

Munir Ebaid
F. A. Rangel
Hans H. Kedor
Edmar Atik
Sonia M. F. Mesquita
Luiz N. Bustamante
Radi Macruz

ALTERAÇÕES ENDOMIOCÁRDICAS COM INSUFICIÊNCIA CARDÍACA NA TÉTRADE DE FALLOT

Os autores examinaram seis pacientes que apresentavam quadro clínico e hemodinâmico de tétrede de Fallot associada a processo miocárdico. A insuficiência cardíaca conseqüente ao aumento da pressão venocapilar, presente em todos os casos, contra-indicou a correção cirúrgica. Os exames mais expressivos foram a radiografia do tórax, que revelava acentuado aumento do ventrículo esquerdo com estase pulmonar, e os aspectos eletrocardiográficos, que mostravam potencial evidente de ventrículo esquerdo e sobrecarga isolada desse ventrículo.

Foram estudados os aspectos clínicos propedêuticos invasivos ou não, no sentido de conhecer as resultantes da interação hemodinâmica das duas patologias.

Nos últimos anos foram observados alguns pacientes portadores de tétrede de Fallot que apresentavam elementos de ordem clínica e laboratorial bastante distintos dos classicamente conhecidos: quadro de hipertensão venocapilar pulmonar e sistêmica contrastando com a história natural habitual dessa cardiopatia. Aos exames radiológicos e eletrocardiográfico, constataram-se sinais de presença mais expressiva de ventrículo esquerdo, por vezes até predominando sobre o direito. O estudo angiocardiográfico revelou nítida hipocontratibilidade miocárdica, com dimensões aumentadas daquela câmara ventricular.

Um dos pacientes, após processo infeccioso pulmonar, evoluiu dramaticamente para o óbito em acentuada insuficiência cardíaca por pancardite reumática, apresentando, inclusive, comprometimento não só das valvas atrioventriculares como as sigmóides aórticas e pulmonares.

As raras referências da literatura sobre a tétrede de Fallot com alterações miocárdicas abordam pacientes já adultos, acima da segunda ou terceira década de vida¹⁻⁴.

A ocorrência em crianças de processos miocárdicos agravando a evolução natural e dificultando o tratamento da tétrede de Fallot exige melhor conhecimento dessa complicação miocárdica. O presente trabalho tem por objetivo o estudo dessa situação clínica.

MATERIAL E MÉTODOS

Foram analisados os aspectos clínicos, laboratoriais e exames auxiliares invasivos ou não de 6 pacientes porta-

dores de tétrede de Fallot associada a alteração miocárdica. A idade dos pacientes variou entre 2 e 16 anos, sendo 4 do sexo masculino e 6 do feminino.

O estudo fonomecanocardiográfico realizado em 5 pacientes objetivou a avaliação das variáveis sistólicas do ventrículo esquerdo, tendo sido medidos a sístole mecânica total e o período de ejeção desse ventrículo. Com esses valores foi calculado o quociente sistólico pelos critérios de Weissler e col. Após análise estatística, os resultados foram confrontados com estudo idêntico realizado na tétrede de Fallot clássica.

O diagnóstico dos pacientes foi confirmado por estudo hemodinâmico e cineangiocardiográfico à exceção de um, que teve confirmação anatomopatológica.

RESULTADOS

Os aspectos de ordem clínica (tab. I) revelaram, além dos elementos habituais de tétrede de Fallot, fenômenos congestivos pulmonares acompanhados de nítida dispnéia de esforço e de decúbito.

Os achados de exame físico (tab. II-V) demonstraram, ao lado dos elementos habituais da tétrede, presença de íctus cordis muscular, 2ª bulha sempre presente em área pulmonar com desdobramento relativamente amplo, 3ª bulha em cinco pacientes e sopro sistólicos de regurgitação mitral em três. Quadro de insuficiência cardíaca congestiva estava presente em todos os pacientes.

Tabela I - Identificação e elementos clínicos mais expressivos.

