

Tetralogia de Fallot. Considerações Sobre Aspectos Morfológicos de uma Entidade Descrita com Perfeição

Vera Demarchi Aiello, Luiz V. Décourt
São Paulo, SP

Objetivo - Analisar alguns aspectos morfológicos da tetralogia de Fallot que vem gerando controvérsias de nomenclatura, surgidas na literatura em virtude de diferentes formas de definição de dupla via de saída do ventrículo direito e de sua possível concomitância com a tetralogia.

Métodos - São estudados 22 espécimes anatômicos e revistos aspectos da descrição original da anomalia (tetralogia de Fallot), em relação à porcentagem de cavalgamento da aorta sobre o septo interventricular, ao tipo de comunicação interventricular, grau de estenose infundibular, etc.

Resultados - Em relação ao grau de cavalgamento da aorta, houve apenas um coração em que essa artéria se conectou em mais de 50% ao ventrículo esquerdo. Nos demais, houve conexão da maior parte da sua circunferência ao ventrículo direito. Em 10 corações este cavalgamento ficou entre 50% e 75% e em 11 casos foi avaliado como maior de 75%. A intensidade de estenose infundibular foi considerada discreta na metade dos casos avaliáveis e a valva pulmonar era bivalvulada na maioria dos corações. Arco aórtico à direita foi encontrado em 40% dos casos avaliáveis e comunicação interventricular muscular em apenas um coração (5%).

Conclusão - A análise morfológica permitiu concluir que, se considerarmos a dupla via de saída de ventrículo direito apenas como um tipo de conexão ventrículo-arterial, a entidade tetralogia de Fallot poderá ou não ocorrer concomitantemente com ela. A existência desta associação depende apenas do grau de cavalgamento da aorta em relação ao septo ventricular.

Palavras chave: tetralogia de Fallot, cardiopatias congênicas, dupla via de saída de ventrículo direito.

Tetralogy of Fallot. Considerations About Morphological Features of an Entity Well Described

Purpose - To analyze some morphological aspects of the tetralogy of Fallot which have been raising controversies in the literature, due to the different approach to the nomenclature of congenital heart defects by different authors regarding the definition of double outlet right ventricle and its concomitance with tetralogy.

Methods - We reviewed the original description of the anomaly, and also analyzed the morphology of 22 anatomical specimens, describing the degree of aortic overriding, the type of ventricular septal defect, the degree of sub-pulmonary stenosis, etc.

Results - Regarding the degree of aortic overriding, there was only one case where that vessel connected predominantly to the left ventricle. In the remaining hearts, the degree of overriding was between 50% and 75% in 10 cases and greater than 75% in 11. The intensity of infundibular stenosis was evaluated as mild in half the available hearts, and the pulmonary valve was bicuspid in 11 cases. Right aortic arch was present in 40% of the available hearts and the ventricular septal defect had muscular borders in just one case (5%).

Conclusion - We could conclude that if double outlet is only a type of ventricle-arterial connexion, and so, depending on the degree of overriding of the aorta over the trabecular septum, we may have the malformation coexisting with the tetralogy.

Key-words: tetralogy of Fallot, congenital heart disease, double outlet of right ventricle

Arq Bras Cardiol, volume 62 (n° 5), 307-311, 1994

Mesmo decorridos mais de 100 anos da clássica descrição da entidade que conhecemos como tetralogia

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas - FMUSP

Correspondência : Vera Demarchi Aiello - Incor

Av. Dr. Enéas C. Aguiar, 44 - CEP 05403-000 - São Paulo, SP

Recebido para publicação em 13/12/93

Aceito em 14/3/94

de Fallot, ainda ocorrem nos dias de hoje controvérsias a respeito de alguns pontos de sua morfologia. Como já tem sido amplamente reconhecido ¹, a descrição estrutural desse defeito cardíaco pelo médico francês E.L.A. Fallot, em 1888 ², foi bastante criteriosa e completa, praticamente nada deixando a acrescentar. As diferentes formas de abordagem da nomenclatura das cardiopatias congênicas por diferentes especialistas, entretanto, têm permitido cer-

tas divergências mais de ordem teórica do que prática, que, em verdade, não comprometem a descrição original. Elas vêm sendo acentuadas, contudo, em trabalhos eventualmente críticos²⁻⁴.

