de eventos adversos, incluindo a mortalidade, são imperativas.

O reparo cirúrgico precoce da T4F ampliou drasticamente a sobrevivência dos pacientes, promovendo uma maior e melhor qualidade de vida no pós cirúrgico. Ainda que isso se traduza em uma série de novos desafios hemodinâmicos, gerando sintomatologia de problemas na valva pulmonar residual, ao longo de suas vidas. Desta forma, a T4F reparada é uma condição crônica que demanda acompanhamento contínuo, as sequelas mais comuns são a regurgitação pulmonar (RP) crônica, a estenose residual do trato de saída do ventrículo direito (TSVD), a dilatação e disfunção ventricular direita (VD), e as arritmias.

Um grande desafio se impõe nas complexas interrelações entre o diagnóstico, as abordagens terapêuticas e os desfechos de longo prazo. Isso porque, o correto é individualizar e personalizar o atendimento para cada

paciente. Principalmente, buscando diminuir a mortalidade e morbidade, o que permite otimizar a expectativa e qualidade de vida dos pacientes.

O ponto inicial de qualquer tratamento corresponde a acurácia diagnóstica, sendo essencial dimensionamento da enfermidade para se traçar a melhor rota de tratamento. Sob este olhar, o correto planejamento do tratamento necessita de um diagnóstico preciso, as técnicas de diagnóstico por imagem evoluíram consideravelmente nas últimas décadas, tanto em precisão de detecção quanto em redução de exposição a radiação. Desta forma, possibilita cada vez mais uma maior e melhor precisão diagnóstica. A partir disso, pode-se obter informações anatômicas e funcionais mais detalhadas, o que fortalece a identificação de riscos e a melhor decisão terapêutica.

A abordagem transcáteter da valva pulmonar emergiu como ponto crucial no manejo de longo prazo de pacientes com Tetralogia de Fallot (T4F) reparada, promovendo uma alternativa menos invasiva à reintervenção cirúrgica. A decisão de indicar tal abordagem é multifacetada, baseada em uma avaliação criteriosa dos sintomas do paciente seja por regurgitação significativa, estenose residual ou uma combinação de ambos, que resulta em remodelamento do ventrículo direito associado comprometimento funcional. E também, parâmetros hemodinâmicos e achados de imagem. Desta maneira, podem ser subdivididos em sintomáticos e objetivos, baseados em parâmetros quantificáveis de imagem e hemodinâmica.

#### **4.1. Critérios Sintomáticos**

A sintomatologia apresentada pelo paciente é um pilar essencial em relação a terapêutica da abordagem da valva pulmonar, pois atinge diretamente a qualidade de vida do paciente. Inicialmente, ocorre uma intolerância aos esforços físicos, sendo a principal indicação para abordagem percutânea. Além disso, outros sintomas que justificam essa intervenção são:

- Dispneia progressiva: dificuldade respiratória associada à piora aos esforços, podendo progredir para o repouso em casos mais graves.
-

- Fadiga: sensação de cansaço constante, fraqueza que limitam as atividades de vida diária.
- 
- Palpitações: batimentos cardíacos acelerados, podem estar associados a arritmias.
- Síncope: perda transitória que pode estar relacionada à quadros de arritmia e comprometimento hemodinâmico.

#### **4.2. Critérios Baseados em Parâmetros Hemodinâmicos e de Imagem**

Na ausência de sintomas, ou a fim de corroborar a necessidade de intervenção, a abordagem percutânea é indicada na vigência de achados de disfunção do ventrículo direito em razão de problemas na valva pulmonar. (FLORES-UMANZOR *et al.*, 2024)

Critérios de indicação de abordagem percutânea segundo Flores-Umanzor (2024):

Sobrecarga Volumétrica do Ventrículo Direito (Avaliados por Ressonância Magnética Cardíaca - RMC):

- Índice de Volume Sistólico Final do VD (RVESVi)  $> 80 \text{ mL/m}^2$ . Tal parâmetro traduz a existência de uma dilatação do VD depois da sístole, refletindo uma sobrecarga crônica.
- Índice de Volume Diastólico Final do VD (RVEDVi)  $> 160 \text{ mL/m}^2$ . O aumento deste volume, expressa a dilatação do VD após a diástole, assim, indica uma sobrecarga volumétrica crônica atribuída pela regurgitação da valva pulmonar.
- RVEDVi  $> 2$  vezes o índice de volume diastólico final do VE (LVEDVi). Esse cenário representa a comparação entre a dilatação do VD a do ventrículo esquerdo (VE), evidenciando uma desarmonia e sobrecarga seletiva do VD.

