

## TRATAMENTO CIRÚRGICO DA TÉTRADE DE FALLOT ASSOCIADA A CORONÁRIA ANÔMALA

GLÁUCIO FURLANETO, MIGUEL BARBERO-MARCIAL, GERALDO VERGINELLI, MIGUEL RATTI, ADIB DOMINGOS JATENE

*A presença de artéria coronária anômala cruzando a via de saída do ventrículo direito associada a téttrade de Fallot, tem grande importância quando da realização do tratamento cirúrgico, já que a secção inadvertida dessa artéria, é acompanhada de um alto índice de mortalidade.*

*No período de 1977 a 1987, foram operados 475 pacientes portadores de téttrade de Fallot, 14 dos quais apresentavam coronária anômala (3%); três tinham idade inferior a um ano; 11 eram do sexo masculino. O diagnóstico foi realizado na sala de operação em 13 pacientes. Doze tinham a coronária descendente anterior originando-se da coronária direita e dois eram portadores de coronária esquerda única. Durante o tratamento cirúrgico dois pacientes sofreram*

*secção da coronária anômala sendo em um interposto enxerto de veia safena homólogo e anastomose término-terminal em outro. Nos restantes realizou-se ventriculotomia transversa (um caso), dissecção ampla da coronária anômala (dois casos), operação paliativa (um caso), colocação de tubo valvulado entre ventrículo direito e tronco da pulmonar (um caso), correção via átrio-pulmonar (sete casos). Não houve mortalidade imediata e no seguimento tardio (média de três anos) houve um óbito.*

*Os autores sugerem, sempre que a anatomia permitir, a correção via átrio-pulmonar; nos casos de associação de coronária anômala e téttrade de Fallot.*

Arq. Bras. Cardiol. 52/1: 23-29—Janeiro 1989

O diagnóstico de artéria coronária anômala associada a téttrade de Fallot é de grande importância. Tal artéria cruza de forma anômala a via de saída do ventrículo direito<sup>1-3</sup> e quando não identificada pode ser acidentalmente lesada na ventriculotomia direita com resultado muitas vezes fatal. A freqüência dessa anomalia varia entre 2% e 9% dos portadores de téttrade de Fallot<sup>4</sup>.

O diagnóstico poderá ser feito durante o estudo hemodinâmico, ou então no ato cirúrgico, situação em que nem sempre é possível. Essa dificuldade decorre do fato de serem estas artérias por vezes intramio-cárdicas ou recobertas por tecido gorduroso. Sua identificação também é dificultada pela presença de aderências em pacientes anteriormente operados<sup>5</sup>.

Apresentamos a nossa experiência no tratamento cirúrgico de portadores desta anomalia.

### CASUÍSTICA E MÉTODOS

No período de 1977 a 1987 foram operados 475 pacientes consecutivos portadores de téttrade de Fallot,

14 dos quais (3%) apresentavam anomalia das principais artérias coronárias. Desses, três tinham menos de um ano, onze tinham idade superior a um ano, variando de um a seis (média de dois anos), onze eram do sexo masculino e todos de cor branca.

### RESULTADOS

A presença de artéria coronária descendente anterior originando-se de forma anômala da coronária direita foi a anomalia mais freqüente, e ocorreu em 12 dos 14 pacientes; dois destes apresentavam artéria coronária esquerda única dando origem à coronária direita, que cruzava a via de saída do ventrículo direito.

No início desta série em dois pacientes houve secção inadvertida da artéria anômala sendo a coronária direita em um e a descendente anterior em outro (tab. I).

Caso nº1—Criança de seis anos do sexo feminino sem diagnóstico de artéria coronária anômala. Durante a realização de ventriculotomia longitudinal para

TABELA 1 - Dados dos pacientes portadores de téttrade de Fallot com anomalia das coronárias

