

## Seguimento Tardio na População Adulta com Tetralogia de Fallot Corrigida

### *Long-Term Follow-Up in Adults after Tetralogy of Fallot Repair*

Anabel Góes Costa<sup>1\*</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Cardiologia Pediátrica e Cardiopatia Congênita no Adulto do Hospital Santa Izabel; Salvador, Bahia, Brazil

**A Tetralogia de Fallot (T4F) é a cardiopatia congênita cianogênica mais comum de todos os nascidos vivos com doença cardíaca congênita. Este artigo busca abordar pontos cruciais desta patologia, trazendo o que há de mais novo e corroborado pela literatura vigente. Concluímos que a Tetralogia de Fallot (T4F) é uma cardiopatia multifacetada e necessita de cuidados específicos na conduta e seguimento de cada paciente.**

**Palavras-chave:** Tetralogia de Fallot; Morbimortalidade; Estudos Multicêntricos; Tratamentos.

#### Correspondence addresses:

Dr. Anabel Góes Costa  
anabelgcosta@gmail.com

Received: June 17, 2022

Revised: July 18, 2022

Accepted: August 12, 2022

Published: August 31, 2022

#### Data Availability Statement:

All relevant data are within the paper and its Supporting Information files.

**Funding:** This work was the result of authors' initiative. There was no support of research or publication funds.

**Competing interests:** The author has declared that no competing interests exist.

#### Copyright

© 2022 by Santa Casa de Misericórdia da Bahia. All rights reserved.  
ISSN: 2526-5563  
e-ISSN: 2764-2089

Fallot Tetralogy (T4F) is the most common cyanogenic congenital heart disease of all live births with congenital heart disease. This article aims to point out crucial segments of this pathology, and it brings what is new and corroborated by the current literature. We conclude that Fallot Tetralogy (T4F) is a multifaceted heart disease and requires specific care in the management and follow-up of each patient.

**Keywords:** Tetralogy of Fallot; Morbimortality; Multicentric Studies; Treatments.

### Introdução

A Tetralogia de Fallot (T4F) é a cardiopatia congênita cianogênica mais comum, afetando de 3% a 10% de todos nascidos vivos com doença cardíaca congênita.<sup>1,2</sup> A anatomia compreende quatro defeitos cardíacos: comunicação interventricular (CIV), cavalgamento da aorta, hipertrofia ventricular direita (HVD) e obstrução na via de saída do ventrículo direito (VSVD). Aproximadamente 80% dos pacientes terão graus variados de estenose pulmonar e 20% terão atresia pulmonar.<sup>1</sup>

Historicamente, foi a primeira cardiopatia complexa a ser paliada cirurgicamente. Os *shunts* sistêmicos para artéria pulmonar são realizados como procedimentos paliativos para uma variedade de cardiopatias congênitas cianogênicas complexas e tem como objetivo aumentar o fluxo sanguíneo pulmonar. O crédito para a evolução do *shunt* vai para Helen Taussig, uma cardiologista pediátrica do Hospital Johns Hopkins. Ela observou que vários pacientes com obstrução do lado direito, ou seja, estenose pulmonar, apresentaram aumento da cianose após o fechamento do canal arterial. Ela,

juntamente com Alfred Blalock, cirurgião-chefe do Hospital Johns Hopkins e Vivien Thomas, um técnico cirúrgico, decidiram usar artéria subclávia para conexão na artéria pulmonar. O *shunt* sacrificava a artéria subclávia e a porção proximal era direcionada para baixo, para uma anastomose término-lateral, com o ramo ipsilateral da artéria pulmonar. Desde então, ocorreram muitas modificações na operação original. A derivação de Blalock-Taussig modificada atualmente usa um enxerto sintético, geralmente de politetrafluoretileno expandido para conectar as artérias.<sup>3</sup>

Com o advento da circulação extracorpórea, foi possível a correção cirúrgica da Tetralogia de Fallot, sendo a primeira realizada por Walton C. Lillehei em 31 de agosto de 1954. A cirurgia consiste no fechamento da CIV e alívio da obstrução na VSVD. O tipo de alívio na VSVD dependerá da anatomia individual. Pacientes com anel valvar pulmonar relativamente normal são submetidos a ressecção de bandas musculares em VSVD, enquanto aqueles com severa hipoplasia valvar e infundibular necessitam de ampliação na VSVD e/ou transanelar com a utilização de enxerto.

Avanços nas técnicas cirúrgicas e no manejo em pós-operatório têm resultados em excelentes taxas de sobrevida na idade adulta. Em várias séries, a taxa de sobrevida em 85% a 90% dos casos é de 30 a 40 anos após o reparo cirúrgico. Anormalidades hemodinâmicas e eletrofisiológicas residuais contribuem para significante morbidade e mortalidade tardia nesses pacientes.<sup>4,5</sup>

### **Manejo Tardio Pós Reparo Cirúrgico em Tetralogia de Fallot**

Pacientes após reparo intracardíaco para T4F requerem acompanhamento a longo prazo. Apesar da sobrevida na idade adulta ser excelente, a morbimortalidade aumenta com o tempo e eventos cardiovasculares e/ou necessidade de reoperação torna-se comum na terceira década de vida. Recomendações terapêuticas são baseadas em

interpretação da literatura em vigência e a criação de consensos devem ser baseados em evidências fornecidas por grandes estudos multicêntricos.