Disfunção Ventricular Direita (Avaliados por RMC ou Ecocardiografia):

- Fração de Ejeção do VD (RVEF)  $< 45\%$ . Uma RVEF reduzida traduz a presença de um quadro de insuficiência ventricular direita com fração de ejeção reduzida, dessa maneira, evidencia a perda da capacidade contrátil do VD, em estágio mais avançado de disfunção que implicam em piores prognósticos.

Estenose Pulmonar (Avaliados por Ecocardiografia ou Cateterismo Cardíaco):

- Gradiente de pico de pressão no TSVD  $> 35 \text{ mmHg}$ . Uma estenose significativa cria uma resistência ao fluxo sanguíneo do VD para a artéria

pulmonar, levando à sobrecarga pressórica e, conseqüente, aumento da parede ventricular direita.

Regurgitação Tricúspide:

- É caracterizada por uma piora progressiva, desta forma, a regurgitação tricúspide, ocasiona uma hipertrofia ventricular direita. Tal dilatação que acomete o VD pode levar ao aumento do anel tricúspide e, conseqüentemente, à insuficiência da valva tricúspide, agravando ainda mais o quadro de sobrecarga volumétrica do VD.

Arritmias Ventriculares:

- Em razão da hipertrofia ventricular direita, podem ocorrer quadros de arritmias cardíacas desencadeadas pelo aumento da parede do VD. Desta forma, é necessário o paciente seja submetido a um estudo eletrofisiológico para diagnosticar a presença destes distúrbios de condução. A fisiopatologia envolve a dilatação e fibrose do VD as quais propiciam o estabelecimento de arritmias e distúrbios de condução elétrica. Como, por exemplo, taquicardia ventricular sustentada e fibrilação ventricular, que podem levar à morte súbita. O reparo por via transcatéter da valva pulmonar, tende melhorar a condição de hipertrofia do VD e melhora do quadro de arritmia. O qual pode conter: dispnéia, síncope e taquicardia a fim de compensar e estabilizar o funcionamento do coração. Assim, consegue-se reparar substrato arritmico através da melhora hemodinâmica e do remodelamento.

### **4.3. Achados de Imagem**

Os exames de imagem progrediram e evoluíram consideravelmente a fim de fornecer detalhes anatômicos e funcionais fiéis e específicos, com o intuito de guiar as diversas possibilidades terapêuticas para cada caso de forma individual. A Ressonância Magnética Cardíaca (RMC) e a Tomografia Computadorizada (TC) são exames indicados a fim de quantificar os volumes ventriculares, bem como, fração de ejeção do VD e VE e, também, fração de regurgitação pulmonar. Desta maneira, associando a clínica do paciente aos achados de imagem, pode-se chegar a conclusões diagnósticas mais precisas e de forma individualizada.

Quanto ao cateterismo, por ser um procedimento invasivo, cada caso deve ser analisado para que se indique a realização deste exame. Isso porque, como benefícios, pode-se obter achados hemodinâmicos e angiográficos importantes para a avaliação do paciente, como: presença de shunts (indicar para qual lado ele acontece), gradientes pressóricos de cada ventrículo, ajuda e possibilita o entendimento da anatomia complexa das coronárias e artéria pulmonar. Porém, como malefícios, é necessário considerar que se trata de um procedimento invasivo e sua aplicabilidade deve ser restritiva a pacientes que

os benefícios superam os malefícios. Principalmente, quando se coloca em questão a melhora clínica do paciente, diminuição dos sintomas de regurgitação pulmonar por meio do reparo transcáteter da valva pulmonar. O qual deve ser realizado após o estudo anatômico das estruturas vasculares do paciente.