Caso	Idade/Sexo Nome	Diagnóstico a - anos	Intercorrências Intra-operatório	Intra-operatória	Tratamento Cirúrgico
1	JRA	6 a/F	CE única (CD da DA)	Secção da CD anômala	Interposição de veia safena homóloga conservada em glicerina e correção parcial. Aos oito anos correção total.
2	JHC	2 a/M	DA da CD	Secção da DA anômala	Anastomose término-terminal e correção
3	HV	6 a/M	DA da	-	CD Correção total através de ventriculotomia transversal; ligadura de Blalock-Taussig
4	JBMO	1 a/M	DA da CD	-	Correção total através de dissecação ampla da coronária anômala ventriculotomia longitudinal e ampliação da VSVD sob a DA.
5	TTP	1 a/M	DA da CD	-	Idem caso n <sup>o</sup> 4
6	RB	1 a/M	DA da CD hiploplasia do TP	-	Blalock-Taussig modificado à direita
7	PRT	1 a/M	DA da CD	-	Correção via átrio-pulmonar
8	GA	11 m/F	DA da CD	-	Correção via átrio-pulmonar
9*	LSC	8 m/M	DA da CD	-	Correção via átrio-pulmonar
10	RRBB	7 m/M	DA da CD	-	Correção via átrio-pulmonar
11	DFM	1 a/F	DA da CD	-	Correção via átrio-pulmonar
12**	OD	2 a/M	DA da CD	-	Correção via átrio-pulmonar
13	FGM	2 a/M	DA da CD	-	Correção via átrio-pulmonar
14	DSB	1 a/M	CE única	-	Correção via átrio-pulmonar

DA - descendente anterior; CE - coronária esquerda; CD - coronária direita; TP - tronco pulmonar; VSVD - via de saída do ventrículo direito; DVSVD - dupla via de saída do ventrículo direito.\* Na revisão da cinecoronariografia o diagnóstico da coronária anômala era possível.\*\* Realizado diagnóstico prévio de coronária anômala através da cinecoronariografia

ampliação da via de saída do ventrículo direito houve secção da coronária direita que se originava da coronária esquerda única<sup>6</sup>. A correção foi realizada através de interposição de enverto de veia safena homóloga, conservada em glicerina e correção parcial, mantendo-se a comunicação interventricular aberta e ampliação da via de saída do ventrículo direito com retalho de dura-máter homóloga conservada em glicerina (fig.1). No pós-operatório imediato a criança evoluiu com síndrome de baixo débito transitório, posteriormente apresentou insuficiência cardíaca controlada com digital e diurético. O exame hemodinâmico de controle realizado cinco meses após, revelou obstrução de 90% na região do enxerto (fig.2), e pressões sistêmicas no ventrículo direito; o eletrocardiograma revelou segmento ST compatível com isquemia subendocárdica de parede anterior. Dois anos após, novo exame hemodinâmico revelou oclusão do enxerto e intensa circulação colateral (fig. 3). Optou-se então pela correção total da téttrade de Fallot realizando-se ventriculo-septoplastia com retalho de teflon, e colocação de novo retalho de dura-máter para ampliação da via de saída do ventrículo direito, anel e tronco pulmonar. A evolução no pós-operatório imediato e tardio foi satisfatória.



Fig. 1 - Aspecto intra operatório ¼ Segmento de veia safena homóloga interposto. Nota-se a ampliação da via de saída do ventrículo direito com dura-máter.

Caso n<sup>o</sup> 2—Criança de dois anos de idade, do sexo masculino, sem diagnóstico de coronária anômala. Feita ventriculotomia direita longitudinal, com secção inadvertida de descendente anterior, que se originava da coronária direita. A continuidade da artéria foi restabelecida através de anastomose término-terminal e correção total da téttrade de Fallot (fig. 4).

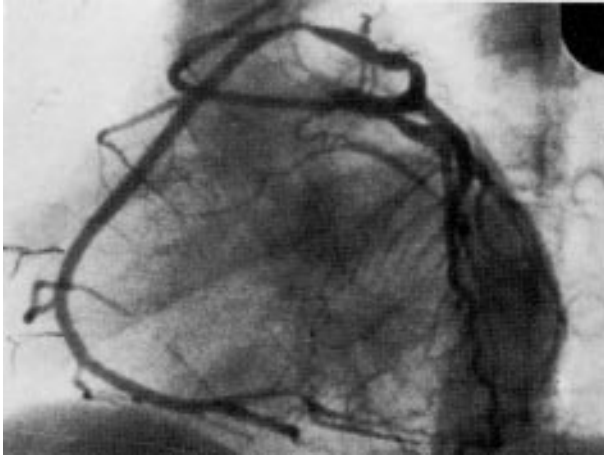


Fig. 2 - Cinecoronariografia pós-operatória. Presença de estenose ao nível da anastomose.