O conhecimento da história cirúrgica individual é essencial e, portanto, a revisão desses dados é importante no seguimento destes pacientes. Aqueles com hipoplasia anular pulmonar significativa precisará de enxerto transanelar no reparo inicial. Esta técnica promove um desarranjo anatômico e apesar de promover um alívio na obstrução, resulta em insuficiência pulmonar significativa. Em uma minoria de pacientes, será necessário um conduto entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar, pela presença de atresia valvar ou uma coronária aberrante que impede incisão em infundíbulo. Esses condutos não são duráveis e evoluem para estenose significativa e/ou regurgitação após uma ou duas décadas (ou menos).

O acompanhamento ambulatorial é recomendado anualmente. O exame físico inicia-se com a detecção de lesões anatômicas residuais e outras condições associadas. O eletrocardiograma (ECG), holter e estudo eletrofisiológico (EEF) possuem papel na avaliação de arritmias e risco de morte súbita (MS). O ecocardiograma (ECO), como exame de fácil acessibilidade, faz avaliação anatômica e funcional, porém uma janela acústica pobre pode dificultar uma avaliação mais detalhada das estruturas do lado direito do coração. A ressonância magnética cardíaca (RNM) é considerada exame padrão-ouro na análise quantitativa de tamanho e função ventricular direita, além de prover medidas de fluxo com frações de regurgitação pulmonar (RP) e tricúspide. Pelo fato de decisões clínicas e terapêuticas precisarem de uma acurácia no acesso a essas informações, este exame de imagem deve ser realizado em centros com experiência em cardiopatia congênita e deve ser realizado precocemente, na presença de defeitos residuais importantes ou no início da segunda década de vida, nos casos em que os defeitos são leves, uma vez que informações anatômica e funcional serem importantes como marcadores no

acompanhamento desses pacientes a longo prazo. O teste ergométrico (TE) ou ergoespirometria (ERG) avaliam a capacidade funcional, sintomas e ainda fornecem dados para liberação e estímulo à atividade física, muito importante na evolução clínica e qualidade de vida desses pacientes.

A ressonância magnética cardíaca emergiu como uma importante ferramenta diagnóstica no segmento tardio desses pacientes. Como resposta à necessidade de melhor entendimento dos fatores de risco nesta população, o *Internacional Multicenter TOF Registry* (INDICATOR) foi estabelecido com o objetivo de identificar grandes preditores de efeitos adversos maiores em sobreviventes de Tetralogia de Fallot corrigidos (T4Fc) através de dados clínicos, ECG, TE e de RNM cardíaca. Esse estudo teve início em 2008, em quatro grandes centros nos Estados Unidos, Canadá e Europa. Entraram no estudo 873 pacientes, e a natureza multicêntrica e o número de indivíduos envolvidos desse estudo traz análises robustas com menos viés, tornando possível tê-lo como base para outros estudos multicêntricos.<sup>6</sup> The CORRELATE Study é outro estudo multicêntrico, prospectivo, realizado no Canadá com mais de 1.000 indivíduos, com o objetivo de avaliar dados clínicos relevantes nos portadores de RP importante após reparo cirúrgico de T4F conduzidos conservadoramente comparados àqueles submetidos a implante de prótese em posição pulmonar.<sup>7</sup>

### **Indicações para Substituição da Válvula Pulmonar em 4TF Corrigida (T4Fc)**

Apesar dos avanços nas técnicas cirúrgicas das últimas seis décadas, a maioria dos pacientes com T4Fc apresenta anormalidades hemodinâmicas e eletrofisiológicas residuais.

Para aliviar a obstrução na via de saída ventricular direita (VSVD), torna-se necessário interromper a integridade da válvula pulmonar, resultando em regurgitação pulmonar (RP). A sobrecarga de volume no VD juntamente com o atraso de condução do ramo direito iniciam uma

casca de anormalidades que levam à dilatação do VD e, em última instância, sua disfunção. Como consequência, segue-se a disfunção ventricular esquerda, arritmias, intolerância ao exercício, sintomas de insuficiência cardíaca e morte. Defeito septal residual, regurgitação tricúspide, estenoses residuais na VSVD e/ou artéria pulmonar, propriedades diastólicas prejudicadas, aumento atrial, hipertensão do VD, dissincronia intra e interventricular além da fibrose miocárdica difusa são alguns dos fatores que podem acelerar a remodelagem cardíaca adversa e levar a piores desfechos clínicos.

De fato, a remodelagem adversa que leva à cardiomiopatia eletromecânica manifesta-se no aumento das taxas de morbidade e mortalidade a partir da terceira década de vida.<sup>8</sup> A maioria dos pacientes com RP significativa é assintomática na idade adulta, o que pode contribuir para uma subapreciação da sua importância hemodinâmica.