N.º	Nome	Idade (anos)	Sexo	Cor	Quadro clínico predominante
1	EB	2	masc	br	dispnéia, cianose e palpitações desde o nascimento
2	LADC	2	fem	br	dispnéia, sudorese e fenômenos bronquíticos de repetição desde os 7 meses de idade
3	JET	10	masc	br	dispnéia, cianose e edema desde a primeira infância
4	JDN	14	masc	pt	dispnéia, cianose, edema, sudorese e fenômenos bronquíticos desde a primeira infância
5	MLS	16	fem.	pt	dispnéia, cianose desde o nascimento, edema desde os 15 anos de Idade
6	AC	14	masc	br	dispnéia, cianose e edema generalizado

Tabela II - Elementos de exame físico mais expressivos.

N.º	Cianose (grau)	Baquet. dedos	Peso (kg)	Fe (bpm)	PA (mmHg)	Abaul. Prec.	Impulsões Sistólicas	Hepatomegalia
1	++/+++		14	100	100 x 70	+	difusas +	3 cm
2			9	100	90 X 60	+	difusas +	2 cm
3	+++	++	28	120	120 x 70	+/++	paraest. +	2 cm
4	++/+++	++	31	114	110 X 60	++	paraest. e epigast. +	4 cm
5	++/+++	++	45	110	140 x 90	+	difusas +	
6	++	++	-	140	-	+	difusas +	2 cm

Tabela III - Característica do íctus.

N.º	EIE	Tipo	Extensão (cm)	Impulsividade	
1	5.º	LHC	muscular	1,5	+
2	5.º	p/fora LHC	muscular	1,0	+
3	5.º	LHC	muscular	1,5	+
4	6.º	LAA	muscular	2,0	+
5	4.º	LHC	“valvar”	1,5	
6	4.º	LHC	muscular	difuso	+

EIE - espaço intercostal esquerdo; LHC - linha hemiclavicular; LAA - linha auxiliar anterior; Impulsividade - escala + a ++++.

O estudo eletrocardiográfico (tab. VI) evidenciou, como dados mais expressivos, a presença de bloqueio atrioventricular de 1º grau (caso 4), bloqueio divisional ântero-superior esquerdo (casos 1 e 5), sobrecarga isolada do ventrículo esquerdo (caso 1) e biventricular (casos 2 e 6) (fig. 1).

Ao vectocardiograma (tab. VII), realizado em 4 pacientes, diagnosticaram-se: 1) sobrecarga biventricular esquerda isolada (caso 1), 2) sobrecarga biventricular (caso 3) e 3) nítida presença de potencial elétrico relacionado ao ventrículo esquerdo (casos 4 e 5).

Tabela IV - Características das bulhas.

N.º	M ₁	T ₁	Segunda bulha					B ₃
			AP	AT	AM	desdobramento	intensidade dos componentes	
1	nf	+	+/++	+	nf	curto	C2 > C1	AM
2	nf	nf	++	+	nf	mod./amplo	C2 > C1	AM
3	nf	nf	+	nf	nf	curto/mod.	C2 > C1	AM/AT
4	hipof.	++	++	+/++	+	mod.	C2 > C1	AM
5	nf	++	++	++	+	mod.	C2 > C1	
6	hiperf.	nf	+++	++	+	mod.	única	AM

M₁ - 1.ª bulha em área mitral; T₁ - 1.ª bulha em área tricúspide; B₃ - 3.ª bulha; AP - área pulmonar; AT - área tricúspide; AM - área mitral; C1 - 1.º componente; C2 - 2.º componente; nf - normofonética; hipof. - hipofonética; hiperf. - hiperfonética; mod. - moderado; Os graus de hiperfonese são quantidades em cruces de + a ++++.

Tabela V - Sopros e presença. de estalido proto sistólico.

N.º	Presença de EPS paraest.	ejeção		regurgitação (AM)
		localização paraesternal	Intensidade	
1	sim	3.º 4.º 2.º	+++	++
2	sim	3.º 2.º 4.º	++	
3	sim	3.º 2.º 4.º	+/++++	
4	sim	3.º 2.º 4.º	++	+
5	sim	2.º 3.º 1.º	++	
6	não	1.º 3.º 4.º	+++	++

EPS - estalido proto-sistólico; EIE - espaço intercostal esquerdo; AM - área mitral; intensidade - + a ++++.

