



## ANÁLISE DA CORREÇÃO CIRÚRGICA DA TETRALOGIA DE FALLOT A LONGO PRAZO: REVISÃO DE LITERATURA

Ana Carolina Malki Bontempo<sup>1</sup>

Livia Soares Alves<sup>2</sup>

Myllene Bossolani Galloro<sup>3</sup>

### Resumo

A Tetralogia de Fallot é uma cardiopatia congênita cianótica caracterizada por quatro alterações anatômicas principais: defeito no septo interventricular, dextroposição da aorta, obstrução do fluxo pulmonar e hipertrofia do ventrículo direito. O tratamento consiste na correção cirúrgica das anomalias, geralmente realizada na infância, o que possibilita a melhora da sobrevivência dos pacientes. No entanto, mesmo após a cirurgia, complicações tardias podem ocorrer, exigindo acompanhamento médico contínuo e, em alguns casos, reintervenções e aumentos na taxa de mortalidade. Esta revisão bibliográfica da literatura tem como objetivo caracterizar as principais consequências clínicas da Tetralogia de Fallot em adultos operados. Para isso, foi realizada uma revisão bibliográfica qualitativa em bases de dados científicas, analisando publicações entre os anos de 2000 e 2025. Os resultados indicam que, apesar do avanço das técnicas cirúrgicas, muitos pacientes necessitam de novas intervenções ao longo da vida, e não deixam de ser cardiopatas, sendo fundamental o monitoramento contínuo para garantir melhor qualidade de vida.

**Palavras-chave:** Tetralogia de fallot; Cardiopatia congênita; Cirurgia torácica; Embriologia.

### Introdução

A Tetralogia de Fallot é a condição mais comum dentre as cardiopatias congênitas cia-

nóticas, correspondendo a 5–10% de todas as anomalias cardíacas provenientes do nascimento<sup>1,2</sup>. Esta cardiopatia consiste em quatro alterações anatômicas coexistentes, sendo elas: anomalia do septo interventricular, dextroposição da aorta, obstrução ou estreitamento do canal de saída do fluxo pulmonar e hipertrofia do ventrículo direito<sup>3,4</sup>.

Ao nascer, o bebê tende a ter crises hiper-cianóticas, uma vez que, ao fazer qualquer tipo de esforço que demande oxigênio, ocorre uma dilatação do pulmão e, conseqüentemente, do lado direito do coração, aumentando o shunt<sup>5</sup>. Os sintomas desse episódio consistem em tosse, choro, evacuação e cianose ao se alimentar, além da esclera do olho acinzentado e dedos baquetados<sup>6</sup>. Ademais, é muito recorrente encontrar a criança de cócoras após a realização de exercícios físicos, pois esta posição causa melhoria no quadro de hipóxia<sup>7</sup>.

Além dos sintomas apresentados, um aspecto clínico que levanta suspeitas médicas de Tetralogia de Fallot consiste em um sopro cardíaco áspero característico na ausculta do coração, que pode estar acompanhado de baixa saturação de oxigênio ao realizar a oximetria de pulso<sup>8</sup>. Para confirmar a suspeita, a maneira mais comum de diagnóstico consiste na realização de exames de imagem, que podem ser identificados durante o pré-natal, nos primeiros dias de vida ou, nos casos de diagnóstico tardio, apenas na idade adulta<sup>9,10</sup>.

<sup>1-2</sup>Graduando em Medicina da Universidade Santo Amaro

<sup>3</sup>Professor Orientador. Titulação, Universidade Santo Amaro -SP



O exame de confirmação mais comum é o ecocardiograma<sup>11</sup>, uma ultrassonografia realizada para avaliar a anatomia do coração, que mostra, em casos positivos para a cardiopatia em questão, as quatro alterações anatômicas supracitadas<sup>3,4,11</sup>. Ademais, outro exame que pode ser realizado é o eletrocardiograma, que pode resultar normal nos dois primeiros meses de vida, mas conforme o crescimento do bebê, revela aumento da espessura do ventrículo direito<sup>12</sup>.

