

PENTALOGIA DE FALLOT:
RELATO DE UM CASO

VILSON DA SILVEIRA
ODI JOSÉ OLEINISCKI
RENATO ANTÔNIO MACIEL
11ª fase

Trabalho apresentado à disciplina
de Pediatria do Departamento Ma-
terno-Infantil da Faculdade de Me-
dicina da U.F.S.C.

Fpolis - novembro - 1977

AOS PROFESSORES

MARTA HELENA

FELIPE SIMÃO

amigos orientadores

a nossa gratidão

ÍNDICE

fls

INTRODUÇÃO	04
I - LITERATURA	06
II - RELATO DO CASO	10
III - COMENTÁRIOS	18
IV - RESUMO	21
V - CONCLUSÕES	22
VI - REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	23

INTRODUÇÃO

A pentalogia de Fallot constitui uma forma de cardiopatia congênita cianótica caracterizada pela combinação de defeito do septo interventricular (CIV), estenose pulmonar (infundibular e/ou valvular), dextroposição da aorta, hipertrofia do ventrículo direito e pela presença de um defeito adicional ao nível do septo interatrial (CIA).

Por ser uma forma clínica de cardiopatia congênita não frequente no nosso meio, fomos despertados para estudá-la quanto seus aspectos clínico, laboratorial e terapêutico.

Examinando a literatura e em conversa com nossos orientadores, não encontramos documentação ou notícia de que este tipo de cardiopatia tivesse sido estudado na comunidade de Florianópolis, logo, este estudo poderá servir para efeitos de comparação com outros trabalhos que por ventura tenham sido realizados em outras comunidades.

Nos livros clássicos mais comuns e em boas revistas não se encontrou a não ser, raras pequenas referências sobre o tema. Em síntese, o objetivo do trabalho é fazer um estudo de um caso de pentalogia de Fallot internada no Hospital Infantil de Florianópolis visto quanto seus aspectos clínico, laboratorial e terapêutico.

O presente trabalho tem a seguinte sequência e orientação:

I - Revisão da Literatura: onde será abordado tópicos sobre o tema.

II - Relato do caso: onde toda investigação clínica é descrita, os exames laboratoriais realizados, bem como a terapêutica empregada.

III - Comentários: que se constitue num resumo crítico quan
to ao tema abordado.

IV - Resumo

V - Conclusões

VI - Referencias bibliograficas

I - L I T E R A T U R A

As vezes associa-se a tetralogia de Fallot uma comunicação interatrial do tipo ostium secundum (pentalogia de Fallot). Nesta patologia há geralmente shunt da esquerda para a direita ao nível atrial (1). A presença desse defeito adicional ao nível do atrio não modifica basicamente a hemodinâmica (1), porém, o cateterismo cardíaco é necessário para demonstrar esse defeito associado.

Em face do exposto acima, as esplanações da literatura serão dadas aqui em função das obras que abordam sobre tetralogia de Fallot.

ANATOMICAMENTE, a pentalogia de Fallot reúne 5 (cinco) elementos, a saber:

- Estenose pulmonar (infundibular e/ou valvar)
- Comunicação interventricular
- Dextroposição da Aorta
- Hipertrofia do V.D.
- Comunicação interatrial (defeito adicional)

CLINICAMENTE, os pacientes apresentam cianose, uma característica importante, geralmente aparece nos seis primeiros meses de idade.

São comuns a dispnéia de esforço, retardo no crescimento e desenvolvimento, dedos em baqueta de tambor e policitemia. A posição de cócoras ("squatting dos autores anglossaxões") aparece entre 1 1/2 e 10 anos de idade. As crises de hipóxia, um grande problema, também existem, podendo ser precipitadas por infecções ou exercícios, sendo a tradução de uma manifestação típica e alarmante de casos graves. Caracteristicamente, há irritabilidade, com aumento da cianose e da taquipnéia. As crises podem

manifestar-se até várias vezes por dia, duram poucos minutos a várias horas, e ocasionalmente evoluem para síncope, convulsões e morte.

A pressão sanguínea sistêmica se mantém normal, mas a saturação de oxigênio arterial fica intensamente diminuída (1).