A substituição da válvula pulmonar (SVP) é utilizada para tratar a sobrecarga crônica de volume a partir da RP. O procedimento pode ser realizado utilizando a técnica percutânea ou cirurgicamente, utilizando biopróteses ou raramente próteses mecânicas. A mortalidade cirúrgica é baixa, geralmente inferior a 1%, mas não desprezível.

É importante ressaltar que a integridade funcional de todas as biopróteses disponíveis se deteriora ao longo do tempo, normalmente exigindo substituição da válvula dentro de 10 anos. Os primeiros resultados da SVP foram bem descritos por vários grupos, mostrando resolução ou redução acentuada de RP, redução de 30 a 40% no volume diastólico final do VD, fração de ejeção no VD inalterada, tamanho do VE ligeiramente aumentado, com fração de ejeção inalterada, diminuição da pressão sistólica do VD naqueles pacientes com obstrução VSVD e melhora consistente na classe funcional determinada pela New York Heart Association, sem uma mudança clara nos parâmetros objetivos de exercício ou na carga de arritmia.<sup>9,10</sup>

No entanto, apesar de inúmeras investigações sobre tempo, indicações, técnicas e resultados da SVP, grandes lacunas de conhecimento persistem sobre a melhor forma de gerenciar esses pacientes. Até o momento, ainda não se sabe se a SVP reduz a carga de arritmia ou melhora a sobrevida nesta população.

A ressonância magnética cardíaca emergiu como uma importante técnica diagnóstica, correlacionando a fração regurgitante pulmonar com o grau de dilatação ventricular direita e redução da capacidade funcional nestes pacientes. O momento ideal de indicar o implante de prótese em posição pulmonar permanece incerto e deve ser realizado antes de ocorrer disfunção do VD irreversível. Baseado em dados de estudos usando a RNM cardíaca, para uma chance de normalização pós-operatória, o ponto de corte do grau de dilatação diastólica do VD proposto seria em torno de 160 a 170mL/m<sup>2</sup>. Outros parâmetros preditores identificados como fatores de risco para uma resposta cirúrgica insatisfatória seriam volume sistólico do VD maior que 80 a 85mL/m<sup>2</sup>, disfunção sistólica ventricular direita e esquerda e duração do QRS maior que 180ms.

Os critérios para substituição da valva pulmonar são encontrados em literatura vigente e consenso de autores, sendo caracterizados por condutas proativa ou conservadora quando examinados os resultados após o procedimento.<sup>11-14</sup> Como a dilatação e disfunção do VD são fatores de risco para arritmias e insuficiência cardíaca, que podem levar à morte súbita (MS), alguns autores sugerem

que a SVP deva ser realizada de modo precoce na prevenção de disfunção do VD irreversível em pacientes assintomáticos (Tabela 1).<sup>15</sup>

Pacientes com RP grave apresentam quase sempre melhora de sintomas após SVP. Em pacientes assintomáticos, dilatação importante no VD e fração de ejeção reduzida podem predizer resposta cirúrgica insatisfatória. A combinação desses fatores leva a recomendações atuais para o momento de reoperação com implante de prótese em posição pulmonar. O Quadro 1 sumariza as diretrizes atuais para substituição de válvula pulmonar em adultos com T4Fc1.<sup>16-18</sup>

Não existem ensaios randomizados no manejo cirúrgico *versus* clínico e, atualmente, as recomendações são baseadas em consensos de especialistas ou pequenos estudos retrospectivos. Um pequeno percentual de pacientes com T4Fc tem estenose pulmonar residual como lesão predominante, particularmente aqueles sem ampliação transanelar no reparo inicial ou que receberam condutos do VD para a artéria pulmonar. A indicação para intervenção nesses casos é similar aos pacientes portadores de estenose pulmonar isolada. Valvuloplastia percutânea pode ser uma alternativa à cirurgia em pacientes selecionados.

### Implante Percutâneo de Valva Pulmonar: Perspectivas

A disfunção na via de saída do ventrículo direito (VSVD) é comum após o reparo cirúrgico

**Tabela 1.** Critérios para substituição de valva pulmonar (Consenso de Autores)

Critérios	Proativo	Conservador
	Sujeitos com RP ≥ 25% e ≥ 2 dos seguintes critérios	
VDFIVD (mL/m <sup>2</sup> )	>160	>180
VSFIVD (mL/m <sup>2</sup> )	>80	>95
FEVD (%)	<47	<40
FEVE (%)	<55	<45
Duração do QRS (ms)	>160	>180

da Tetralogia de Fallot e outras formas de cardiopatia congênita complexa. Isso resulta em estenose pulmonar ou regurgitação e pode levar a insuficiência do VD e arritmias. Implante percutâneo valvar pulmonar (IPVP) está agora disponível para tratar certos pacientes com disfunção na VSVD. Os dispositivos atuais incluem a válvula Medtronic Melody e a Edwards Lifesciences SAPIEN XT.