No que tange à TC se concretizou como uma opção em razão de sua excepcional resolução espacial e rapidez de aquisição. Inicialmente, As preocupações eram focadas na radiação ionizante, entretanto, têm sido mitigadas em razão da redução de dose, como o *gating* sistólico prospectivo, permitindo doses efetivas pediátricas para estudo coronariano e vascular torácico. Isso coloca a TC como uma alternativa real à RMC e uma opção importante para o planejamento cirúrgico em anatomias complexas, como por exemplo, T4F com atresia pulmonar ou ausência de valva pulmonar. Desta forma, reservando o cateterismo para intervenções nestes casos complexos os quais necessitam de um bom entendimento anatômico do paciente. A TC também é essencial para a avaliação antes do procedimento de reparo transcáteter da valva pulmonar. Isso porque, ajudando a prever o risco de compressão coronariana. A fim de avaliar corretamente a anatomia do TSVD e o planejamento do procedimento, deve-se proceder a uma angio-TC com *gating* retrospectivo.

#### **4.4. Abordagem cirúrgica em comparação ao Transcateter**

A escolha entre a intervenção cirúrgica e a transcateter, conforme o estudo Dorobantu et al (2020), é um dos pilares da tomada de decisão em pacientes com T4F reparada que desenvolvem disfunção da válvula pulmonar. Devem ser analisados alguns fatores ao recomendar cada uma delas, como por exemplo:

- Paciente deve ter realizado a cirurgia corretiva;
- A idade do paciente deve ser levada em consideração, pois a via transcáteter possui menor tempo de anestesia, menor risco cirúrgico até por se tratar de um procedimento mais rápido.

- Anatomia favorável: conduto cirúrgico degenerado ou bioprótese com diâmetro compatível com dispositivos percutâneos (Melody, SAPIEN) ou a via de saída do ventrículo nativo, ou seja, preferencialmente sem múltiplas abordagens prévias.
- Baixa necessidade de correção concomitante (não há necessidade de ressecar aneurisma do RVOT, fechar VSD residual, ou reconstrução complexa de ramos pulmonares).
- Realizar este de balão em hemodinâmica para avaliar risco de compressão coronária antes do implante.
- Risco cirúrgico aumentado (várias intervenções e comorbidades) e paciente preferindo abordagem menos invasiva.

#### **4.4.1. Critérios que favorecem a intervenção cirúrgica:**

- RVOT nativo muito dilatado/aneurismático sem landing zone adequada para ancoragem percutânea.
- Necessidade de remodelamento do RVOT (redução de diâmetro, ressecção de tecido aneurismático) ou correção de outras lesões concomitantes (VSD residual, trombo, estenose de ramos pulmonares).
- Risco identificável de compressão coronária que torna abordagem percutânea inseguro.
- Anatomia não compatível com dispositivos disponíveis no centro.

Ambas as intervenções apontam prós e contras, como por exemplo: endocardite que a oferece maior risco infeccioso no pós implante transcáteter em relação ao reparo cirúrgico. Tudo deve ser discutido com o paciente e sua família para que seja criado um seguimento adequado e individualizado.

Quanto à reintervenções, o estudo Geva et al (2018) demonstra que é necessário incluir o tempo e necessidade de troca valvar, no que tange à análise para reparar a valva pulmonar de cada paciente. Desta forma, o reparo transcáteter se apresenta com melhores resultados como diminuição da

morbimortalidade, menor taxa necessidade de reintervenção, concomitante a uma melhora nos sintomas e qualidade de vida do paciente. Entrante, independente do método escolhido, é importante analisar a anatomia da via de saída do ventrículo direito, critérios como sintomatologia apresenta pelo paciente e risco cirúrgico e anestésico individualizado (levando em conta, comorbidades e abordagens anteriores).