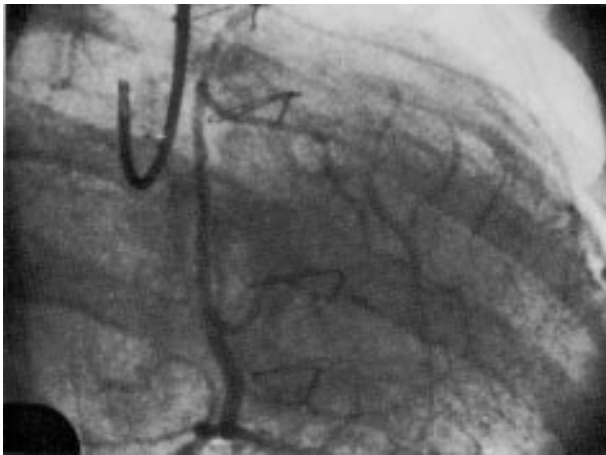


Fig. 3 - Cinecoronariografia pós-operatória. Oclusão da coronária direita na sua origem (enxerto).

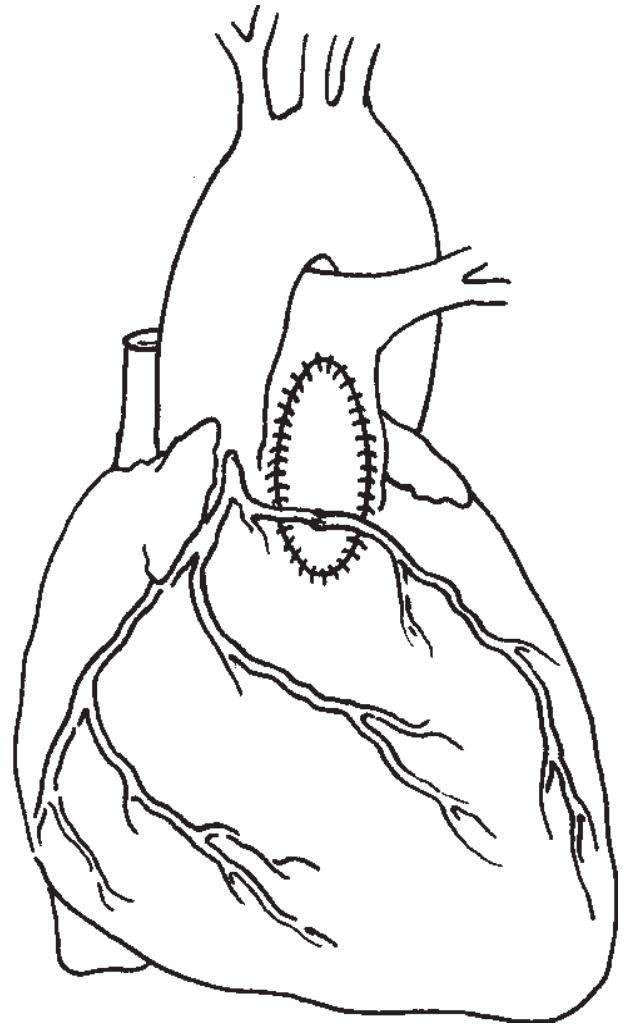


Fig. 4 - Desenho mostrando anastomose término-terminal realizada após secção inadvertida da descendente anterior que se originava da coronária direita. (caso n° 2).

A criança evoluiu no pós-operatório imediato com baixo débito transitório, e recebeu alta hospitalar em condições clínicas satisfatórias. Exame hemodinâmico realizado um mês após a operação revelou perviabilidade da artéria descendente anterior (fig. 5).

Caso n° 3 \_ Criança de seis anos, do sexo masculino, portadora de tétrede de Fallot e cirurgia prévia de Blalock-Taussig à direita, realizada aos dez meses de idade. Na ocasião da correção total foi identificada no intra-operatório, artéria descendente anterior originando-se da coronária direita e atravessando o infundíbulo a 1,5 cm do anel pulmonar. Após ligadura da anastomose sistêmico-pulmonar realizou-se uma ventriculotomia baixa transversal (fig. 6), por onde foi ressecada a estenose infundibular e realizada valvotomia pulmonar, sem necessidade de ampliação do anel pulmonar.

Em dois pacientes do sexo masculino e idade de um ano (casos 4 e 5), que apresentavam coronária descendente anterior originando-se da coronária direita, realizou-se correção total através da dissecação ampla da coronária anômala, isolando-a da parede do ventrículo direito, e realizando-se ventriculotomia