O estudo fonomecanocardiográfico (gráf. 1) realizado em 5 pacientes demonstrou de forma expressiva a disfunção ventricular esquerda por aumento significativo do quociente sistólico, quando comparado a valores obtidos em pacientes portadores da tétrede de Fallot clássica.

Os aspectos radiológico (tab. VIII) em todos os casos era mais ou menos constante, caracterizando-se por cardiomegalia de moderada a acentuada magnitude às custas das cavidades esquerdas; a circulação pulmonar exibiu aumento normalidade na maioria dos casos (fig. 2 e 3).

Tabela VI - Elementos eletrocardiográficos expressivos.

N.º	Ritmo	FC (bpm)	P (ms)	SÂP	PR (ms)	QRS (ms)	SÂQRS	SÂT	Conclusões
1	sinusal	150	0,08	+60°F	0,12	0,10	-30°T	+60°T	SVE + grau de BDASE
2	sinusal	150	0,08	+70°F	0,10	0,10	+130°F	+70°F	SVD + SVE
3	sinusal	88	0,09	+60°F	0,11	0,10	+120°F	+90°F	SAD + SVD
4	sinusal	105	0,10	+60°F	0,26	0,11	+150°T	-10°F	SAD + SAE + SVD + BAV 1.º grau
5	sinusal	100	0,08	+20°F	0,14	0,09	-160°F	+60°F	SAD + SVD + BDASE
6	sinusal	140	0,08	+50°F	0,16	0,08	+130°F	+40°F	SAD + SVD + SVE

FC - frequência cardíaca (bpm); P - duração da onda P em ms; PR, - duração do segmento PR em ms; QRS - duração do complexo QRS em ms; SVE - sobrecarga ventricular esquerda; SVD - sobrecarga ventricular direita; SAD - sobrecarga atrial direita; BAV - bloqueio atrioventricular; BDASE - bloqueio divisional ântero-superior esquerdo; T - para trás; F - para frente.-

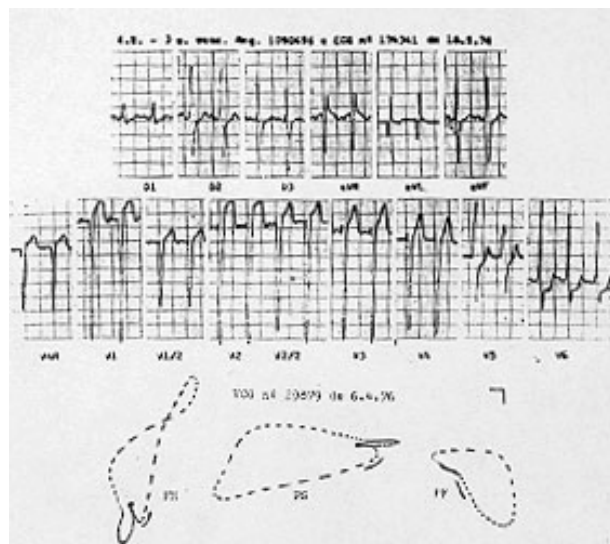


Fig. 1 – Eletro e vectocardiograma (caso 1). Observam-se aspectos nítidos de sobrecarga ventricular esquerda isolada. A imagem em “8” no plano horizontal sugere dilatação de ventrículo esquerdo.

Tabela VII - Elementos vectocardiográficos expressivos.

Casos	Alças de QRS				Conclusão	Alças de T
	Rotação		Orientação			
	Orientação	PH	PF	Magnitude	Orientação	
1	e, t, b	AH – H	AH	aumentada	SVE, retardo final e grau de BDASE	d, f, c (oposta a QRS)
3	d, f, b	H	H	aumentada	Sbv	
4	d, f, b	H	AH – H	aumentada	SVD + presença de potencial de VE	e, t, c (certa oposição a QRS)
5	d, f, c	H	AH	aumentada	SVD + BDASE + presença de potencial de VE	

e - para a esquerda; d - para a direita; f - para frente; t - para trás, b - para baixo; c - para cima; H - horário;

AR - anti-horário; AH - H - anti-horário com segmento inicial horário; BDASE - bloqueio divisional ântero-superior esquerdo, SVE - sobrecarga ventricular esquerda; SVD - sobrecarga ventricular direita; Sbv - sobrecarga biventricular; VE - ventrículo esquerdo.