O principal ponto de discussão é relacionado à questão da possibilidade de coexistência ou não de dupla via de saída de ventrículo direito com a clássica tetralogia³⁻⁵. Certos autores preferem definir a dupla via de saída de ventrículo direito como um tipo de conexão ventrículo-arterial, não importando a morfologia infundibular, a continuidade mitro-aórtica ou a relação especial entre as grandes artérias. Outros, entretanto, invocam aspectos morfológicos derivados do conhecimento da embriologia do coração e consideram a dupla via como a situação em que ambas as grandes artérias estão suportadas por um infundíbulo muscular completo ou, como preferem, quando há “duplo cone” no ventrículo direito. Todos concordam, entretanto, como já acentuado por Fallot, que a tetralogia é uma entidade e não uma associação fortuita de malformações. O defeito básico é um desvio anterior do septo infundibular, que causa de uma só vez a estenose subpulmonar, a dextroposição da aorta e a comunicação interventricular, por desalinhamento dos componentes do septo ventricular⁶. As variações morfológicas desse complexo estrutural são explicadas pela existência de um espectro de anomalias no que se refere a algumas características anatômicas (por exemplo o grau de estenose, cavalgamento, etc)⁷, como, aliás, é comum acontecer na grande maioria dos defeitos cardíacos congênitos.

De acordo com a visão dos embriologistas, a forma típica da tetralogia é consequência da origem ectópica das cristas tronco-conais que, normalmente, sofrem rotação de 180°. O desenvolvimento dessas cristas ocorre dentro do território do tronco-cone, cuja septação anormal acarreta estenose infundíbulo-valvar e redução de calibre do tronco da artéria pulmonar⁵. Também vem sendo discutido se a estrutura infundibular desviada anteriormente deve ou não ser denominada de “crista supraventricular”. De fato, existe certa confusão terminológica quando diversos autores se referem à “crista” e aos seus componentes.

O presente trabalho tem como objetivo principal o estudo da morfologia de corações com tetralogia de Fallot, visando a análise das questões acima referidas e à aplicação prática desse tipo de informação.

Métodos

Foram estudados 22 corações pertencentes à coleção de peças anatômicas do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da FMUSP e catalogados com o diagnóstico de tetralogia de Fallot. Foram deliberadamente excluídos do estudo casos diagnosticados como Fallot extremo, ou seja, com atresia pulmonar infundíbulo-valvar.

Os corações foram abertos de forma habitual, se-

guindo o fluxo cardíaco, sendo observados cuidadosamente, em cada espécime, os seguintes parâmetros: a) grau de cavalgamento da aorta em relação ao septo trabecular (em porcentagem, por avaliação subjetiva); b) tipo de defeito septal ventricular (se habitual ou com bordas musculares); c) grau de estenose infundibular (julgado subjetivamente como discreto, moderado ou intenso); d) disposição do arco aórtico (se à direita ou à esquerda); e) caracteres anatômicos da valva pulmonar.

Resultados

Todos os corações estudados apresentavam *situs solitus*, com ponta voltada para a esquerda. À abertura, observamos septo atrial intacto na maioria dos casos (tab. I).

O ventrículo direito mostrou hipertrofia de diversos graus e estreitamento do infundíbulo subpulmonar graças ao desvio anterior da porção infundibular do septo ventricular (fig. 1). À entrada do infundíbulo subpulmonar encontramos ocasionalmente espessamento fibroso, que em dois casos acabou ocluindo completamente o orifício de comunicação da câmara ventricular com essa estrutura (fig. 2). A comunicação interventricular era perimembranosa em 21 casos. No espécime remanescente, havia uma banda muscular separando o defeito septal das valvas tricúspide e aórtica. Em apenas um caso, a comunicação interventricular foi julgada como muito pequena. Neste mesmo espécime a estenose subpulmonar era mínima.

Tabela I - Características morfológicas

% Cavalgamento Ao em relação ao VD	a) <50%	1 caso
	b) >50% e <75%	10 casos
	c) >75%	11 casos
Estenose infundibular	a) discreta	8 casos
	b) moderada	6 casos
	c) acentuada	2 casos*
	d) pós-operatório	6 casos
CIA	a) ausente	12 casos
	b) forame oval	9 casos
	c) defeito fossa oval	1 caso
CIV	a) habitual	21 casos **
	b) muscular	1 caso
Arco aórtico	a) à esquerda	12 casos
	b) à direita	5 casos
	c) não avaliável	5 casos
Valva pulmonar	a) trivalvulada	3 casos
	b) bivalvulada	11 casos
	c) agenesia	1 caso
Ao-aorta;*-um caso com <i>ostium infundibuli</i> fechado; **-dois casos com CIV mínima; CIA-comunicação interatrial; CIV-comunicação interventricular.		