O EXAME DO CORAÇÃO revela os seguintes elementos:

- AUSCULTA = sopro sistólico de ejeção grau III a IV na borda esternal esquerda (2º e 3º E.I.E.) que termina antes da segunda bulha alta e única. Se a estenose for muito intensa o sopro sistólico é quase inaudível, sendo substituído pelo sopro contínuo da PCA ou das artérias bronquicas colaterais dilatadas.

- E.C.G. = o traçado elétrico revela sinais de sobrecarga ventricular direita, com eixo do QRS geralmente desviado para a direita, entre $+ 90^\circ$ e $- 120^\circ$, ondas R altas nas derivações precordiais direita e ondas S profundas nas derivações precordiais esquerda. As ondas P são proeminentes em 10% dos casos.

RADIOLOGICAMENTE, em posição ântero-posterior, a área cardíaca total está normal, mas o V.D. acha-se moderadamente aumentado na projeção lateral. A aorta é larga e tem um arco direito em 25% dos casos. O fluxo sanguíneo pulmonar mostra-se diminuído, o arco pulmonar é côncavo e a ponta está um pouco elevada apresentando um contorno de COEUR EN SABOT (1).

O DIAGNÓSTICO é sugerido por este conjunto semiológico, pela ausência de sinais que orientem para uma outra causa se cianose, confirmado pelo cateterismo que fornece elementos preciosos, a saber: o cateterismo do lado direito do coração mostra uma pressão normal do atrio direito, pressão sistólica igual no V.D., V.E. e AORTA. Em raras ocasiões, quando a CIV é pequena a pressão do ventrículo direito pode ser maior que do ventrículo esquerdo e aorta. A pressão na artéria pulmonar geralmente está próxima do normal. O registro das pressões da artéria pulmonar para o ventrículo direito geralmente demonstram uma câmara infundibular. A cineangiocardiografia seletiva do ventrículo direito é muito importante na avaliação do paciente para a cirurgia, sendo imprescindível quando se tratar de cirurgia com o coração aberto (1).

A saturação de oxigênio arterial em repouso se mantém entre 75 - 85%, com variações entre 45 - 90%. Durante o exercício, registros contínuos com oxímetro auricular de Millikan tem demonstrado uma diminuição notável da saturação de oxigênio, acompanhada de aumento de cianose. Em pacientes com pentalogia de Fallot, experimentam durante o exercício uma diminuição intensa do consumo de oxigênio por litro de ventilação (2).

O DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL inclui as patologias com cianose, isquemia pulmonar e hipertrofia ventricular direita. Citamos a transposição completa e a dupla saída do ventrículo direito com estenose pulmonar; os defeitos do coxim endocardico com estenose pulmonar; a estenose pulmonar grave com septo interventricular intacto e o tronco arterioso com obstrução ao fluxo sanguíneo pulmonar.

A EVOLUÇÃO denota que os doentes portadores desta entidade clínica são ameaçados por acidentes temíveis tipo:

- Neurológicos = crises paroxística de anóxia cerebral que se traduzem por uma acentuação brusca da cianose, uma crise comicial ou uma síncope; acidentes vasculares cerebrais por trombozes (ou embolias) venosas ou arteriais; abscessos cerebrais.

- Infecciosos = contaminação Osleriana, tuberculose pulmonar (3).

O TRATAMENTO divide-se em:

- Clínico = visa primariamente a prevenção e tratamento das complicações. Os episódios hipóxicos são tratados colocando-se a criança em posição joelho-tórax, oxigenioterapia pode ajudar. O sulfato de morfina, específico para esses episódios deve ser dado na dose de 0,5 a 1 mg/kg de peso corporal. Deve ser iniciada precocemente uma terapia rigorosa para as infecções intercorrentes, recomendando-se a antibioticoterapia profilática na prevenção da endocardite bacteriana.