Outro ponto a ser considerado, é que os a abordagem transcatéter não se encontra na lista de procedimentos obrigatórios a serem cobertos pelos planos de saúde e, desta forma, posiciona-se como um alto investimento por parte dos pacientes.

#### **4.4.2. Taxas de Mortalidade SVP Cirúrgica**

A mortalidade de alta hospitalar após múltiplas intervenções cirúrgicas reportada pelo banco de dados STS-CHSD varia de 0,41% (0,26% em adultos) a 0,9%. Outro registro da STS Adult Cardiac Surgery apontou uma mortalidade hospitalar de 4,1%.

De acordo com Ashfaq et al. (2024) a mortalidade em 5 anos de 2,2%, com estudos demonstrando sobrevida global de 93% em 5 anos, 83% em 10 anos e 80% em 15 anos.

Já em relação ao estudo, coorte retrospectivo de Lee et al. (2020), analisou 190 pacientes submetidos à abordagem cirúrgica. Desta forma, evidenciou uma sobrevida global de  $98\% \pm 1\%$  em 10 anos e  $96\% \pm 2\%$  em 15 anos. A mortalidade hospitalar precoce foi de apenas 1%, equivalente à 2 óbitos, e os autores atribuem esses resultados superiores a uma estratégia de intervenção proativa, realizada em pacientes mais jovens (mediana de 19 anos na SVP) e com menor grau de comprometimento sintomático. Consoante a isso, em outro estudo coorte apontou cerca de 50 pacientes submetidos à intervenção cirúrgica, Costa et al. (2024) apresentou apenas 2 óbitos, referente a uma mediana de 4 anos de acompanhamento pós cirúrgico, apenas um corresponde a mortalidade precoce e relacionada a uma re-SVP.

#### **4.4.3. Tratamento Percutâneo da Valva Pulmonar**

A taxa de mortalidade neste procedimento é notadamente baixa, por isso a abordagem percutânea foi introduzida como uma alternativa minimamente invasiva. De acordo com Flores-Umanzor et al. (2024), no qual realizou-se uma análise complexa comparativa de dados a respeito dos dispositivos disponíveis no mercado atualmente, chegou-se a conclusão que a mortalidade variando de 0-5%. Isso porque, envolveu-se estudos desde de curtos e médio até longo prazo. Observou-se que os protótipos Harmony e Edwards SAPIEN 3, apresentam inicialmente a mortalidade próxima a zero, desta maneira, evidencia a segurança das mesmas no contexto imediato pós cirúrgico. No que tange ao contexto à longo prazo, apontou-se uma mortalidade de 5% utilizando a válvula Harmony, levando em conta um acompanhamento de 5 anos após a intervenção percutânea nestes pacientes. E, por fim, evidencia uma mortalidade de 4%, quando usada a válvula Venus P-valve, após 6 a 12 meses de acompanhamento do paciente.

Conforme o exposto no estudo comparativo Daily et al. (2018), o qual apontou desfechos consideráveis, por meio de uma coorte, 194 pacientes submetidos ao procedimento transcatéter e 1.072 à cirurgia aberta convencional. A mortalidade inicial, denominada pelo período intra hospitalar, não se apresentou significativamente distinta no que se refere aos dois tipos de procedimento. Entretanto, quando se trata da análise à longo prazo, a abordagem percutânea se posiciona como um método mais seguro em questão de morbimortalidade, tempo cirúrgico e, também, por meio da avaliação de risco cirúrgico (a qual engloba as comorbidades associadas ao quadro clínico do paciente).