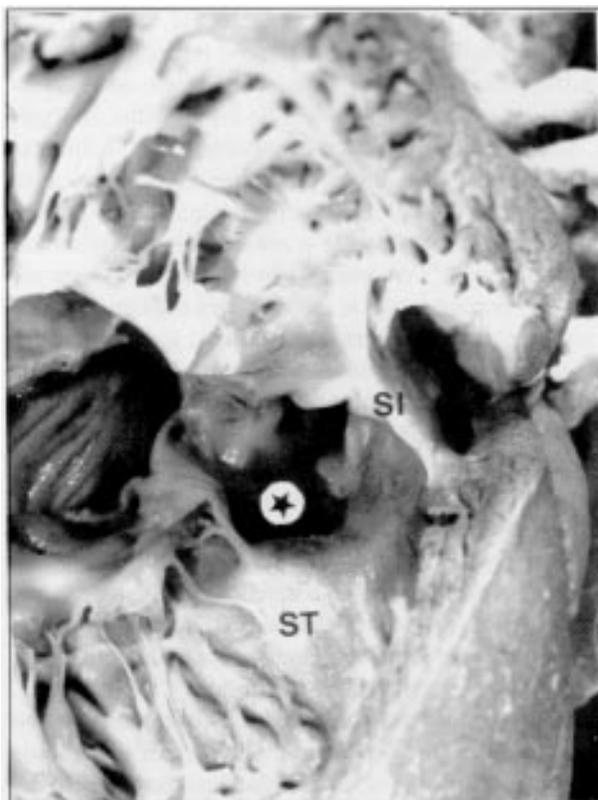


Fig. 1 - Ventrículo direito aberto, demonstrando os achados típicos da tetralogia de Fallot. O septo infundibular (SI) está desviado anteriormente em relação ao septo trabecular (ST), o que resulta em estenose do infundíbulo subpulmonar. A valva aórtica cavalga a comunicação interventricular (estrela) e esta em grande parte relacionada ao ventrículo direito. T- valva tricúspide.

O grau de cavalgamento da aorta sobre o septo trabecular variou bastante. Consideramos que sua circunferência estava mais relacionada ao ventrículo direito em 21 casos (tab. I). A valva pulmonar era avaliável em 15 casos. Era trivalvulada em três, bivalvulada em 11 e no caso remanescente era congenitamente ausente (restrita a pequenos brotos de tecido acinzentado ao nível do anel valvar). De 17 espécimes onde o arco aórtico foi preservado na dissecação, 12 mostravam seu curso sobre o brônquio principal esquerdo e cinco sobre o brônquio direito.

Discussão

As diferentes maneiras utilizadas na descrição e designação de estruturas, no estudo morfológico dos defeitos congênitos do coração, têm trazido inúmeras discussões, não só terminológicas como conceituais. É um exemplo a controvérsia surgida um século após a clássica descrição da tetralogia de Fallot, a respeito da existência ou não de dupla via de saída de ventrículo direito associada a essa anomalia³⁻⁵. Enquanto Van Praagh e outros autores acreditam que a dupla via de saída deve necessariamente ser caracterizada pela presença de duplo



Fig. 2 - Vista anterior de coração com tetralogia de Fallot, em um caso onde houve fechamento completo de *ostium infundibuli* (seta), separando o infundíbulo subpulmonar como uma câmara isolada das demais porções do ventrículo direito. Aoaorta; P-tronco pulmonar aberto longitudinalmente.

infundíbulo muscular (subaórtico e subpulmonar), os autores da escola européia, partidários da análise segmentar sequencial^{9,10}, expressam a relação ventrículo-arterial de acordo com a porcentagem da circunferência da grande artéria que se relaciona a cada ventrículo. Dessa forma, estes últimos autores estão aptos a admitir que casos de tetralogia de Fallot onde a aorta se origine em mais de 50% de sua circunferência no ventrículo direito sejam também classificados como apresentando dupla via de saída desse ventrículo. Pensando assim, esses dois diagnósticos não se excluem mutuamente, como querem adeptos da definição “embriológica” de dupla via. De fato, o próprio Fallot², em sua publicação original, descreve em dois dos três doentes observados inicialmente (n° 2 e 3), a aorta originando-se principalmente do ventrículo direito. Diz Fallot sobre o caso n° 2: “mais ce que ce vaisseau offre de plus remarquable, c’est son point d’émergence; il nait de la partie superieure du ventricule droit, en avant de l’orifice auriculo-ventriculaire, en arriere de l’orifice de l’artère pulmonaire”, e sobre o caso 3: “L’aorte nait... à la fois des deux ventricles, mais elle communique plus largement avec le droit, qu’avec le gauche”. Como observamos, a análise descritiva dessa malformação leva a um perfeito entendimento da situação e, a nosso ver, o diag-

nóstico de tetralogia de Fallot só será completo se a eles acrescentarmos a descrição do tipo de conexão ventrículo-arterial, seja ela concordante ou do tipo dupla via de saída.