Nos casos em que o diagnóstico é confirmado na fase neonatal, é majoritariamente indicada a correção cirúrgica das alterações anatômicas<sup>13</sup>. O reparo no primeiro ano de vida restaura a fisiologia da circulação sanguínea, evidenciando vantagens na vida do paciente<sup>14,15</sup>.

Quanto à correção cirúrgica, é importante avaliar inicialmente a anatomia específica de cada paciente, o grau e a forma da obstrução, visto que essas informações influenciam no tipo de intervenção a ser feita<sup>16,17</sup>. Estudos mostram que a preservação da válvula pulmonar reduz a reoperação por regurgitação, ainda que haja maior risco de estenose de via de saída<sup>18</sup>. A correção completa em neonatos, embora eficaz, tem maior risco de mortalidade precoce comparado à abordagem em tempos<sup>19,20</sup>. A cirurgia em recém-nascidos, mesmo antes dos 4 meses, pode ser realizada com taxa de sobrevivência elevada e baixa mortalidade de longo prazo<sup>21</sup>. Estudos populacionais indicam prevalência entre 0,4‰ e 1,13‰ em nascidos vivos, com TOF sendo o principal CHD cianótico<sup>22,23</sup>.

A longo prazo, os resultados são bastante promissores: sobreviva em 30 anos chega a 94–98%, com menor necessidade de reoperações quando se preserva a válvula pulmonar<sup>19,24</sup>. Porém, pacientes com correção ainda podem desenvolver arritmias, disfunção ven-

tricular ou necessitar intervenções adicionais, especialmente em adultos<sup>25</sup>.

Dessa forma, este estudo tem por objetivo caracterizar as principais consequências clínicas da Tetralogia de Fallot em adultos operados na infância. Além disso, busca descrever os aspectos etiológicos, clínicos e diagnósticos dessa cardiopatia, bem como relatar as complicações tardias associadas à correção cirúrgica.

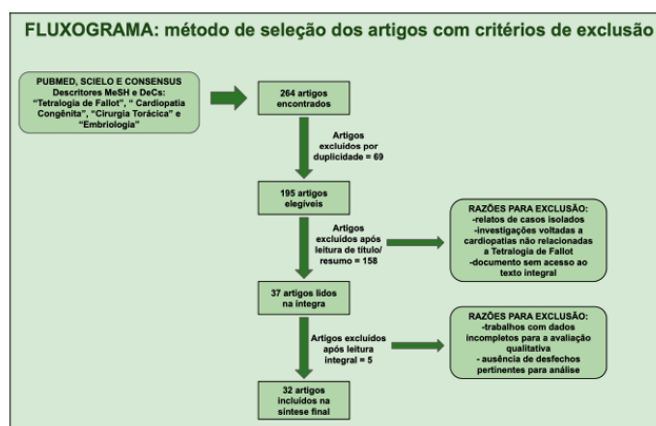
## Metodologia

Trata-se de uma revisão narrativa da literatura, de caráter qualitativo e descritivo, realizada com o objetivo de sintetizar evidências científicas sobre a Tetralogia de Fallot, incluindo epidemiologia, características anatômicas, métodos diagnósticos, estratégias de tratamento cirúrgico e desfechos tardios. A revisão abrangeu estudos publicados entre 2000 e 2025, localizados nas bases de dados PubMed, SciELO e Consensus, em inglês e português.

A busca contemplou diferentes tipos de documentos, incluindo artigos originais, revisões (sistemáticas e narrativas), diretrizes, estudos retrospectivos, estudos prospectivos e análises de seguimento de longo prazo. A elegibilidade dos materiais contemplou apenas estudos alinhados ao escopo da pesquisa, deixando de lado relatos de caso isolados, investigações voltadas a cardiopatias não relacionadas à Tetralogia de Fallot, ausência de desfechos cirúrgicos pertinentes para a análise, documentos sem acesso ao texto integral, duplicatas entre as bases consultadas e trabalhos com dados incompletos para avaliação qualitativa. Foram utilizados descritores controlados dos vocabulários MeSH (Medical Subject Headings) e DeCS (Descritores em Ciências da Saúde), combinados com opera-



dores booleanos (“AND”, “OR”). Os principais termos utilizados foram: “Tetralogia de Fallot”, “Cardiopatía Congênita”, “Cirurgia Torácica”, “Reintervenção” e “Embriologia”.