A Endocardite Infecciosa (EI) pós-abordagem percutânea é uma preocupação significativa. Bavishi et al. (2020) destaca que a EI após abordagem percutânea tem um risco significativamente mais alto (OR agrupado de 4.56;  $P < 0.0002$ ) em comparação com a SVP cirúrgica. Flores-Umanzor et al. (2024) também citam a EI como um dos desafios pós-Abordagem percutânea, juntamente com a obstrução da artéria coronária e a fratura de stent. Outras complicações pós-abordagem percutânea incluem a

migração incompleta da válvula. (Flores-Umanzor et al., 2024) (Schutle et al., 2023)

As abordagens terapêuticas da Tetralogia de Fallot apresentam um panorama complexo e em constante evolução tanto das técnicas de diagnóstico quanto das abordagens terapêuticas, sendo a compreensão da fisiopatologia residual e otimização das intervenções essenciais para prolongar a sobrevida e melhorar a qualidade de vida dos pacientes. (Kim et al., 2021)

Os avanços terapêuticos para a T4F levam o paciente a ter uma sobrevida prolongada, porém, com desafios a serem superados no longo prazo, de acordo com o exposto no estudo Dodeja et al., 2023. Uma parcela dos pacientes no decorrer da vida adulta pode desenvolver algumas sequelas como regurgitação pulmonar crônica, dilatação e disfunção do ventrículo direito, arritmias ventriculares e insuficiência cardíaca. Estas sequelas são reconhecidas como fatores que influenciam diretamente a morbidade e mortalidade tardias que demandam novas intervenções com o objetivo de otimizar desfechos e a qualidade de vida.

#### **4.5. O Impacto da SVP na Redução da Mortalidade e Eventos Adversos**

Os benefícios da Substituição da Valva Pulmonar são evidenciados em uma série de estudos observacionais que corroboram a melhoria nos desfechos em pacientes com TF reparada.

##### **1. 4.5.1 Redução do Risco de Morte ou Taquicardia Ventricular Sustentada (TVS) (Bokma et al., 2023)**

O estudo de coorte observacional de Bokma et al. (2023) com registros de 1.143 pacientes, neles os autores demonstram que a SVP estava associada a uma redução importante no desfecho primário que era composto por morte de todas as causas, parada cardíaca ressuscitada ou TVS. Os autores evidenciam um risco 59% menor de eventos adversos graves em pacientes submetidos a SVP, sendo esta proteção mais pronunciada em pacientes com dilatação do Ventrículo Direito (VD), especialmente em pacientes com índice de volume sistólico final do VD (RVESVi)  $>80$  mL/m<sup>2</sup>, onde o HR foi de 0,32 (IC 95%: 0,16-0,62; P < 0,001). Neste estudo encontram-se evidências robustas

para indicação de SVP, em especial quando os pacientes apresentam progressão da disfunção ventricular direita. Os eventos clínicos adversos que incluíram óbitos foram associados aos fatores: idade mais avançada na SVP, idade mais avançada no reparo da TF, classe funcional NYHA III ou IV, taquiarritmias e maior tempo de circulação extracorpórea. Estes achados reforçam a importância da escolha temporal para intervenção.

#### **2. 4.5.2. Baixa Mortalidade Observada no Pós-SVP e Preditores da Necessidade de Intervenção (Costa et al., 2024)**

Neste estudo Costa e colaboradores (Costa et al., 2024) analisaram 221 pacientes adultos com TF reparada, sendo que 50 pacientes foram submetidos a SVP e reportaram mortalidade pós-SVP baixa, com apenas dois óbitos em uma mediana de 4 anos de acompanhamento. Um desses óbitos foi classificado como morte precoce relacionada a uma re-SVP. O foco do trabalho consistiu na identificação e comprovação da segurança do procedimento de SVP na atualidade.

## **5 CONSIDERAÇÕES FINAIS**

O panorama atual do manejo da Tetralogia de Fallot reparada é caracterizado por avanços contínuos nas modalidades diagnósticas e terapêuticas, que visam de forma constante e unida levar aos pacientes com sinais e sintomas de regurgitação pulmonar uma melhor qualidade de vida e prolongada sobrevida ao longo da vida adulta. Por isso nota-se, uma melhora substancial nas taxas de morbidade e mortalidade nos pacientes submetidos ao procedimento percutâneo, após intervenções corretivas iniciais da T4F. A possibilidade de realização percutânea, concede aos pacientes um menor tempo de submete à anestesia, menor tempo de cirurgia, diminuição (rebaixando próximo a zero) da mortalidade por esse procedimento. Entretanto, essa abordagem deve ser bem indicada, sendo destinada a pacientes que preenchem os critérios estabelecidos para tal abordagem. Tendo, boa visualização anatômica da via de saída do ventrículo direito, ausência ou poucas intervenções prévias, sintomas como dispnea, intolerância aos esforços e episódios de síncope, contribuem para indicação deste procedimentos aos pacientes corretos.