Tabela VIII – Elementos radiológicos expressivos.

N.º	Trama vascular pulmonar	Área cardíaca	AD	VD	AE	VE	Aorta	Arco médio
1	normal	++/+++	++	+++	+	+++	normal	escavado
2	aumentada +	++	+	++		++	normal	saliente +
3	diminuída +	++/+++	+	+++		++	normal	saliente +
4	diminuída +	+++	++	+++	++	+++	normal	retificado
5	aumentada +	++	+	++	+	++	alargado	retificado
6	aumentada +++	++++	+++	+++	++	+++	alargado	retificado

AD - átrio direito; VD - ventrículo direito; AE - átrio esquerdo VE - ventrículo esquerdo; escala - + a ++++.

de Fallot, embora modifique sua história natural e o quadro clínico, não dificulta de maneira decisiva o diagnóstico clínico dessa cardiopatia. De fato, os pacientes apresentavam

Do ponto de vista hemodinâmico(tab. IX), além daqueles dados sempre encontrados na téttrade de Fallot, observaram-se aumento da pressão diastólica final e acentuada hipocontratibilidade do ventrículo esquerdo (fig. 4).

O estudo anatomopatológico do caso 6 constatou coação muito aumentado de volume, com miocárdio róseo e ligeiramente amolecido; dextroposição da aorta; estenose pulmonar infundíbulo-valvar com válvulas semilunares espessadas e endurecidas e comunicação interventricular de 3 cm de diâmetro. As valvas mitral, tricúspide e aórtica apresentavam-se espessadas e com verrugas diminutas na superfície. O estudo histológico evidenciou nódulos de Aschoff em diferentes fases evolutivas, inclusive exsudativa, no miocárdio e endocárdio mural, além de infiltrado linfo-histiocitário.

DISCUSSÃO

A presença de alterações miocárdicas envolvendo o ventrículo esquerdo em pacientes portadores de téttrade

dispnéia e edema dos membros inferiores decorrentes de hipertensão venocapilar pulmonar e sistêmica; elementos de propedêutica física evidenciando aumento concomi-

GRÁFICO 1

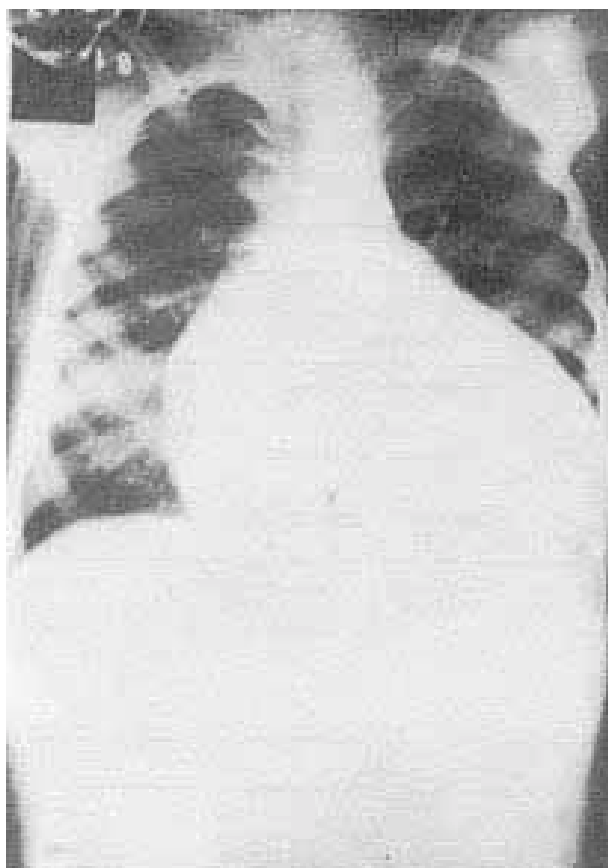
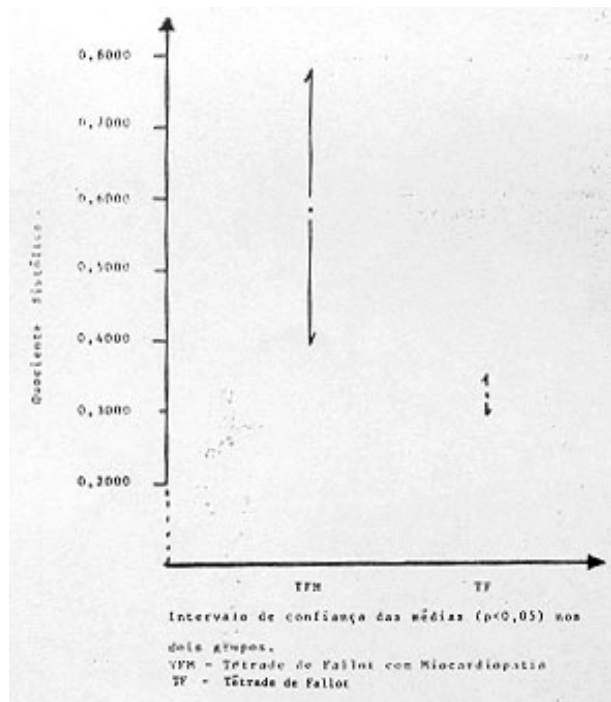