Fonte: autoria própria

## Resultados e discussão

A Tetralogia de Fallot é uma cardiopatía congênita que necessita de intervenção operatória para que seja compatível com a vida<sup>26</sup>. No entanto, mesmo que a correção cirúrgica traga um aumento considerável na sobrevivência dos cardiopatas, carrega consigo uma série de implicações posteriores que geram necessidade de reintervenções que afetam a qualidade dos mesmos<sup>27</sup>.

A eficácia da correção cirúrgica em pacientes com Tetralogia de Fallot é expressa nos resultados feitos por diversos estudos realizados nos últimos anos, como o publicado por Yves d’Udekem e John C. Galati em 2014<sup>28</sup>. Neste, eles observaram por 25 anos 675 pacientes, divididos em 5 cirurgiões, que realizaram reparo transatrial de tetralogia de Fallot. A taxa de reintervenção em 10 anos variou a cada cirurgião, mas trouxe resultados de 8,8% (IC de 95%) a 26,7% (IC de 95%), sendo majoritariamente reoperação para dilatação e desobstrução do trato de saída do ventrículo direito<sup>28</sup>.

Em relação a sobrevivência pós-cirúrgica, outro estudo publicado por Pekka Ylitalo no *European Journal of Cardiothoracic Surgery*<sup>29</sup> avaliou os resultados a longo prazo após o reparo cirúrgico para TOF no banco de dados de pesquisa finlandês. Dentre os 600 pacientes submetidos a correção, num período de 46 anos, 85% dos pacientes estavam vivos, 14% morreram (7% em menos de 30 dias) e 32% dos pacientes fizeram uso de adesivo transanular, um reparador da via de saída do ventrículo direito, que não influenciou na mortalidade tardia, mas reduziu a sobrevivência e aumentou a necessidade de reoperação, mesmo que esta não expresse valores relevantes (>1) no estudo<sup>29</sup>.

Não obstante, o artigo publicado por Núria Rivas Gandará na *Revista Espanhola de Cardiologia*<sup>30</sup> estratifica o risco de arritmias ventriculares em pacientes com Tetralogia de Fallot já reparada cirurgicamente. Dentre os 56 pacientes do estudo submetidos a mapeamento eletroanômico do ventrículo direito, 21 destes apresentaram taquicardia ventricular (IC de 95%). Esta complicação é descrita pela publicação como comum em pacientes com a Tetralogia reparada, mas que aumentam a morbidade e podem até levar à morte cardíaca súbita<sup>30</sup>.

De maneira mais abrangente, Edward J. Hickey avaliou no *The American Journal of Cardiology*<sup>11</sup> o estado funcional de saúde tardio dos adultos que sobreviveram à reparação cirúrgica de TOF. Ao estudar todos os 840 pacientes com a cardiopatía corrigida nascidos entre 1927 e 1984 que sobreviveram até a idade adulta, notou-se que a necessidade de reoperação foi baixa, em contraposição aos dados de Yves d’Udekem<sup>8</sup>. Ela abrange risco menor que 1% ao ano, mas que aumenta após os 40 anos devido a detalhes da primeira cirurgia, como o uso de patch não tran-



sanular. Entretanto, 54% dos pacientes apresentaram insuficiência pulmonar moderada a grave, e 33,3% manifestaram estenose da via de saída do ventrículo direito e regurgitação moderada em mais de 50%. Consequentemente, algum grau de disfunção e dilatação do ventrículo direito estava presente em aproximadamente 75%, e insuficiência tricúspide ao menos leve em 90%, tornando-se achados típicos e explicando a taquicardia ventricular do estudo de Gandará<sup>10</sup>.