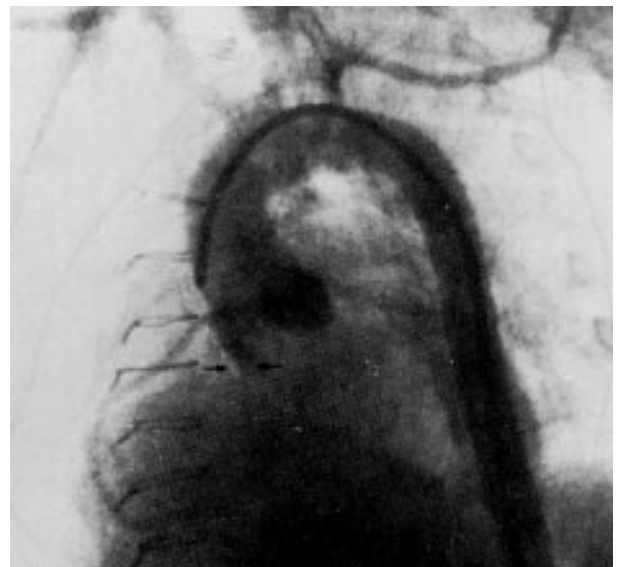


Fig. 5 - Cinecoronariografia pós-operatória. Perviabilidade da artéria descendente anterior submetida a anastomose término-terminal. (caso n° 2).

longitudinal por sob a coronária, e a seguir ampliação da via de saída com pericárdio bovino no caso 4 e com dura-máter no caso 5 (fig. 7).

Caso n° 6—Criança de um ano de idade, do sexo masculino, portadora de tétrede de Fallot com hipoplasia acentuada de tronco e anel pulmonar, com proposição de correção total. Foi constatado no intra-operatório artéria descendente anterior originando-se da coronária direita. Considerando-se que para a realização de correção total havia necessidade de colocação de tubo entre o ventrículo direito e o tronco pulmonar e considerando-se a idade optou-se pela realização de anastomose de Blalock-Taussig modificada à direita.

Os pacientes correspondentes aos casos n°s 7 a 13 apresentavam tétrede de Fallot e coronária descendente anterior originando-se da coronária direita. Nestes pacientes foi realizada correção total através da via átrio-pulmonar com ampliação do tronco pulmonar com pericárdio bovino, evitando-se desta maneira a realização de ventriculotomia e conseqüente lesão da coronária anômala que cruzava a via de saída do ventrículo direito abaixo do anel pulmonar. Neste grupo, em dois pacientes foi possível a identificação da coronária anômala através do exame hemodinâmico (fig.8 e 9).

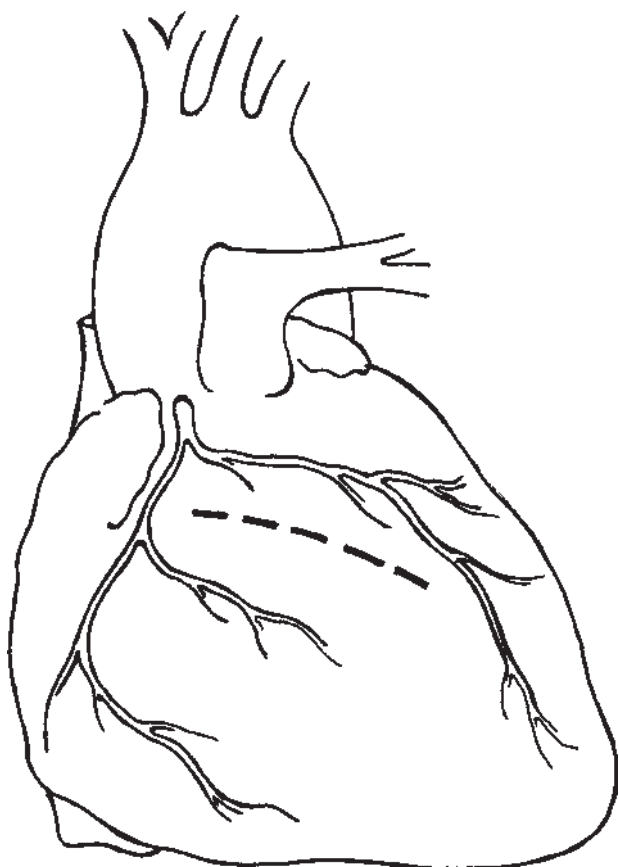


Fig. 6 - Desenho mostrando a realização de ventriculotomia transversa para evitar a secção da coronária descendente que se originava da coronária direita. (caso n° 3).