Fig. 2 - Radiografia em pósterio-anterior (caso 4), demonstrando acentuada cardiomegalia com vascularidade pulmonar diminuída.

tante do ventrículo esquerdo, assim como 3ª bulha e regurgitação valvar na área mitral, sugerindo disfunção miocárdica⁵⁻⁷.

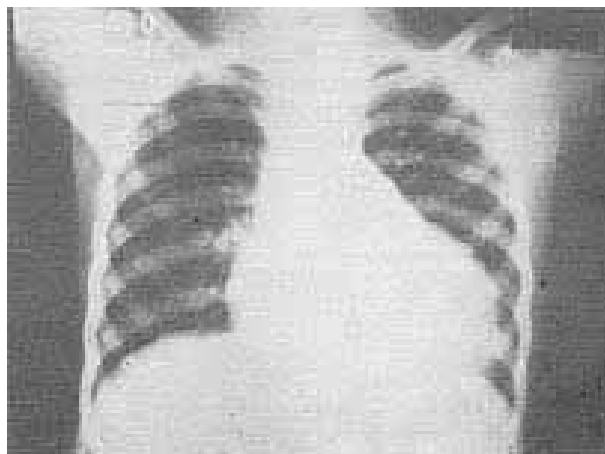


Figura 3a

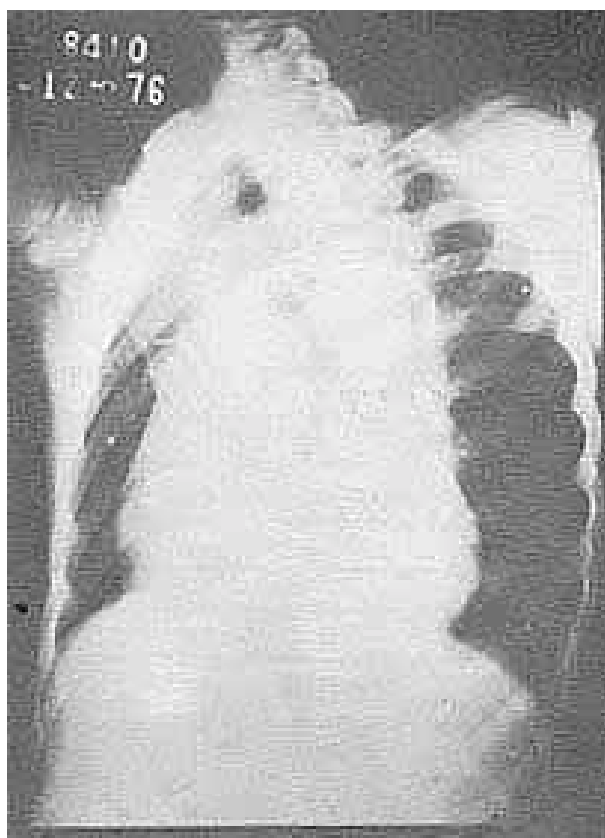


Figura 3b

Fig 3 - Radiografia em pósterio-anterior e oblíqua esquerda (caso 3), demonstrando acentuada cardiomegalia às custas das quatro câmaras, com vascularidade pulmonar de aspecto normal.