- Cirúrgico = onde 2 (dois) tipos de intervenção podem ser proposto:

A) Paliativas, visando melhorar a situação pelo aumento da circulação pulmonar. Seu tipo é a anastomose de Blalock-Taussig, que é anastomose término-lateral entre a artéria subclavia esquerda e o ramo esquerdo da artéria pulmonar. Outros processos foram

propostos:

- anastomose Potts
- anastomose cavo-pulmonar

B) Corretivas, cujo objetivo é duplo: fechar a CIV e permeabilizar suficientemente a via infundíbulo-pulmonar. A ressecção das paredes musculares do infundíbulo e a abertura da estenose orifical a tesoura ou dilatador, precisam, frequentemente ser completadas mediante a fixação de uma placa de material protético, formando um verdadeiro teto para este canal (3).

OS RESULTADOS, em geral, destas cirurgias com reparo intra-cardíaco adequado são excelentes. A maioria dos centros é agora capaz de conseguir isso com índices de mortalidade hospitalar menores que 3% em casos não complicados. O bloqueio cardíaco completo após a cirurgia ocorre em 1% dos casos (1).

II - R E L A T O D O C A S O

No dia 12.09.77 foi encaminhada ao Hospital Infantil de Florianópolis, Santa Catarina, serviço da professora Dra. Maria Helena, a paciente D.J., 7 anos de idade, sexo feminino, branca, natural de Orleans, portadora de cardiopatia congênita cianótica e a seguinte história:

Queixa principal: crises de cianose.

História da doença atual: há 5 anos vem apresentando crises de cianose, mais acentuada na face e extremidades. Relata também que a paciente diante destas crises fica taquicárdica e muito dispneica. Esta sintomatologia vem sendo apresentada atualmente quase que diariamente. Segundo a informante o quadro se manifesta principalmente aos esforços (inclusive a mínimos esforços) e quando sofre trauma psíquico. Nega outros sintomas.

Antecedentes individuais: Peso ao nascer = 3500 gramas. Mãe realizou pré-natal e refere ausência de patologias durante o período gestacional.

O parto foi normal com episiotomia, em maternidade. Apresentou cianose intensa ao nascer, nega icterícia.

Antecedentes patológicos: uma internação em Criciúma pelo problema exposto acima e tres internações em Orleans pelo mesmo motivo.

Antecedentes familiares: o avô sofre do coração desde 35 anos de idade, não sabendo precisar o tipo de anomalia.

Exame físico: ao exame físico apresentava-se em regular estado geral, apática, lúcida, calma, facies atípico, mucosas coradas, tecido celular sub-cutâneo diminuído, musculatura hipotrófica, turgor frouxo, lesões de pele eritemato descamativas ao nível de abdome e tórax, com exame especial apresentando

discreta cianose perioral, abaulamento do hemitórax anterior direito, ictus desviado para esquerda, impulsões sistólica paraes-
ternal, sopro sistólico de ejeção audível em todos os focos, sen-
do mais intenso no foco pulmonar, aórtico acessório e tricúspide;
pulmões limpos; abdome plano, simétrico, indolor a palpação, sem
fígado ou baço palpável; dedos em baqueta de tambor, posição de
côcoras.

Exames laboratoriais:

12.09.77 - O exame radiológico de tórax em PA revelou:
transparência pulmonar normal, diminuição da circulação pulmonar,
botão aórtico a direita da traquéia, sinais de tetralogia de
Fallot. Em vista ao exposto acima, o diagnóstico provisório foi
feito como sendo cardiopatia congênita cianótica (Fig. 1).

14.09.77 - O eletrocardiograma (E.C.G.) revelou sobrecar-
ga das câmaras direita (Fig. 2).

O hemograma revelou: Eritrócitos: 5.600.000/mm³;
Hb= 17,3gr% ; Ht= 51% ; Leucócitos: 7.000, eosinófilo= 3, basófi-
lo= 0, linfócito= 45, monócitos= 2, segmentado= 46, bastonados=4.

Os demais exames solicitados como parcial de
urina, parasitológico de fezes e PPD nada revelaram de significa-
tivo.

03.10.77 - O exame radiológico de tórax em PA + perfil
esquerdo com esofago contrastado revelou: transparência pulmonar
normal, circulação pulmonar diminuída, arco médio escavado, si-
nais de tetralogia de Fallot.