Desta maneira, é crucial a utilização de ferramentas como exames de imagem para auxiliar no diagnóstico e tratamento da T4F reparada. Tanto no contexto diagnóstico, possibilitando uma melhor visualização da condição, por meio do ecocardiograma, tanto no momento da intervenção. Isso porque, o cateterismo pode ser diagnóstico e também pode ter intuito de reparar de forma percutânea a valva pulmonar. O que diminui o número de intervenções que os pacientes precisam se submeter.

No que se refere às intervenções, a substituição da válvula pulmonar, tanto cirúrgica quanto transcater, evidenciou-se uma eficácia em questão de melhorias dos desfechos, com foco principal na redução das taxas de mortalidade e arritmias. E, também, quando realizada em pacientes mais jovens e antes do desenvolvimento de disfunção ventricular avançada, apresentou resultados positivos também, mesmo com tais comorbidades.

Entretanto, em alguns cenários podem ocorrer complicações como a endocardite infecciosa após abordagem percutânea, as quais demandem acompanhamento contínuo por parte da equipe médica envolvida. Os desafios remanescentes incluem a alta vulnerabilidade de subpopulações, como neonatos de baixo peso, e a necessidade de monitorização de longo prazo para complicações como a insuficiência cardíaca e arritmias.

Por isso, se faz necessário reunir as informações provenientes de exames de imagem, atendimento clínico (anamnese e exame físico), histórico familiar, história gestacional, parâmetros antropométricos colhidos no início da vida do paciente, a fim de decidir qual o momento ideal de reparar a tetralogia de Fallot e, conseqüentemente, otimizar o tratamento da regurgitação da valva pulmonar. Tudo isso em prol de diminuir a mortalidade e melhorar a qualidade de vida dos pacientes portadores das sequelas do reparo desta cardiopatia congênita complexa.



## REFERÊNCIAS

1. APITZ, C.; WEBB, G. D.; REDINGTON, A. N. Tetralogy of Fallot. *\*The Lancet\**, v. 374, n. 9699, p. 1462–1471, 2009.
2. BAILLIARD, F.; ANDERSON, R. H. Tetralogy of Fallot: a morphological and clinical overview. *\*Cardiology in the Young\**, v. 19, n. 4, p. 292–301, 2009.
3. BALLOUT, J.; MANSOUR, M.; REFAAT, M. M. Ablation of atrial fibrillation in patients with congenital heart disease. *\*Arrhythmia & Electrophysiology Review\**, v. 6, n. 4, p. 191–194, 2017.
4. BAUMGARTNER, H. et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *\*European Heart Journal\**, v. 42, n. 6, p. 563–645, 2021.
5. BAVISHI, C. et al. Infective endocarditis after pulmonary valve replacement: A systematic review and meta-analysis. *\*Catheterization and Cardiovascular Interventions\**, v. 96, n. 6, p. 1365–1375, 2020.
6. BEDAIR, R.; IRIART, X. Echocardiographic approach to Tetralogy of Fallot. *\*Annals of Pediatric Cardiology\**, v. 12, n. 3, p. 201–210, 2019.
7. BOKMA, J. P. et al. Pulmonary valve replacement and long-term outcomes in repaired Tetralogy of Fallot. *\*Journal of the American College of Cardiology\**, v. 81, n. 8, p. 754–767, 2023.
8. BRICKNER, M. E.; HILLIS, L. D.; LANGE, R. A. Congenital heart disease in adults. *\*New England Journal of Medicine\**, v. 342, n. 5, p. 334–342, 2000.
9. COSTA, R. M. et al. Predictors of adverse outcomes and reintervention after pulmonary valve replacement in patients with repaired Tetralogy of Fallot. *\*European Journal of Cardio-Thoracic Surgery\**, v. 65, p. 120–131, 2024.
10. CROTI, U. A. et al. Tetralogia de Fallot. In: CROTI, U. A. et al. *\*Cardiopatas Congênitas no Recém-Nascido e Lactente\**. São Paulo: Roca, 2012. p. 235–254.
11. DAILY, J. A. et al. Transcatheter versus surgical pulmonary valve replacement in repaired Tetralogy of Fallot: a multi-center comparative effectiveness study. *\*Journal of the American College of Cardiology\**, v. 72, n. 11, p. 126–139, 2018.
12. DODEJA, A. et al. Long-term sequelae and late complications after repair of Tetralogy of Fallot: contemporary outcomes and management challenges. *\*Heart\**, v. 109, n. 2, p. 101–109, 2023.