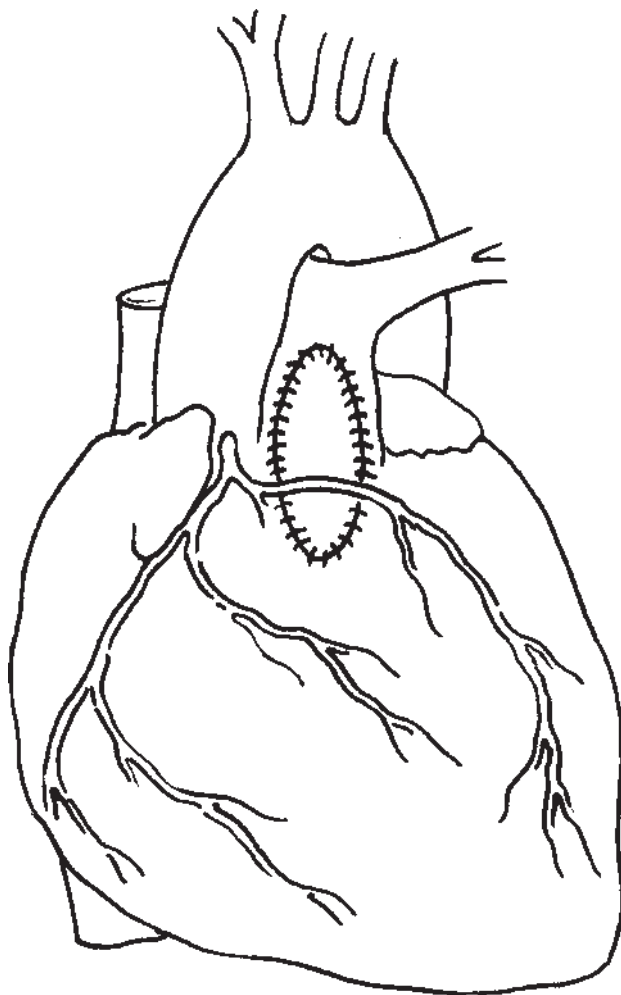


Fig. 7 - Desenho mostrando dissecação ampla da coronária descendente anterior e ampliação da via de saída do ventrículo direito sob a mesma. (casos n° 4 e n° 5).

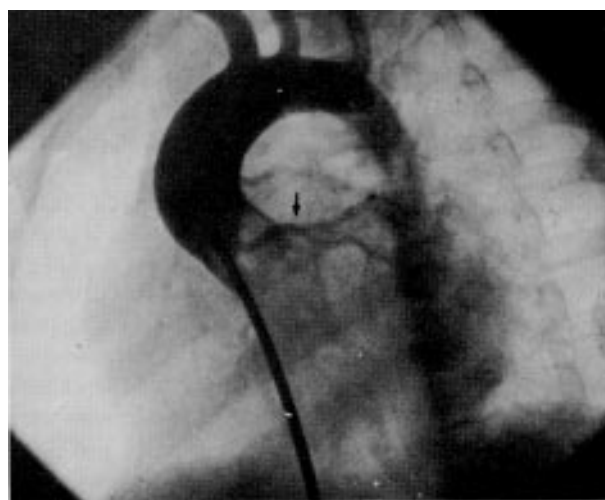


Fig 8 - Cinecoronariografia pré-operatória ¼ presença de coronária descendente anterior originando-se da coronária direita. (caso n° 9).

Caso n° 14—Criança com um ano de idade, do sexo masculino, apresentava coronária esquerda única, dando origem à coronária direita que cruzava a

via de saída do ventrículo direito junto ao anel pulmonar. Diante da impossibilidade de realização de ventriculotomia que se fazia necessária devido à importante hipoplasia infundibular, optou-se pela colocação de um tubo valvulado entre o ventrículo direito e o tronco pulmonar. O exame ecocardiográfico realizado um mês após a operação mostrou bom resultado cirúrgico (fig. 10).

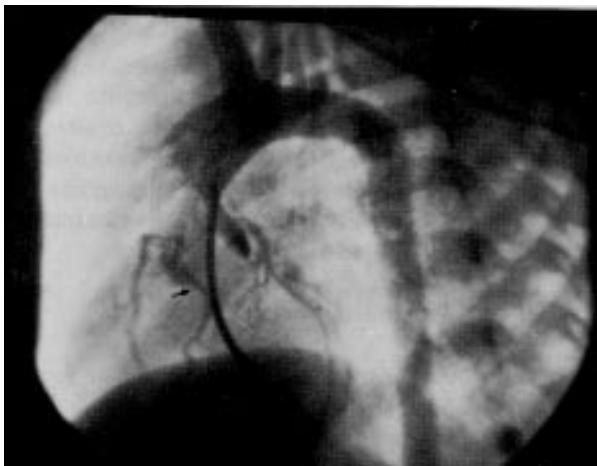


Fig. 9 - Cinecoronariografia pré-operatória ¼ presença de coronária descendente anterior originando-se da coronária direita. (caso n° 10).