A válvula Melody recebeu a marca europeia CE em setembro de 2006, e o primeiro implante nos Estados Unidos foi realizado em janeiro de 2007. A válvula Melody (Medtronic) (Figura 1) é aprovada pela *Food and Drug Administration* (FDA) dos EUA para uso em pacientes com indicação clínica de intervenção em conduto de VSVD ou válvula bioprotética disfuncional com  $RP \geq$  moderada e/ou gradiente médio de VSVD  $> 35$  mm Hg. Consiste em uma veia jugular bovina suturada dentro de um *stent* de platinum iridium.

Atualmente, existem dois tamanhos de válvula disponíveis: a TPV 20 e a TPV 22, e destinam-se a implante com diâmetro não superior a 20 e 22 mm de diâmetro, respectivamente. Essa válvula tem um conjunto de dados prospectivos robustos, incluindo o estudo de pós-aprovação dos EUA<sup>19</sup> e o estudo de vigilância pós comercialização europeu e canadense.<sup>20</sup>

**Figura 1.** Melody valve (Medtronic).



A SAPIEN XT (Edwards Lifesciences) (Figura 2) foi aprovada pelo FDA em março de 2016 para uso em condutos de VSVD disfuncionais usando os mesmos critérios observados para a válvula Melody. O SAPIEN XT consiste em uma válvula de pericárdio bovino de três folhetos dentro de uma estrutura de cromo-cobalto e foi originalmente projetado para uso na posição aórtica, assim como o sistema de entrega Edwards Lifesciences Novaflex. Comparado com a válvula Melody, a SAPIEN XT é curta, com alturas de válvula variando entre 14,3 a 19,1 mm para válvulas de 23 mm a 29 mm.

Embora essas válvulas sejam aprovadas para uso em condutos circunferenciais disfuncionais da VSVD, elas estão sendo cada vez mais usadas *off label* para vias de saída sem condutos. As complicações do procedimento incluem, mas não limitadas a isto, à ruptura do conduto e compressão coronária. As complicações a longo prazo incluem fratura do *stent* e endocardite.

Cabalka e colegas<sup>21</sup> indicam em estudo que o uso de pré-*stent* diminuiu o risco de fratura do *stent* e esse risco foi ainda mais reduzido pela colocação de múltiplos pré-*stents*. A endocardite foi relatada para todos os tipos de biopróteses valvares, independentemente de serem implantadas cirúrgica ou percutaneamente. A endocardite é um

**Figura 2.** SAPIEN XT valve (Edwards Lifesciences).



**Quadro 1.** Diretrizes atuais para substituição de válvula pulmonar em adultos com T4F corrigida.***ACC/AHA Guidelines (2018)***

- SVP em pacientes sintomáticos com T4Fc e RP de moderada a importante (classe I NE B)
- SVP na preservação de tamanho e função ventricular em pacientes assintomáticos com T4Fc e RP de moderada a importante (classe IIA NE B)
- Implante de CDI é razoável em adultos com FR para MSC (classe IIA NE B)
- SVP pode ser razoável em adultos com T4Fc e RP de moderada a importante, com outras lesões necessitando correção cirúrgica (classe IIB NE C)
- SVP pode ser considerada em adultos com T4Fc quando na presença de RP de moderada a importante no controle de arritmias (classe IIB NE C)

***Canadian Guidelines (2022)***

Recomendações	Força	Qualidade
• SVP em paciente com T4Fc e RP grave e sintomático	Forte	Moderado
• SVP razoável em paciente assintomático com T4Fc com RP grave e aumento do VD <sup>†</sup> com ou sem disfunção sistólica, obstrução VSVD significativa, <sup>‡</sup> ou uma diminuição na capacidade objetiva de exercício	Fraco	Moderado
• SVP razoável para adultos com RP grave que requerem intervenção para outras lesões de importância hemodinâmica.	Fraco	Baixo
• SVP razoável além do manejo da arritmia em pacientes com RP grave e taquiarritmia ventricular sustentada.	Fraco	Baixo

\*Definida como RP grave ao ecocardiograma ou fração de regurgitação > 25% na RMC.

<sup>†</sup> VDFIVD  $\geq$  160 mL/m<sup>2</sup> ou VSFIVD  $\geq$  80 mL/m<sup>2</sup> na RMC.

<sup>‡</sup> Obstrução VSVD significativa é definida como uma pressão sistólica do VD > 2/3 da pressão sistêmica.

***European Guidelines (2020)***

1. SVP deve ser realizada em pacientes sintomáticos com RP grave e/ou estenose (PSVD > 60 mm Hg, velocidade TR >3,5m/s) (classe I, NE C)
2. SVP deve ser considerada em pacientes assintomáticos com RP grave e/ou obstrução VSVD na presença de dilatação progressiva do VD para VSFIVD  $\geq$ 80 mL/m<sup>2</sup> e/ou VDFIVD  $\geq$ 160 mL/m<sup>2</sup> e/ou progressão da RT para pelo menos moderada. (classe IIa, NE C), além de pelo menos um dos seguintes fatores:
  - Diminuição objetiva na capacidade ao exercício;
  - Disfunção sistólica VD progressiva;
  - Obstrução VSVD com pressão sistólica > 80 mm Hg (velocidade RT >4,3 m/s);
  - Arritmias atrial/ventricular sustentadas.
3. Lesões associadas a RP e sem via de saída nativa, a intervenção por cateter deve ser realizada se anatomicamente viável.
4. O implante de CDI deve ser considerado em pacientes selecionados com T4Fc com múltiplos fatores de risco para MSC, incluindo disfunção, TVNS sintomática, duração do QRS > 180ms, extensa cicatriz do VD na RMC, ou TV induzível na estimulação elétrica programada (Classe IIa).