13. ELLAHY, A. O. et al. Imaging in repaired Tetralogy of Fallot: current state and future perspectives. *\*Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance\**, v. 23, n. 1, p. 1–15, 2021.
14. FLORES-UMANZOR, E. et al. Contemporary outcomes of percutaneous pulmonary valve implantation in Tetralogy of Fallot: insights from European registries. *\*European Heart Journal\**, v. 45, n. 4, p. 512–524, 2024.
15. FORMAN, J. et al. A review of Tetralogy of Fallot and postoperative management. *\*Critical Care Nursing Clinics of North America\**, v. 31, p. 315–328, 2019.
16. FRIEDLI, B. Long-term outcome of patients with repaired Tetralogy of Fallot: what have we learned? *\*Swiss Medical Weekly\**, v. 134, p. 125–138, 2004.
17. GEVA, T. Repaired Tetralogy of Fallot: the roles of cardiovascular magnetic resonance in evaluating pathophysiology and risks. *\*Circulation\**, v. 128, n. 17, p. 1865–1877, 2013.
18. GOLDMUNTZ, E. et al. Frequency of 22q11 deletions in patients with conotruncal defects. *\*Journal of the American College of Cardiology\**, v. 32, n. 2, p. 492–498, 1998.
19. GORLA, R. et al. Unrepaired Tetralogy of Fallot in an 85-year-old man. *\*Congenital Heart Disease\**, v. 7, n. 5, p. 1–4, 2012.
20. HAY, D. N. et al. Predictors of reintervention and long-term morbidity following repair of Tetralogy of Fallot. *\*Heart\**, v. 101, n. 6, p. 447–453, 2015.
21. INUZUKA, R. et al. Exercise capacity and survival in adults with repaired Tetralogy of Fallot. *\*European Heart Journal\**, v. 33, n. 12, p. 1419–1427, 2012.
22. KIM, H. K. et al. Contemporary indications and outcomes of pulmonary valve replacement in repaired Tetralogy of Fallot. *\*Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery\**, v. 161, n. 5, p. 1939–1950.e2, 2021.
23. LIKOSKY, D. S. et al. Predictors of long-term outcomes after right ventricular outflow tract reconstruction in Tetralogy of Fallot. *\*Annals of Thoracic Surgery\**, v. 110, n. 6, p. 1873–1883, 2020.
24. LOPEZ, L.; CAMPOS JUNIOR, R. Clinical evaluation and follow-up of patients with repaired Tetralogy of Fallot. *\*Arquivos Brasileiros de Cardiologia\**, v. 95, n. 3, p. 402–410, 2010.
25. MAHLE, W. T. et al. Tricuspid regurgitation and right ventricular dysfunction in patients with repaired Tetralogy of Fallot. *\*Pediatric Cardiology\**, v. 30, n. 1, p. 57–63, 2009.