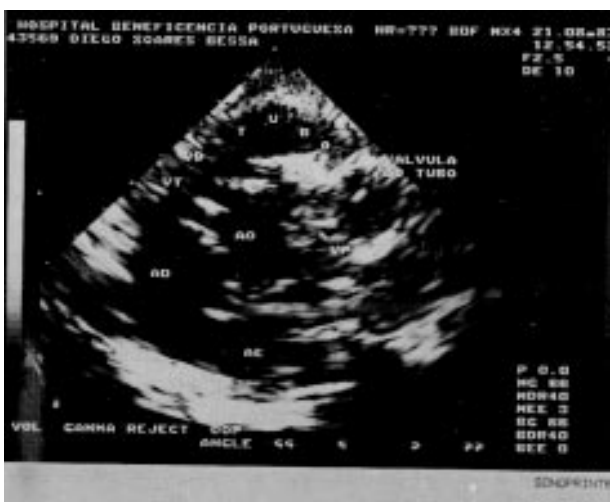


Fig. 10 - Ecocardiografia pós-operatória ¼ tubo valvulado entre o ventrículo direito e o tronco da artéria pulmonar. (caso n° 14).

Não houve mortalidade imediata, nos doentes referentes aos casos 1 e 2, onde houve secção inadvertida da coronária anômala, observou-se baixo débito transitório no pós-operatório imediato, controlado com drogas vasoativas. No caso n° 2 houve sangramento por coagulopatia controlada com reposição de fatores de coagulação.

Nos outros 12 pacientes não houve intercorrências significativas no período de pós-operatório imediato, recebendo alta hospitalar em boas condições clínicas.

O período de acompanhamento tardio dos pacientes variou de um mês a oito anos (média de 3 anos).

Houve um óbito tardio (7%), (caso 6). Criança portadora de cirurgia paliativa, que apresentou morte súbita domiciliar um ano após a realização da operação. Os demais pacientes receberam por período de tempo variável digital e diuréticos, estando todos atualmente assintomáticos.

## DISCUSSÃO

A causa da associação de coronária anômala e tétrede de Fallot é desconhecida. Alguns autores sugerem que com a dextroposição da aorta há uma rotação do anel da valva aórtica no sentido anti-horário, fazendo com que o óstio da coronária direita fique mais próximo da região anterior do coração e do sulco interventricular, podendo então originar a descendente anterior a partir da coronária direita, a exemplo do que ocorre nos casos de dupla via de saída do ventrículo direito<sup>7,8</sup>. Esta afirmação é contestada por outros autores que não encontraram uma maior incidência de coronária anômala nos casos e tétrede de Fallot com maior dextroposição da aorta<sup>9</sup>.

A grande importância da associação de anomalia das artérias coronárias e tétrede de Fallot, ocorre quando se realiza o tratamento cirúrgico, porque a presença destas artérias limita a ventriculotomia direita e aumenta o índice de mortalidade no caso de ocorrer lesão inadvertida da mesma<sup>10,11</sup>.

Estudo realizado em 109 necropsias revelou que a artéria do cone na tétrede de Fallot é bastante calibrosa em 40% dos casos e quando seccionada mesmo sem associação com coronária anômala pode causar isquemia miocárdica. Baseado na posição da coronária anômala em relação ao anel pulmonar, classificou-a em dois tipos; tipo A: quando a coronária anômala passa próximo ao anel pulmonar e tipo B: quando esta artéria passa a alguma distância do anel pulmonar. Este detalhe anatômico é importante pois o tipo A restringe a ventriculotomia por menor que ela seja, restando a possibilidade da colocação de um tubo valvulado entre o ventrículo direito e o tronco pulmonar.

Em outro estudo foi observado<sup>12</sup> que em 19% dos pacientes portadores de tétrede de Fallot havia um ramo do cone bastante desenvolvido, algumas vezes com diâmetro igual ou superior a da própria coronária direita, que cruzando a via de saída do ventrículo direito e se dirigindo em direção à ponta do coração, poderia ser confundida com a própria descendente anterior.

Dentre as anomalias das artérias coronárias associada a tétrede de Fallot, a mais freqüente é a descendente anterior originando-se da coronária direita<sup>2</sup>, o que ocorre em 12 casos estudados neste grupo de pacientes (85%), em dois pacientes havia coronária esquerda única com a coronária direita cruzando a via de saída do ventrículo direito (casos 1 e 14).

A visualização pré-operatória das artérias coronárias na tétrede de Fallot é importante, podendo ser

realizada através de aortografia<sup>4</sup>, ou se não for possível através da coronariografia seletiva<sup>13</sup>. Surpreendentemente, somente em dois pacientes desta série (caso 9 e 12) foi possível o diagnóstico de coronária anômala através do exame hemodinâmico (fig. 8 e 9).