**Abreviações:** SVP, Substituição de Valva Pulmonar; CDI, Cardiodesfibrilador Implantável; PSVD, Pressão Sistólica em Ventrículo Direito; RT, Regurgitação Tricúspide; VDFIVD, Volume Diastólico Final Indexado de VD; VSFIVD, Volume Sistólico Final Indexado de VD; TVNS, Taquicardia Ventricular Não Sustentada.

fenômeno temporalmente relacionado, portanto, quanto mais tempo os pacientes com IPVP forem acompanhados, maior a probabilidade de que um episódio de endocardite seja diagnosticado. A taxa anual para endocardite em qualquer local nos pacientes com válvula Melody é de 2,4% por paciente-ano e para a valva SAPIEN, de 1,04% por paciente-ano.<sup>22,23</sup> A vigilância contínua e um alto índice de suspeição de endocardite são primordiais durante o acompanhamento a longo prazo de qualquer paciente que receba IPVP.

Os resultados com essas válvulas demonstraram alívio duradouro da estenose e regurgitação.<sup>24</sup>

A válvula Medtronic Harmony e o Alterra Prestent da Edwards Lifesciences são dispositivos em investigação que se destinam a tratar a VSVD que é muito grande para acomodar as válvulas atualmente disponíveis.<sup>24</sup>

### **Arritmias e Risco de Morte Súbita em Tetralogia de Fallot**

Apesar da alta taxa de sucesso na correção cirúrgica na T4F, a presença de arritmias no seguimento tardio é prevalente e existe uma pequena, mas não insignificante, taxa de morte súbita cardíaca (MSC). Em um estudo multicêntrico, 556 pacientes adultos com T4Fc, 43% tiveram taquiarritmias sustentadas documentadas ou intervenção eletrofisiológica na forma de ablação ou implante de cardioversor.<sup>25</sup>

A prevalência de arritmia atrial em T4F corrigida tem variado entre 10 a 35% na literatura, sendo maior a incidência de taquicardia intra-atrial reentrante (TIAR), seguida por fibrilação atrial (FA).

A TIAR é mais prevalente em pacientes jovens com defeitos cardíacos residuais do lado direito e FA em pacientes mais velhos com sequelas do lado esquerdo, como disfunção sistólica ventricular esquerda (VE).<sup>25,26</sup> A Morte Súbita Cardíaca (MSC) tem sido relatada em estudos retrospectivos com uma frequência de 1% a 3,5%. A taquicardia ventricular (TV) pode ter uma prevalência de até 12% em 35 anos após a correção

cirúrgica.<sup>26,27</sup> A frequência e complexidade da ectopia ventricular no holter não possuem valor preditivo para taquicardia ventricular sintomática ou morte súbita em pacientes com T4Fc, sem evidências para o uso de antiarrítmicos como tratamento profilático.<sup>27</sup>

Em recente metanálise de estudos publicados na última década com o objetivo de estratificar fatores de risco associados a mortalidade e taquicardia ventricular em pacientes corrigidos de T4F, os resultados corroboraram alguns dos já aceitos fatores de risco para efeitos adversos na população adulta com T4Fc, incluindo a maior idade no reparo intracardiaco, *shunts* paliativos prévios e ventriculotomias. A duração do QRS como uma variável contínua estava associada a TV, MSC/TV e todas as causas de mortalidade/TV. Contudo, a duração do QRS com o ponto de corte de 180ms vem sendo questionado quanto a sua associação com o prognóstico. A disfunção do VD de moderada a severa foi o fator de risco baseado em imagem mais significativa, seguida pela dilatação do VD e disfunção do VE. A regurgitação Pulmonar (RP) isolada não se comporta como fator de risco, sendo que o remodelamento e disfunção ventricular, mais do que a severidade da RP, respondem pelo prognóstico nestes pacientes. A TV induzida, fragmentação QRS, consumo máximo de O<sub>2</sub>, estenose pulmonar e relação massa-volume do VD não foram incluídos nesta RS/metanálise, apesar de serem preditores de riscos potenciais nesta população.<sup>28</sup>