O hemograma revelou: Eritrócitos: 5.600.000/mm³;
Hb= 15,4 gr%; Ht= 51%; Leucócitos: 10.500, eosinófilo= 1, basófi-
lo= 0, linfócito= 40, monócitos= 2, segmentados= 52, bastonados=5.

Diante dos dados obtidos, para esclarecimento
do diagnóstico definitivo, a paciente foi submetida a estudo he-
modinâmico (cateterismo cardíaco) em 28.09.77 que revelou o se-
guinte:

- Oximetria:

- a) Importante insaturação em câmaras direita
- b) Importante insaturação em ventrículo esquerdo

- Manometria:

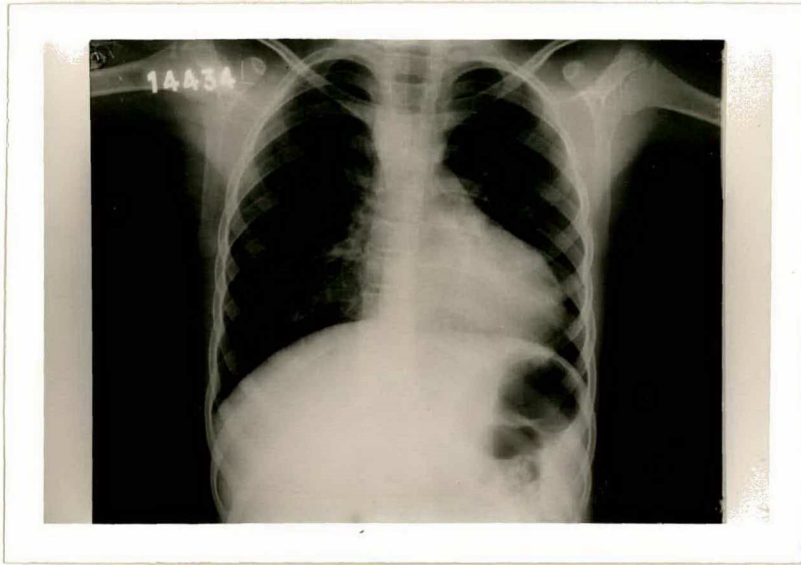


fig. 1

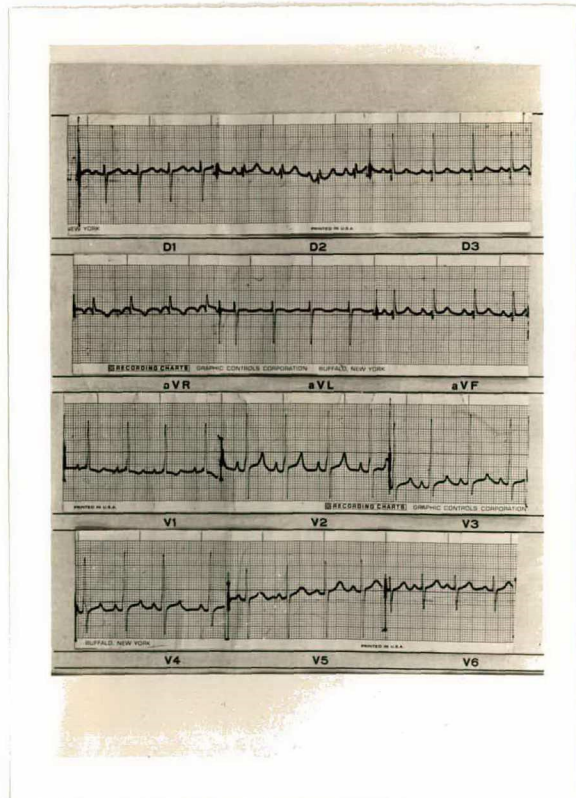


fig. 2

- a) Acentuada hipotensão arterial pulmonar
- b) Hipertensão em V.D. (níveis sistêmicos)
- c) Aumento moderado PD_2 de V.E.
- d) Presença de câmara com níveis pressóricos intermediário entre V.D. e T.P. (3ª câmara)

- Cineangiocardiografia: no estudo contrastado das câmaras cardíacas, notou-se:

- a) CIA
- b) Estenose infundibular importante
- c) Estenose valvar pulmonar com válvula espessada de mobilidade reduzida
- d) Presença da 3ª câmara entre região infundibular e válvula pulmonar
- e) CIV basal média
- f) Dextroposição de Aorta
- g) Hipertrofia ventricular direita
- h) Ventrículo esquerdo de boa contratilidade
- i) Estenose do ramo esquerdo da artéria pulmonar.