Outros autores defendem a visibilização intra-operatória cuidadosa como sendo uma medida prática e de bom resultado<sup>14</sup>. No caso de secção longitudinal da via da saída do ventrículo direito, deve ser realizada com muito cuidado, porque eventualmente estas artérias podem estar recobertas por tecido gorduroso, ou nos casos de operação prévia podem estar recobertas por aderências. Por outro lado, antes da realização da ventriculotomia direita, devemos localizar a artéria descendente anterior no seu trajeto habitual, isto é, em uma posição posterior do tronco pulmonar e dirigindo-se para o sulco interventricular. Após os dois primeiros pacientes desta série esta manobra tem sido realizada de rotina.

A dificuldade diagnóstica das anomalias coronárias deve-se a múltiplos fatores. A aortografia opacifica a porção inicial da coronárias, com frequência ficam dúvidas quanto a porção distal. A posição do cateter na raiz da aorta, a quantidade de contraste a ser infundida (limitada pelo peso da criança) e o grau de obliquidade na posição do paciente, são fatores importantes para a realização do diagnóstico da anomalia coronariana.

Atualmente a ecocardiografia bidimensional com a utilização de transdutores de alta frequência permite a visibilização do terço inicial das artérias coronárias. Uma das anomalias de mais difícil correção, qual seja, a coronária direita nascendo da descendente anterior, passando em estreita relação com o anel pulmonar, pode ser diagnosticada através deste método.

Várias são as técnicas operatórias para o tratamento cirúrgico de tétrede de Fallot associada a coronária anômala. A utilização de cirurgia paliativa seja através de anastomose sistêmico-pulmonar ou da ressecção já foi realizada.

A ventriculotomia transversa ou oblíqua, paralela à coronária anômala<sup>15</sup>, também é utilizada. É possível, ainda a utilização de ventriculotomia combinada proximal e distal à coronária anômala<sup>16</sup>.

Outra tática utilizada é a dissecação ampla da coronária que cruza a via de saída do ventrículo direito e realização de ventriculotomia longitudinal sob a coronária dissecada da parede do ventrículo e posterior ampliação.

Preferimos a correção átrio-pulmonar, realizada na grande maioria dos nossos pacientes. Apresenta a grande vantagem da não realização da ventriculotomia direita e portanto evitando-se o risco da secção da coronária anômala. Nos casos onde a estenose ânulo-valvar é importante a arteriotomia pode ser estendida através do anel pulmonar por alguns milímetros do ventrículo direito<sup>17-20</sup>.

Na impossibilidade de se realizar as técnicas acima descritas, podemos utilizar tubos valvulados, ligando o ventrículo direito ao tronco pulmonar<sup>21</sup>.

No caso de secção inadvertida da coronária anômala, o restabelecimento do fluxo pode ser feito através de anastomose **término-terminal, realização de ponte de safena autógena**, ou conservada em glicentina<sup>6</sup>.

Em dois pacientes desta série houve lesão inadvertida da coronária anômala por ocasião da ventriculotomia direita. A revisão da literatura mostrou que a grande maioria dos pacientes que sofreu este tipo de intercorrência evoluiu para óbito. Felizmente os dois pacientes citados tiveram boa evolução, mostrando que apesar da falta de diagnóstico pré-operatório de artéria coronária anômala através de angiografia, durante a operação foi possível o restabelecimento do fluxo com bom resultado imediato e tardio.

## SUMMARY

*Anomalous coronary arteries crossing the outflow tract of the right ventricle in tetralogy of Fallot have a prominent surgical importance in total correction. The unintentional section of these arteries is followed by a high mortality.*

*In the period between 1977 and 1987, 475 patients with tetralogy of Fallot were operated on. Fourteen of these patients had anomalous coronaries crossing the right ventricle. Three of the patients were less than one year of age. Eleven patients were male. Diagnosis was performed in the operating room in 13 patients. Twelve patients had the anterior descending artery originating from the right coronary, and two presented single left coronary arteries. During the surgical procedure two patients had the anomalous coronary artery divided; in one a saphenous vein bypass graft was used and in the second an end-to-end anastomosis was performed.*

*In the remaining 12 cases, a transverse ventriculotomy (one case), extensive dissection of the anomalous coronary artery (two cases), a palliative procedure (one case), a valved conduit between the right ventricle and the pulmonary artery (one case) and total correction through the atriopulmonary approach (seven cases) were performed. No immediate mortality was observed and there was one late death.*