### **Tetralogia de Fallot e Dilatação de Raiz Aórtica**

A dilatação da raiz aórtica tem sido observada pós reparo cirúrgico da T4F. Embora o mecanismo fisiopatológico da dilatação aórtica seja incompletamente entendido, o fluxo aumentado da direita para esquerda antes do reparo e a desproporção na divisão conotruncal podem ser mecanismos patológicos responsáveis pela dilatação. Embora não tenham sido identificadas causas predisponentes para dilatação de raiz

aórtica, estudos prévios sugerem o sexo masculino, atresia pulmonar e um tempo maior entre palição e o reparo primário como fatores de risco potenciais.<sup>29,30</sup> Anormalidades histopatológicas na parede aórtica têm sido observadas na infância. Fragmentação da lâmina elástica e fibrose são comuns, e anormalidades na elasticidade aórtica têm sido demonstradas em estudos de imagem, sugerindo aortopatia de base.<sup>31</sup>

A prevalência tem sido reportada entre 6,6% e 87% em estudos unicêntricos, dependendo do critério usado para definição, com moderada a severa regurgitação aórtica relatada em até 12,5% dos adultos com T4F e dilatação de raiz aórtica.<sup>30,31</sup>

As dimensões da raiz aórtica são influenciadas pela idade e superfície corpórea e medidas ao nível dos seios de valsalva e aorta ascendente proximal em diástole, no eixo paraesternal longo em imagens de ecocardiograma (Figura 3) e através de outros métodos de imagens como angiotomografia ou angiorressonância magnética de tórax (Figura 4). Em termos absolutos, um seio de valsalva  $\geq 40$ mm possui dilatação de raiz aórtica. Entretanto, a dilatação também se define quando a relação do observado para o esperado é  $> 1,5$ , de acordo com normogramas padrão para tamanho de raiz aórtica em adultos normais, como observado por Roman e colegas e indexado para idade e superfície corpórea.<sup>32</sup>

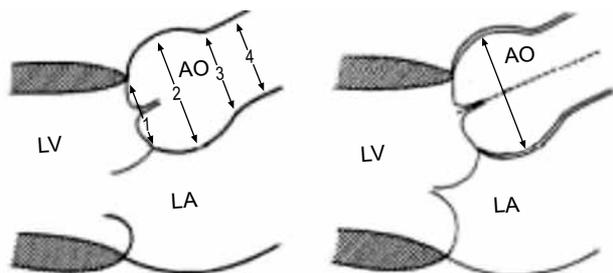
A estratégia de manejo na dilatação de raiz aórtica em T4F não está completamente definida. De um modo geral, a dissecação de aorta ascendente

é rara no espectro da anomalia conotruncal e a indicação cirúrgica seria individualizada de acordo com anomalias associadas e outras comorbidades, ao contrário das aortopatias associadas à valva aórtica bicúspide, em que as diretrizes de valvulopatias do *American College of Cardiology* de 2020<sup>33</sup> estabelecem um diâmetro  $>55$  mm como indicação Classe I para substituição da raiz aórtica; diâmetro entre 50 e 55 mm na presença de risco de dissecação ou crescimento no diâmetro  $> 0,5$ cm/ano (Classe IIa);  $\geq 45$ mm em pacientes com indicação de implante de prótese valvar aórtica (Classe IIa); e, no caso de baixo risco cirúrgico, a substituição da raiz aórtica e aorta ascendente pode ser realizada com um diâmetro entre 50 e 55 mm (Classe IIb). Não há declarações do *American College of Cardiology/American Heart Association Adult Congenital Heart Disease Guidelines* no manejo de raiz aórtica dilatada na T4F. Recomenda-se gerenciamento conservador e observação no cenário de histórico familiar de dissecação aórtica, aneurisma ou crescimento rápido documentado na dimensão da aorta ascendente.<sup>16</sup>

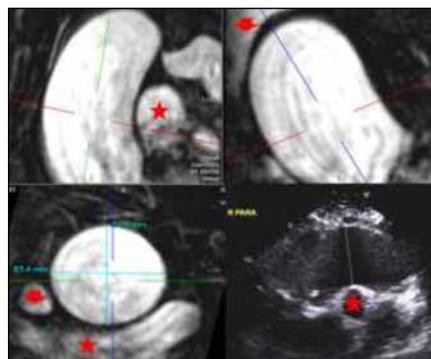
### Manejo da Geração após Reparo Cirúrgico em Tetralogia de Fallot

Os resultados cirúrgicos após a correção da Tetralogia de Fallot têm permanecido excelentes nas últimas décadas, com taxas atuais de sobrevida em longo prazo acima de 95%.<sup>34</sup> Como

**Figura 3.** Dimensões da raiz aórtica e medidas ao nível dos seios de valsalva e aorta ascendente proximal em diástole, no eixo paraesternal longo (representação de ecocardiograma).



**Figura 4.** Angiotomografia ou angiorressonância magnética de tórax.



a capacidade funcional, a qualidade de vida e as interações sociais são basicamente normais nesse grande grupo de pacientes, a gravidez obviamente se torna uma questão relevante para o subgrupo feminino. Em consequência, o manejo obstétrico e cardiológico adequado da gravidez é particularmente importante.