Conclusão: Pentalogia de Fallot com estenose pulmonar infundíbulo-valvar + CIA + estenose de ramo esquerdo da artéria pulmonar.

MANOMETRIA EM MM HG

LOCAL	S	D_1	D_2	M
AD	-	-	-	8
* VD	21	1	3	15
** VD	100	3	8	-
TP	-	-	-	6
VE	102	9	19	-

* VD pós infundibular

** VD baixo

OXIMETRIA DIRETA

LOCAL	SAT O ₂ %
VCS	41%
AD	28%
VCI	32%
VD	38%
TP	44%
VE	48%
VPE	98%

Com o resultado do estudo hemodinâmico, ficou firmada o diagnóstico definitivo desta entidade clínica que tratava-se de uma cardiopatia congênita cianótica tipo pentalogia de Fallot. Em vista do exposto, foi então indicada a cirurgia para 28.10.77 cujo relatório é descrito abaixo (11):

- Diagnóstico pré-operatório= pentalogia de Fallot
- Cirurgia realizada= correção total da pentalogia de Fallot com CEC (circulação extra-corpórea)
- Diagnóstico pós-operatório= o mesmo
- Acidentes durante a operação= após a canulização das cavas e aorta pela CEC apresentou parada cardíaca em assistolia, sendo então recuperada.
- A correção das lesões foi feita fechando-se a CIV, ressecção das paredes musculares do infundíbulo, abertura da estenose orifical (valvar), mantendo-se um pertuito na CIA bem como a estenose do ramo esquerdo da artéria pulmonar.

Ressalta-se aqui, que anteriormente a esta cirurgia, em 25.10.77, conjecturou-se outra operação, que de imediato foi suspensa devido a paciente apresentar parada cardíaca em fibrilação sendo então levantadas 2 hipóteses para explicá-la: hipotensão arterial ou hiperpotassemia.

Previamente, antecedendo ao ato cirúrgico, a paciente foi submetida a terapêutica clínica visando prevenção e tratamento das possíveis complicações, terapêutica esta firmada as expensas de dieta para a idade, repouso absoluto no leito, aquecimento da paciente com cobertor, nebulização com O₂ úmido, solu-

ção de dolantina e antibiótico (bactrin) que perdurou até a cirurgia.

Evolução: No pós-operatório, a paciente apresentou como complicações uma pneumonia de lobo superior direito e alterações no E.C.G. conforme mostra respectivamente o Rx tórax em PA e o E.C.G. a seguir:

30.10.77 - O exame radiológico revelou condensação inflamatória em lobo superior direito (Fig. 3).

O E.C.G. revelou taquicardia sinusal, sobrecarga sistólica de V.D., bloqueio ramo direito (Fig. 4).

De posse destes dados acima, foi então instituída terapêutica clínica firmada as expensas de antibiótico (binotal) + medidas suporte de sustentação básica o que resultou em regressão do quadro pulmonar conforme atesta o exame abaixo:

07.11.77 - O exame radiológico de tórax em PA revelou transparência pulmonar normal, circulação pulmonar diminuída, aumento da área cardíaca, seios costo frênico livres (Fig. 5).

Atualmente, a paciente vem apresentando déficit da acuidade visual. Solicitado consulta com oftalmologista, o exame oftalmológico revelou:

08.11.77 - Motilidade ocular= normal

- Reflexos pupilares= presente

- Segmento anterior sem anormalidade

- Fundoscopia= normal

- Acuidade visual= ?