No diagnóstico diferencial poderia ser lembrada a atresia de valva tricúspide. No entanto, características da 1.ª bulha hiperfonética em área tricúspide, o predomínio da sobrecarga ventricular direita e a ausência do bloqueio divisional ântero-superior, na maioria dos casos, valorizam a suspeita clínica da tétrede de Fallot.

O estudo hemodinâmico cineangiográfico demonstraram importante aumento da pressão diastólica final da câmara ventricular esquerda, aumento de suas dimensões e acentuada hipocinesia. Os outros elementos constituíram-

Tabela IX - Manometria, (mmHg) em câmaras cardíacas e cardíacas e artéria pulmonar até CP.

N.º	ET (cm)	PmAD	PsVDb	PsVDa	Pd ₂ VD	PsTP	PmCF	Pd ₂ VE
1	12	6	90	67	6,5		8	
2	13	9	83		15	39	15	20
3	15	9	117	34	9	25	13	21
4	18	25	144		34	45	25	40
5	21	14	165		19			19

ET – espessura torácica; PmAD – pressão média em átrio direito; PsVDb – pressão sistólica em ventrículo direito baixo; PsVDa – pressão sistólica em ventrículo alto; Pd₂VD – pressão diastólica final em ventrículo direito; PsTP – pressão sistólica em tronco pulmonar; PmCF – pressão média em capilar pulmonar; Pd₂VE – pressão diastólica final em ventrículo esquerdo.



Fig. 4 - Ventriculografia esquerda (caso 2) revelando grau de dilatação, mantendo-se praticamente esta mesma imagem, tanto na sístole como na diástole.

se nos achados clássicos da téttrade de Fallot, sem circulação pulmonar colateral aumentada que poderia repercutir sobre o ventrículo esquerdo. Aliás, as causas que aumentariam essa câmara na téttrade de Fallot, além da presença de importante circulação brônquica, devem ser eliminadas no diagnóstico diferencial: persistência do canal arterial e comunicação interatrial com predomínio de fluxo da direita para a esquerda.

Na literatura, encontram-se apenas publicações¹⁻⁴ que discutem o desenvolvimento maior do ventrículo esquerdo em pacientes pertencentes a grupos etários acima da segunda ou terceira décadas da vida. Burch³, em 1964, verificou esse fato em um grupo de pacientes cuja idade média era de 31 anos (variação de 17 a 44 anos), descrevendo e procurando caracterizar seu quadro clínico. Igualmente Higgins⁴, estudando pacientes portadores de téttrade de Fallot em idade adulta (21 a 46 anos), encontrou insuficiência cardíaca esquerda em número superior a 40%. Nesses pacientes foram observadas alterações miocárdicas degenerativas que se enquadravam na denominação de miocitólise só verificáveis na téttrade quando se tratava de indivíduos adultos.

No presente relato, estudaram-se pacientes que apresentavam insuficiência cardíaca esquerda concomitante, mas com idade média de nove anos. Enquanto que naquelas de faixa etária relativamente avançada a obstrução era comparativamente benigna, permitindo chegar a essa idade, com desenvolvimento conseqüente do ventrículo esquerdo, nos outros a disfunção hemodinâmica relaciona-

va-se ao estado contrátil alterado do ventrículo esquerdo, independente do grau da estenose pulmonar.

Apenas um dos pacientes teve estudo anatomo-patológico, que revelou aspectos inusitados: associação da téttrade de Fallot com pancardite reumática determinando lesão das quatro valvas cardíacas⁸⁻¹². Os demais pacientes, cuja operação corretiva foi contra-indicada pela provável piora após o tratamento, não tiveram esclarecidos os motivos da alteração do ventrículo esquerdo. O problema que se propõe no momento seria interrogar a possível origem congênita do processo miocárdico como parte de eventual síndrome. Em relação a esse fato, pode ser citado o trabalho de Becú e col.², que descreveram alterações miocárdicas (necrose e fibrose) e arteriais complicando casos de estenose pulmonar. De qualquer maneira, é possível concluir que uma doença congênita bem definida pode ser mais ampla do que realmente se apresenta.