Embora a gestação seja bem tolerada, existe um risco aumentado de complicações maternas e fetais. Pela classificação da Organização Mundial de Saúde, o risco cardiovascular (m-WHO Classe II), considerado como baixo risco de mortalidade e moderado risco para complicações, possui taxa de evento cardíaco materno de 5,7 a 10,5%. Arritmia é a mais comum, ocorrendo entre 6 e 7%, seguida de insuficiência cardíaca em 2 a 3%. Tromboembolismo e endocardite são raros. Disfunção ventricular direita e insuficiência pulmonar importante são fatores de risco.

O risco de complicações fetais sérias e prematuridade são raros, embora algumas séries de casos relatem uma taxa pequena para idade gestacional aumentada. A recorrência familiar ocorre entre 2 a 3%, um pouco maior que o 1% da população geral.<sup>35</sup>

Em um estudo com gestantes corrigidas de Tetralogia de Fallot, o mais importante preditor de ambos eventos maternos e fetais foi o uso de medicação cardiovascular antes da gestação.<sup>36</sup>

Em presença de outros fatores de risco cardíaco, a adição de Insuficiência Pulmonar Severa aumenta substancialmente os efeitos adversos na gestação.<sup>37</sup> Em uma série de casos, a gestação pode acelerar a progressão da dilatação ventricular direita nas pacientes com Tetralogia de Fallot corrigida na presença de insuficiência pulmonar severa e dilatação ventricular direita importante.<sup>38</sup> Mas o implante de prótese pulmonar antes da gestação em mulheres assintomáticas nestes casos deve ser individualizada, especialmente na presença de outros fatores de risco.

O parto deve ser vaginal, exceto por indicação obstétrica para parto cesárea. A gestação não é recomendada em pacientes com T4F não corrigida e uma avaliação cardiovascular dos defeitos

residuais é mandatória para avaliação dos riscos durante a gestação e para o feto. Acompanhamento trimestral é suficiente na maioria das pacientes. Em mulheres com regurgitação pulmonar severa, é indicada uma avaliação mensal. Se falência ventricular direita ocorre durante a gestação, diuréticos e restrição física são aconselháveis. Interrupção da gestação ou implante percutâneo transcaterter pode ser considerado nos casos em que as pacientes não respondam a tratamento conservador.

## Referências

1. Apitz C, Webb GD, Redington AN. Tetralogy of Fallot. *Lancet* 2009;374(9699):1462–71.
2. Hoffman JI. Incidence of congenital heart disease: I. Postnatal incidence. *Pediatr Cardiol*. 1995;16(3):103–13.
3. Brogan TV, Alfieri GM. Has the time come to rename the Blalock-Taussig shunt?. *Pediatr Crit Care Med*. 2003;4(4):450-3.
4. Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD, Fuster V, McGoon MD, Ilstrup DM, et al. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med* 1993;329(9):593–599.
5. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, Bohmer C, Dewald O, Kreuzer E, et al. Long-term results of total repair of tetralogy of Fallot in adulthood: 35 years follow-up in 104 patients corrected at the age of 18 or older. *Thorac Cardiovasc Surg*. 1997;45(4):178–181.
6. Valente AM, Gauvreau K, Assenza GE, Babu-Narayan SV, et al. Rationale and design of an International Multicenter Registry of patients with repaired tetralogy of Fallot to define risk factors for late adverse outcomes: the INDICATOR cohort. *Pediatr Cardiol*. 2013 Jan;34(1):95-104.
7. Wald RM, Altaba MA, Alvarez N, Caldarone CA, Cavallé-Garrido T, et al. Rationale and design of the Canadian Outcomes Registry Late After Tetralogy of Fallot Repair: the CORRELATE study. *Can J Cardiol*. 2014 Nov;30(11):1436-43.
8. Geva T. Indications for pulmonary valve replacement in repaired tetralogy of fallot: The quest continues. *Circulation* 2013 Oct 22;128(17):1855-7.
9. Frigiola A, Tsang V, Bull C, et al. Biventricular response after pulmonary valve replacement for right ventricular outflow tract dysfunction: Is age a predictor of Outcome? *Circulation* 2008;118:S182–S190.
10. Oosterhof T, van Straten A, Vliegen HW, et al. Preoperative thresholds for pulmonary valve replacement in patients with corrected tetralogy