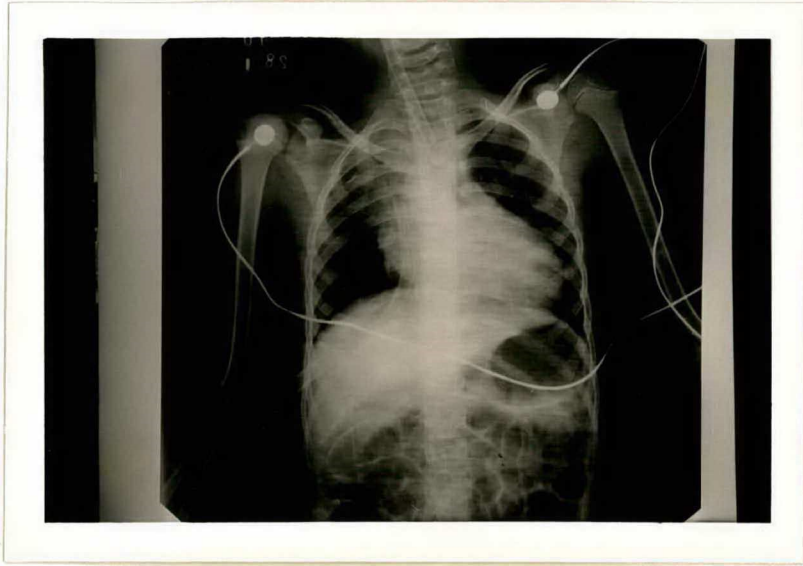


fig. 3

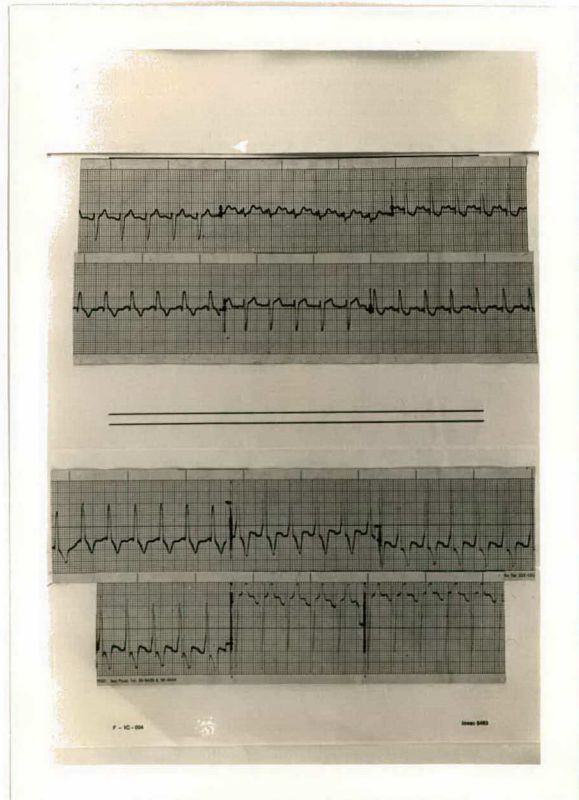


fig. 4

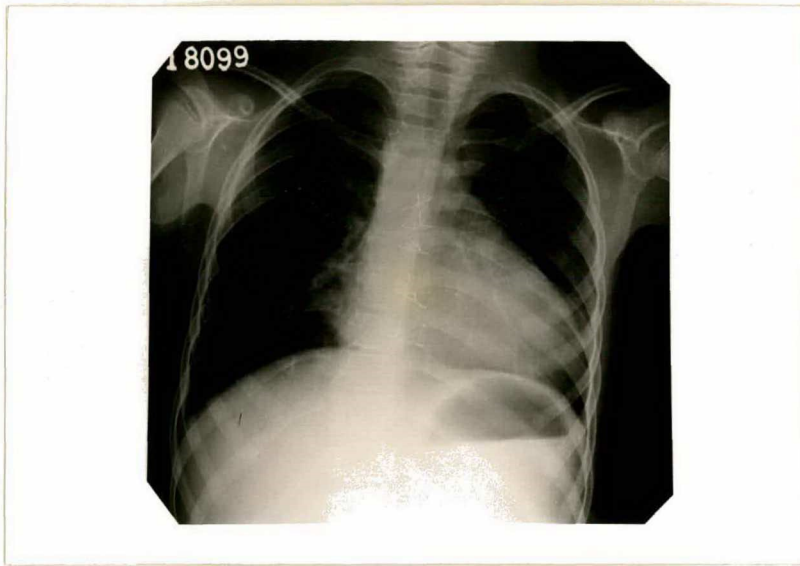


fig. 5

III - C O M E N T Á R I O S

Apesar da literatura ser muito pobre, seria válido fazer alguns comentários, mais de caráter teórico e de revisão de literatura.