Ainda deve ser considerada a possibilidade de processo miocárdico adquirido na vigência de outros processos infecciosos. Claro é que se torna difícil esclarecer a real etiopatogenia de tal problema.

Assim, devem ser salientados, nesse comprometimento que agrava a evolução clínica da téttrade de Fallot, os achados que permitem suspeitar de sua presença e, sobretudo, o cuidado com relação ao tratamento corretivo da anomalia.

SUMMARY

Six patients with clinical and hemodynamic pattern of tetralogy of Fallot associated to myocardial disease are presented. Surgical correction was contraindicated due to the heart failure present in all patients. The most important data came from the X-ray, that showed a huge left ventricle with pulmonary venous congestion, and from the ECG that showed important potential of left ventricle and isolated left ventricular strain

Clinical and laboratorial data from both invasive and non-invasive tests are discussed, emphasizing the final expression of the interaction between the two conditions.

Referências

1. Jones, M.; Ferrans, V. J. - Myocardial degeneration in congenital heart disease. Comparison of morphologic findings in young and old patients with congenital heart disease associated with muscular obstruction to right ventricular outflow. *Am. J. Cardiol.* 39: 1071, 1977.
2. Becú, L.; Somerville, J.; Gallo, A. - Isolated pulmonary valve stenosis as part of more widespread cardiovascular disease. *Br. Heart J.* 38: 472, 1976.
3. Burch, G. E.; De Pasquale, P.; Philips, J. H. - Tetralogy of Fallot associated with well developed

- muscular muscle mass and increased life span. *Am. J. Med.* 36: 54, 1964.
4. Higgins, C. B.; Mulder, D. G. - Tetralogy of Fallot in the adult. *Am. J. Cardiol.* 29: 837, 1972.
 5. Bousvaros, G. A. - Pulmonary second sound in the tetralogy of Fallot. *Am. Heart J.* 61: 570, 1961.
 6. Kedor, H. H.; Foronda, A.; Gouvea Netto, A. E.; Rangel, F. A.; Souza, C. I.; Esteves, F^o. A.; Ratti, M.; Martinelli, F^o, M.; Atik, E.; Ebaid, M. - Tetralogia de Fallot associada a comprometimento miocárdico. *Arq. Bras. Cardiol.* 31 (supl. 2): 134, 1978.
 7. Rengel, F. A.; Gutierrez, M. A.; Kedor, H. H.; Ebaid, M.; Del Nero Jr., E.; Mazzieri, R.; Pileggi, F. Variáveis sistólicas do ventrículo esquerdo em portadores de tetralogia de Fallot com miocardiopatia. *Arq. Bras. Cardiol.* 31 (supl. 2): 312, 1978.
 8. Mansur, A. J.; Grinberg, M.; Lopes, E. A.; Ebaid, M.; Rangel, F. A.; Yamano, J. S., Décourt, L. V. Comprometimento reumático agudo das quatro valvas cardíacas em portador de tétade de Fallot. *Arq. Bras. Cardiol.* 35: 499, 1980.
 9. Schwartz, S. P.; Shelling, D. - Acquired rheumatic pulmonic stenosis and insufficiency. *Am. Heart J.* 6: 568, 1931.
 10. Vela, J. E.; Contreras, R.; Sosa, F. R. - Rheumatic pulmonary valve disease. *Am. J. Cardiol.* 23: 12, 1969.
 11. Chopra, P.; Tandon, H. D. - Pathology of chronic rheumatic heart disease with particular reference to tricuspid valve involvement. *Acta. Cardiol.* 32: 423, 1977.
 12. Roberts, W. C.; Virmani, R. - Aschoff bodies at necropsy in valvular heart disease: evidence from an analysis of 543 patients over 14 years of age that rheumatic heart disease, at least anatomically, is a disease of the mitral valve. *Circulation.* 57: 803. 1978.