- of fallot using cardiovascular magnetic resonance. *Circulation* 2007;116:545–551.
11. Geva T. Repaired tetralogy of Fallot: The roles of cardiovascular magnetic resonance in evaluating pathophysiology and for pulmonary valve replacement decision support. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2011;13:9 (Epub ahead of print).
  12. Valente AM, Gauvreau K, Assenza GE, et al. Contemporary predictors of death and sustained ventricular tachycardia in patients with repaired tetralogy of Fallot enrolled in the INDICATOR cohort. *Heart* 2014;100:247–53.
  13. Bokma JP, Winter MM, Oosterhof T, et al. Preoperative thresholds for mid-to-late haemodynamic and clinical outcomes after pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot. *Eur Heart J*. 2016;37:829–35.
  14. Geva T, Gauvreau K, Powell AJ, et al. Randomized trial of pulmonary valve replacement with and without right ventricular remodeling surgery. *Circulation* 2010;122:S201–S208.
  15. Bokma JP, Geva T, Sleeper LA, et al. A propensity score-adjusted analysis of clinical outcomes after pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot. *Heart* 2018 May;104(9):738–744.
  16. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2018;Aug 16 (Epub ahead of print).
  17. Marelli A, Beaulac L, Colman J, et al. Canadian Cardiovascular Society 2022 Guidelines for Cardiovascular Interventions in Adults With Congenital Heart Disease. *Can J Cardiol*. 2022 Jul;38(7):862–896.
  18. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, et al. ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2021 Feb 11;42(6):563–645.
  19. Armstrong AK, Balzer DT, Cabalka AK et al. One-year follow-up of the Melody transcatheter pulmonary valve multicenter post-approval study. *JACC Cardiovasc Interv*. 2014 Nov;7(11):1254–62.
  20. ClinicalTrials.gov [Internet] Bethesda, MD: U.S. National Library of Medicine; c2008. Melody Transcatheter Pulmonary Valve (TPV) Post-Market Surveillance Study. 2015 Oct 29 [cited 2019 Feb 7]. Available at: <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT00688571>.
  21. Cabalka AK, Hellenbrand WE, Eicken A et al. Relationships among conduit type, pre-stenting, and outcomes in patients undergoing transcatheter pulmonary valve replacement in the prospective North American and European Melody valve trials. *JACC Cardiovasc Interv*. 2017 Sep 11;10(17):1746–59.
  22. McElhinney DB, Benson LN, Eicken A et al. Infective endocarditis after transcatheter pulmonary valve replacement using the Melody valve: combined results of 3 prospective North American and European studies. *Circ Cardiovasc Interv*. 2013 Jun;6(3):292–300.
  23. Kenny D, Rhodes JF, Fleming GA, et al. 3-year outcomes of the Edwards SAPIEN transcatheter heart valve for conduit failure in the pulmonary position from the COMPASSION multicenter clinical trial. *JACC Cardiovasc Interv*. 2018 Oct 8;11(19):1920–9.
  24. Balzer D. Pulmonary valve replacement for tetralogy of Fallot. *Methodist DeBakey Cardiovasc J*. 2019 Apr-Jun;15(2):122–132.
  25. Khairy P, Aboulhosn J, Gurvitz MZ, et al. Alliance for Adult Research in Congenital Cardiology (AARCC). Arrhythmia burden in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot: a multiinstitutional study. *Circulation* 2010 Aug 31;122(9):868–75.
  26. Gatzoulis MA, Balaji S, Webb SA, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: A multicentre study. *Lancet* 2000;356(9234):975–81.
  27. Cullen S, Celermajer DS, Franklin RC, et al. Prognostic significance of ventricular arrhythmia after repair of tetralogy of Fallot: a 12-year prospective study. *J Am Coll Cardiol* 1994;23(5):1151–5.
  28. Possner M, Tseng SY, Alahdab F, Bokma JP, et al. Risk factors for mortality and ventricular tachycardia in patients with repaired tetralogy of Fallot: A systematic review and meta-analysis. *Can J Cardiol*. 2020;36:1815–1825.
  29. Nagy CD, Alejo DE, Corretti MC, et al. Tetralogy of Fallot and aortic root dilation: A longterm outlook. *Pediatric Cardiology* 2013 Apr;34(4):809–816.
  30. Niwa K, Siu SC, Webb GD, et al. Progressive aortic root dilatation in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2002;106(11):1374–8.
  31. Chong WY, Wong WH, Chiu CS, et al. Aortic root dilation and aortic elastic properties in children after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2006;97(6):905–9.
  32. Roman MJ, Devereux RB, Kramer-Fox R, O'Loughlin J. Two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in normal children and adults. *Am J Cardiol*. 1989 Sep 1;64(8):507–12.
  33. Otto CM, Nishimura RA, Bonow RO, et al. 2020 ACC/AHA Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2020;Dec17:[Epub ahead of print].
  34. Pedersen LM, Pedersen TA, Ravn HB, Hjortdal VE. Outcomes of pregnancy in women with tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 2008 Aug;18(4):423–9.

35. 2018 ESC Guidelines for the Management of Cardiovascular Diseases During Pregnancy. The task force for the management of cardiovascular diseases during pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: The International Society of Gender Medicine (IGM), the German Institute of Gender in Medicine (DGesGM), the European Society of anaesthesiology (ESA), and the European Society of Gynecology (ESG) *European Heart Journal* (2018) 39, 3165–3241.
36. Balci A, et al. Pregnancy in women with corrected tetralogy of Fallot: Occurrence and predictors of adverse events. *Am Heart J.* 2011;161(2):307–13.
37. Khairy P, Ouyang DW, Fernandes SM, et al. Pregnancy outcomes in women with congenital heart disease. *Circulation* 2006;113(4):517–24.
38. Egidy Assenza G, Cassater D, Landzberg M, et al. The effects of pregnancy on right ventricular remodeling in women with repaired tetralogy of Fallot. *Int J Cardiol.* 2013;168(3):1847–52.