*The authors suggest that, whenever anatomical conditions permit, the atriopulmonary approach should be preferred in the repair of tetralogy of Fallot associated to anomalous coronary arteries.*

## REFERÊNCIAS

1. Friedman S, Ash R, Klein D, Johnson J—Anomalous single coronary artery complicating ventriculotomy in a child with cyanotic congenital heart disease. *Am Heart J*, 59: 140, 1960.
2. Heuser RR, Achuff SC, Brinker JA—Inadvertent division of an anomalous left anterior descending coronary artery during com-

- plete repair of tetralogy of Fallot: 22-year follow-up. *Am Heart J*, 103: 430, 1982.
- a. Oliveira SA, Rabelo RC, Souza JM, Galiano N, Mazzieri R, Macruz R, Zerbini EJ—Anomalia de artéria coronária complicando a correção cirúrgica da tetralogia de Fallot. *Arq Bras Cardiol*, 27: 93, 1974.
  4. Fellows KE, Freed MD, Keane JF, Van Praagh R, Bernhard WF, Castaneda AC—Results of routine preoperative coronary angiography in tetralogy of Fallot. *Circulation*, 51: 561, 1975.
  5. Meyer J, Chiariello L, Hallman GL, Cooley DA—Coronary artery anomalies in patients with tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 69: 373, 1975.
  6. Verginelli G, Marcial MB, Ebaid M, Pieracciani G, Vila JH, Foronda A, Zerbini EJ—Lesão de artéria coronária anômala na correção cirúrgica da tetralogia de Fallot. *Relato de caso. Arq Bras Cardiol*, 38: 207, 1982.
  7. Longenecker CG, Reemtsma K, Creech Jo O—Anomalous coronary artery distribution associated with tetralogy of Fallot: A hazard in open cardiac repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 42: 258, 1961.
  8. Reemtsma K, Longnecker CG, Creech O—Surgical anatomy of the coronary artery distribution in congenital heart disease. *Circulation*, 24: 782, 1961.
  9. Gerbode F, Kerth WJ—Technical consideration in the treatment of tetralogy of Fallot the transverse ventriculotomy. *Ann Surg*, 158: 975, 1963.
  10. Hallman GL, Cooley DA, Singer DB—Congenital anomalies of the coronary arteries: anatomy, pathology, and surgical treatment. *Surgery*, 59: 133, 1966.
  11. Meng CCL, Eckner FAO, Lev M—Coronary artery distribution in tetralogy of Fallot. *Arch Surg*, 90: 363, 1965.
  12. Dabizzi RP, Caprioli G, Aiazzi L, Castelli C, Beldrighi G, Parenzan L, Baldrighi V—Distribution and anomalies of coronary arteries in tetralogy of Fallot. *Circulation*, 61: 95, 1980.
  13. Formanek A, Nath PH, Zollikofer C, Moller JH—Selective coronary arteriography in children. *Circulation*, 61: 84, 1980.
  14. Berry BE, McGoan DC—Total correction for tetralogy of Fallot with anomalous coronary artery. *Surgery*, 74: 894, 1973.
  15. Hallman GL, Cooley DA—Surgical treatment of tetralogy of Fallot Experience with indirect and direct techniques. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 46: 419, 1963.
  16. Gadboys HL, Slonin R, Litwak RS—The treacherous anomalous coronary artery. *Am J Cardiol*, 8: 854, 1961.
  17. Binet JP, Hvass C, Bruniaux J, Langlois J, Planche C, Dreyfus G, Razafinombana A—Correction complete de la tétralogie de Fallot, sans ouverture du ventricule droit. *Arch Mal Coeur*, 73: 1185, 1980.
  18. Edmunds LHI, Saxena NC, Friedman S, Raskind WJ, Dodd PF—Transatrial repair of tetralogy of Fallot. *Surgery*, 80: 681, 1976.
  19. Termet H, Chuzel M, Verney R—Intervention itérative par double voie atriale et pulmonaire rétrograde pour tétralogie de Fallot avec coronaire anormale. *Ann Chir*, 36: 669, 1982.
  20. Kawashima Y, Kitamura S, Nakano S, Yagihare T—Corrective surgery for tetralogy of Fallot without or with minimal right ventriculotomy and with repair of the pulmonary valve. *Circulation*, 64: 147, 1981.
  21. Hurwitz RA, Smith W, King H, Girod DA, Caldwell RL—Tetralogy of Fallot with abnormal coronary artery: 1967 to 1977. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 80: 129, 1980.