Entendemos, entretanto, a posição de certos autores cuja escola valoriza a embriologia cardíaca, utilizando conceitos e termos nela alicerçados. Acreditamos ser muitíssimo importante conhecer as bases embriológicas das malformações cardiovasculares, sobretudo em uma era de tamanho progresso técnico que permite visibilizar a possibilidade de correção e/ou prevenção dos defeitos durante o período da embriogênese. Não é possível, todavia, ignorar a enorme contribuição dada pelo sistema de análise segmentar sequencial, introduzido na década de 70⁹. Além de desmitificar a nomenclatura dos defeitos cardíacos congênitos, ele facilitou sobremaneira o entendimento das malformações e, fato mais importante, ampliou as chances de entendimento do diálogo do morfolologista (entenda-se patologista, ecocardiografista), com os grupos clínico e/ou cirúrgico responsáveis diretamente pelo tratamento dos pacientes.

A observação dos nossos casos mostra claramente que, em sua grande maioria, a aorta originou-se principalmente do ventrículo direito. Há, porém, uma ocorrência a ser acentuada. Os espécimes analisados são provenientes de uma coleção anatômica que tem no máximo 12 anos, ou seja, contém corações colhidos em uma época na qual a correção cirúrgica da anomalia já estava bem estabelecida e que, portanto, pode conter apenas os corações dos casos mais graves. Não há dúvida, entretanto, que observamos uma inquestionável tendência da aorta estar mais relacionada ao ventrículo direito.

Outro ponto importante de discussão é a nomenclatura da estrutura morfológica desviada no ventrículo direito, que ocasiona a estenose infundibular. Classicamente ela tem sido designada como "crista supraventricular". Alguns autores, entretanto, principalmente quando descrevem técnicas cirúrgicas, referem que ressecam diferentes "bandas" ventriculares, dando-lhes indiferentemente o nome de "crista". Se considerarmos que a "crista" é constituída pela união do septo infundibular com a prega ventrículo-infundibular da parede livre do ventrículo direito, ficará fácil entender que é uma porção da crista, ou o próprio septo infundibular que está distorcido na tetralogia de Fallot^{11,12}.

Tem sido discutido também se o infundíbulo subpulmonar na tetralogia de Fallot é "muito longo e estreito", ou apenas "estreito e hipoplásico". Becker e col¹³, baseados em medidas efetuadas em 14 espécimes anatômicos, comprovaram que o infundíbulo é mais longo que o normal e Van Praagh e col¹⁴ defendem que ele é menor em todas as dimensões, baseados em análise volumétrica da "cavidade infundibular" em estudos angiográficos. Acreditamos que não se discute a hipoplasia infundibular na tetralogia de Fallot. O fato de se ter constatado que o comprimento do infundíbulo é

maior, tampouco invalida tal afirmação, visto que além de longo, ele é estreito. Além disso, a avaliação em espécimes anatômicos é, em nosso entender, mais fidedigna do que a baseada em imagens angiográficas, que podem estar sujeitas a variações decorrentes de incidência, orientação, etc.

Em relação ao grau de estenose infundibular, existe um espectro que vai desde desvio discreto do septo infundibular até atresia completa do infundíbulo. Discute-se, ainda, se é apropriada a denominação de "Fallot extremo" nos casos de atresia pulmonar com comunicação interventricular (CIV). Enquanto, em alguns casos, é fácil detectar morfológicamente o infundíbulo subpulmonar em "fundo cego", em outros não há resquício desta estrutura e, portanto, não se aplica a eles o diagnóstico de tetralogia. Devemos ressaltar, ainda, que a estenose infundibular pode ser progressiva na evolução clínica de um paciente com tetralogia de Fallot, seja por hipertrofia do miocárdio da via de saída do ventrículo direito, seja por espessamento fibroelástico da entrada do infundíbulo (*ostium infundibuli*). Como observamos em um dos nossos casos, este pode se fechar completamente.