Assim, a pentalogia de Fallot conforme atesta a literatura é uma cardiopatia congênita cianótica grave onde sua descoberta se faz, via de regra, indiretamente, através o cateterismo cardíaco que mostra uma comunicação interatrial não prevista pela clínica associada a tetralogia de Fallot (3).

No presente caso, constatamos que as manifestações clínicas encontradas, as alterações no hemograma, radiológicas, eletrocardiográficas mostrou-nos um padrão em tudo compatível com tetralogia de Fallot, porém, com investigação através o cateterismo cardíaco indicou-nos uma pentalogia de Fallot, confirmada posteriormente pela cirurgia.

Watson relata que o defeito interatrial é achado frequente nos enfermos com tetralogia de Fallot; no nosso meio porém, não encontrou-se notícia ou documentação de que isto tivesse sido observado. Para ele, algumas vezes se encontra um verdadeiro defeito do septo interatrial tipo ostium secundum. Refere ainda que se tem empregado o termo pentalogia de Fallot quando este defeito permite um curto circuito da direita para a esquerda a nível atrial; achando então que esta terminologia não tem utilidade alguma, já que induz a confusão, por isto deveria ser suprimido (4).

Para Simão, o aparecimento do sopro sistólico é da estenose pulmonar e não da CIV, originado da expulsão ventricular direita; se escutando melhor na parte média inferior (2º e 3º E.I.E.) (7), com o que também concordamos pois na bibliogra-

fia que consultamos os autores afirmaram o mesmo.

Em nossas conclusões relatamos que a cineangiocardio-
grafia é o exame essencial para o diagnóstico da pentalogia
de Fallot, isto porque os autores concordam com esta afirmação a
través a bibliografia que consultamos. Justificamos aqui esta a-
firmação porque os estudos fisiológicos e angiográficos descan-
sam na luz que dão a anatomia cirúrgica detalhada, indispensável
ao cirurgião (5), isto é, somente ela, pode fornecer elementos a
juízo, sobre a morfologia das lesões e, singularmente, da via in-
fundíbulo-pulmonar que o cirurgião terá de corrigir (3).

Notamos haver discrepância quanto ao tipo de blo-
queio cardíaco que encontramos no paciente por nós estudado, no
pós operatório, com o descrito por Hurst (1).

Ressaltamos que a parada cardíaca na 1ª cirurgia se
deu provavelmente devido a: hipotensão arterial ou hiperpotasse-
mia. A hipotensão arterial seria aqui explicada pelo uso do anes-
tésico empregado (halotano) onde em face do baixo débito cardí-
co que a paciente apresentava permitia uma captação rápida do a-
nestésico, com conseqüente anestesia rápida, hipotensão arterial
brusca, parada cardíaca (8) e (9).

A hiperpotassemia seria explicada devido a dose ex-
cessiva de potássio ministrado previamente a paciente algumas ho-
ras antes da cirurgia (300 ml solução polarizante) que promove-
ria alteração do mecanismo elétrico de despolarização-repolariza-
ção (eletrofisiologia celular) da célula cardíaca na fase 3 (7).
Ressaltamos também, que, a parada cardíaca na 2ª cirurgia se deu
em virtude de não ter sido feito canulização pela femural em fa-
ce de seu pequeno diâmetro interior (calibre) e sim diretamente
pela aorta na CEC (7) e (9).