26. MARTINS, J. L. et al. Late complications and reintervention rates after Tetralogy of Fallot repair: a national experience. *\*Revista Brasileira de Cirurgia Cardiovascular\**, v. 33, n. 4, p. 374–383, 2018.
27. MAWAD, W.; MERTENS, L. L. Recent advances and trends in pediatric cardiac imaging. *\*Current Treatment Options in Cardiovascular Medicine\**, v. 20, n. 1, p. 9, 2018.
28. NIKUS, K. et al. Electrocardiographic predictors of adverse outcomes in repaired Tetralogy of Fallot: a multicenter study. *\*International Journal of Cardiology\**, v. 347, p. 57–63, 2022.
29. O'MEARA, L. et al. Right ventricular remodeling and functional deterioration after repair of Tetralogy of Fallot: multimodality imaging evaluation. *\*Circulation: Cardiovascular Imaging\**, v. 8, n. 6, p. 1–12, 2015.
30. PAGE, D. J. et al. Whole exome sequencing reveals major genetic contributors to non-syndromic Tetralogy of Fallot. *\*Circulation Research\**, v. 124, n. 4, p. 553–563, 2019.
31. PICON, P. et al. Late follow-up of patients surgically treated for Tetralogy of Fallot: clinical and epidemiological profile. *\*Revista Brasileira de Cirurgia Cardiovascular\**, v. 25, n. 2, p. 238–245, 2010.
32. QUARTO, C. et al. Progression of right ventricular dilation after Tetralogy of Fallot repair: timing and predictors of pulmonary valve replacement. *\*European Journal of Cardio-Thoracic Surgery\**, v. 54, n. 3, p. 461–469, 2018.
33. RISSER, L. et al. Long-term exercise performance in adults with repaired Tetralogy of Fallot: clinical and imaging correlates. *\*American Heart Journal\**, v. 167, n. 5, p. 690–698.e1, 2014.
34. SCHULTE, C. et al. Contemporary outcomes after transcatheter pulmonary valve implantation: long-term multicenter registry results. *\*JACC: Cardiovascular Interventions\**, v. 16, n. 4, p. 412–424, 2023.
35. SILVESTRE, A. M. et al. Right ventricular function assessment in repaired Tetralogy of Fallot: advanced imaging and clinical correlations. *\*Echocardiography\**, v. 36, n. 7, p. 1354–1362, 2019.
36. STARR, J. P.; PASRICHA, R.; GEVA, T. Current perspectives in imaging of repaired Tetralogy of Fallot. *\*Progress in Pediatric Cardiology\**, v. 58, p. 101273, 2020.
37. SUN, H. Y.; PROUDFOOT, J. A.; McCANDLESS, R. T. Prenatal detection of critical outflow tract anomalies remains suboptimal despite updated imaging guidelines. *\*Congenital Heart Disease\**, v. 13, n. 5, p. 748–756, 2018.

38. THERRIEN, J.; WEBB, G. Congenital heart disease in adults. *Heart*, v. 89, n. 5, p. 585–592, 2003.
39. VILLAFANE, J. et al. Hot topics in tetralogy of Fallot. *Journal of the American College of Cardiology*, v. 62, n. 6, p. 551–562, 2013.
40. WEBBER, S. A. et al. Importance of microdeletions of chromosomal region 22q11 as a cause of selected malformations of the ventricular outflow tracts and aortic arch: a three-year prospective study. *Pediatrics*, v. 129, p. 26–32, 1996.
41. WISE-FABEROWSKI, L.; ASIJA, R.; McELHINNEY, D. B. Tetralogy of Fallot: everything you wanted to know but were afraid to ask. *Pediatric Anesthesia*, v. 29, n. 5, p. 475–482, 2019.
42. YOO, S. J. et al. Tetralogy of Fallot in the fetus: findings at targeted sonography. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*, v. 14, n. 1, p. 29–37, 1999.
43. ZUEGER, M. et al. Mechanisms and progression of right ventricular deterioration after Tetralogy of Fallot repair. *International Journal of Cardiology*, v. 327, p. 45–52, 2021.
44. **Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery.** Tetralogia de Fallot: aspectos cirúrgicos da cardiopatia congênita que virou filme. Post no blog da *Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery*, 12 jun. 2020