As características da CIV devem ser bem conhecidas. Na clássica tetralogia, o defeito é perimembranoso, porém admite-se que em 10% dos casos⁶ o braço posterior da trabécula septo-marginal se continua com a prega infundíbulo-ventricular, tornando a CIV muscular. Em nossa casuística apenas um dos 22 corações mostrou esta ocorrência (incidência de 5%). Existem ainda casos que apresentam CIV subarterial duplamente relacionada, associada a estenose pulmonar valvar. Tais exemplos têm sido descritos como "Fallot do Oriente" mas, também, foram relatados na América do Sul¹⁵. Em nosso entender, é incorreto diagnosticá-los como tetralogia de Fallot, uma vez que o defeito básico não é o mesmo, visto que o septo infundibular está ausente.

Não foi nosso objetivo, neste trabalho, o estudo da anatomia das artérias pulmonares centrais. Sabemos que o seu calibre e a sua confluência são de fundamental importância quando se faz o planejamento cirúrgico e na determinação do prognóstico. Todavia, nos casos onde não há atresia pulmonar, essas artérias costumam ser confluentes e as colaterais sistêmico-pulmonares estão ausentes, situação diversa da que ocorre no chamado "Fallot extremo" ou atresia pulmonar com CIV.

Em síntese, mesmo que o interesse específico por determinados detalhes anatômicos tenha se modificado com o passar do tempo, em decorrência do avanço das técnicas de correção cirúrgica, o reconhecimento da malformação básica ainda permite sua caracterização como uma entidade bem definida. Esta conclusão reforça a segurança da descrição original, no reconhecimento de verdadeira "tetralogia anatomopatológica"², ou seja, de uma única malformação com quatro facetas constantes¹.

Referências

1. Décourt LV - Fallot e sua tetralogia - uma caracterização segura e fecunda. *Arq Bras Cardiol* 1991; 57: 389-93.
2. Fallot A - Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue. (cyanose cardiaque). *Marseille Méd* 1988; 25: 77-93, 138-58, 207-223, 341-54, 403-20.
3. Van Praagh R - Etienne-Louis Arthur Fallot and his tetralogy: a new translation of Fallot's summary and a modern reassessment of this anomaly. *Eur J CardioThorac Surg* 1989; 3: 381-6.
4. Anderson RH, Becker AE - Etienne-Louis Arthur Fallot and his tetralogy: a new translation of Fallot's summary and a modern reassessment of this anomaly. (letter). *Eur J Cardio-Thorac Surg* 1990; 4: 229-30.
5. Van Praagh R - Etienne Louis Arthur Fallot and his tetralogy: a translation of Fallot's summary and a modern reassessment of this anomaly. (reply). *Eur J Cardio-Thorac Surg* 1990; 4: 231-2.
6. Becker AK, Anderson RH - Tetralogy of Fallot. In: Becker AK, Anderson AK, eds - Pathology of congenital heart disease. London: Butterworths & Co Ltd 1981; 191-8.
7. Lev M, Eckner AO - The pathologic anatomy of tetralogy of Fallot and its variations. *Dis Chest* 1964; 45: 251-61.
8. De la Cruz MV, Rocha JP - An ontogenetic theory for the explanation of congenital malformations involving the truncus and conus. *Am Heart J* 1956; 51:782-805.
9. Anderson RH, Becker AK, Freedom RM et al - Sequential segmental analysis of congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 1984; 5: 281-8.
10. Castellamos LM, Vera VMV, Herrera M, Nivón MK - Anatomia quirúrgica de la tetralogia de Fallot. *Arch Inst Cardiol Mex* 1988; 58: 313-23.
11. Anderson RH, Becker AK, Van Mierop LHS - What should we call the "crista"? *Br Heart J* 1977; 39: 856-9.
12. Castellamos LM, Vásquez MA - La "crista supraventriculares" en las cardiopatías congénitas infundibulares. *Arch Inst Cardiol Méx* 1980; 50: 639-47.
13. Becker AK, Connor M, Anderson RH - Tetralogy of Fallot: a morphometric and geometric study. *Am J Cardiol* 1975; 35: 402-12.
14. Van Praagh R, Van Praagh S, Nebesar RA et al - Tetralogy of Fallot: underdevelopment of the pulmonary infundibulum and its sequelae. *Am J Cardiol* 1970; 26: 24-33.
15. Neirotti R, Galindez E, Kreutzer G et al - Tetralogy of Fallot with sub-pulmonary ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 1978; 25: 51-6.