A pneumonia apresentada se deveu provavelmente por
aspiração durante o período de internação na unidade coronariana
(7). Em relação ao déficit de acuidade visual, Alfredo suspeita
estar relacionada a isquemia transitória da retina, comum ao ti-
po de cirurgia a qual nossa paciente foi submetida; no entanto o
quadro ocular costuma evoluir favoravelmente com melhora do esta-
do geral (10).

Embora a solução de dolantina tenha efeito similar

a morfina, o uso da morfina caracteriza a medicação de escolha para os episódios de hipóxia uma vez que esta droga permite melhor oxigenação e sedação do paciente (8).

Finalizando, embora a cirurgia proposta fosse correção total da pentalogia de Fallot, deixou-se um pertuito de 0,5 cm na CIA como medida preventiva de uma possível insuficiência cardíaca direita que pudesse se desenvolver no pós-operatório, uma vez que é comum ao tipo de cirurgia a qual nossa paciente foi submetida e que é preconizado pelos melhores serviços de cirurgia cardíaca; manteve-se também a estenose do ramo esquerdo da artéria pulmonar porque não havia alteração hemodinâmica (gradiente pressórico) que exigisse a sua correção (11).

IV - R E S U M O

Os autores fazem uma revisão bibliográfica do tema e apresentam um caso da doença, situação rara no nosso meio, admitida no Hospital Infantil de Florianópolis, Santa Catarina, serviço da professora Dra. Maria Helena, em 12.09.77.

V - CONCLUSÕES

1. A pentalogia de Fallot é uma variante da tetralogia de Fallot que difere essencialmente do ponto de vista anatômico pela presença da CIA.

2. A presença desse defeito adicional ao nível de átrio não modifica basicamente a hemodinâmica se compararmos com a tetralogia de Fallot.

3. A clínica, o hemograma, o Rx, o E.C.G., o cateterismo cardíaco apresenta em tudo semelhante (um paralelismo) a tetralogia de Fallot.

4. A terapêutica cirúrgica empregada, como vimos, beneficiou até o momento de uma maneira bastante satisfatória o que poderá traduzir uma excelente evolução, que é condizente com a literatura.

5. Embora o diagnóstico desta cardiopatia analisada seja sugerido pelo conjunto clínico-laboratorial apresentado, o exame essencial para o diagnóstico é a cineangiocardiógrafia, visto que não basta firmar somente o diagnóstico, mas discutir a indicação de uma cirurgia reparadora.

6. A pentalogia de Fallot é uma cardiopatia congênita cianótica grave onde os pacientes são ameaçados por acidentes temíveis tipo neurológico e infeccioso, em especial e mais frequente, as crises paraxísticas de anóxia cerebral, que se traduzem por uma acentuação brusca da cianose.

VI - REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. HURST, J.W. - O Coração. - São Paulo, Editora Guanabara Koogan, S.A., 3ª edição, P. 636, 672, 674, 710 - 1977
2. FRIEDBERG, C. K. - Enfermedades del Corazon. - México, Editora Interamericana, S.A., 3ª edición, P.1126 - 1973
3. CORONE, P. - Cardiopatas Congênitas. - São Paulo, Organização Andrei Editora, S.A., P. 78, 79 - 1976
4. WATSON, H. - Cardiologia Pediatrica. - Rio de Janeiro, Salvat Editores, S.A., P. 608 - 1970
5. NADAS, A. S., FYLER, D. C. - Cardiologia Pediatrica. - México, Editora Interamericana, S.A., 3ª edición - 1975
6. KEITH, J. D., ROWE, R. D., VLAD, P. - Enfermedades del corazon en la infancia. - Argentina, Editorial la medica S.A.C.I.F.I. - 1973
7. SIMÃO, F. - Comunicação pessoal
8. FREIRE, D. - Comunicação pessoal
9. LINHARES, S. - Comunicação pessoal
10. ALFREDO, C. - Comunicação pessoal
11. COLAÇO, J. - Comunicação pessoal

**TCC
UFSC
TO
0074**

N.Cham. TCC UFSC TO 0074

Autor: Silveira, Vilson d

Título: Pentalogia de Fallos : Relato d



972800580

Ac. 254217

Ex.1

Ex.1 UFSC BSCCSM