Este mesmo estudo do *The American Journal of Cardiology*<sup>11</sup> apontou que o lado esquerdo do coração também apresentou manifestações frequentes, como hipertrofia e dilatação da via de saída, com ao menos insuficiência aórtica leve em mais de 50% dos casos. Ademais, Hickey relata que 45% dos pacientes afirmaram ter sintomas cardiorrespiratórios, como palpitações em 27% destes, dispneia em 21% e dor torácica em 17%. As escalas do SF-36 nos quatro domínios físicos apresentaram resultados significativamente inferiores ao comparar pacientes operados de TOF e pacientes saudáveis, e tanto o score quanto a necessidade de reoperação e todas as demais injúrias destes pacientes supracitadas, com exceção de dor torácica, tendem a aumentar com a idade, quando esta avança os 40 anos. Por fim, em concordância com o estudo de Pekka Ylitalo<sup>29</sup>, Hickey afirma que a probabilidade de sobrevivência de pacientes com Tetralogia de Fallot operados até a vida adulta foi de 85%, com 1% de margem de erro.

Em consonância com Hickey<sup>31</sup>, o *Journal of the American Heart Association*, em publicação realizada por Roman Gebauer<sup>32</sup>, disserta sobre a influência do avanço da idade e do tempo da primeira operação com sintomas e necessidades de reoperação. Este avaliou um total de 917 pacientes que foram submeti-

dos ao reparo da TOF no mesmo centro hospitalar, dos quais 16,9% realizaram essa operação em etapas. Do total de operados, 24 foram vítimas de mortalidade precoce, e 40 de mortalidade tardia, totalizando juntos 6,98% de mortes, valor expressivamente menor do que o mostrado no *European Journal of Cardiothoracic Surgery*<sup>29</sup>.

Ainda sobre Gebauer<sup>32</sup>, a probabilidade de sobrevivência dos pacientes operados sofreu alterações conforme o tempo, sendo de 95,1% aos 10 anos após reparo, 93,8% após 20 anos e 91,9% após 30 anos da cirurgia. Ademais, um total de 487 reintervenções foram realizadas após o reparo inicial em 253 pacientes (27,6%), em similaridade com os resultados obtidos por Yves d'Udekem<sup>8</sup>. Não obstante, a probabilidade de não requisitar nova intervenção também sofreu alterações temporais: 89% após 10 anos do reparo inicial, 73,3% e 55,1% após 20 e 30 anos, respectivamente<sup>32</sup>.

Existem poucos dados na literatura acerca da correção cirúrgica da Tetralogia de Fallot a longo prazo. Entretanto, os artigos analisados, apesar de evidenciarem um índice alto de sobrevivência a longo prazo, em média de 85 a 95%, as complicações ao longo dos anos e necessidades de reoperações perduram com o tempo. Independente dos reparos cirúrgicos, manifestações interdependentes são observadas ao longo da vida do paciente portador da tetralogia de fallot como arritmias, insuficiência pulmonar, disfunção ventricular direita e sintomas cardiorrespiratórios gerais, sendo progressivas com o avanço da idade [33].

## Considerações finais

A correção cirúrgica da Tetralogia de Fallot é essencial para a sobrevida dos paci-



entes com tal cardiopatia congênita, proporcionando melhorias significativas na qualidade de vida. Apesar dos altos índices de sobrevivência a longo prazo, há risco de complicações e necessidade de reoperação.

A variação nas taxas de reintervenção cirúrgica a longo prazo entre os artigos analisados destaca a importância fundamental de conduta e seguimento personalizado constante ao longo da vida, uma vez que o paciente, apesar de operado, se mantém um cardiopata para o resto de sua vida.

## Referências

1. StatPearls. Tetralogy of Fallot. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024. PMID: 30085533.
2. Liu Y, Chen S, Zühlke L, Black GC, Choy MK, Li N, et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970–2017: updated systematic review and meta-analysis. *Int J Epidemiol*. 2019;48(2):455–63. doi:10.1093/ije/dyz009. PMID: 30783674.
3. Dragomir I, et al. The four anatomical characteristics of tetralogy of Fallot: a neonatal management perspective. *Children (Basel)*. 2025;12(6):780. doi:10.3390/children12060780.
4. Althali NJ, Al-Mubarak R, Al-Ahmadi A, Bakhsh T, Abu-Sulaiman R, Abou Al-Shaar H, et al. Genetics of nonsyndromic tetralogy of Fallot. *Front Pediatr*. 2022;10:935501. 35891776. doi:10.3389/fped.2022.935501. PMID:
5. O'Brien P, Marshall AC. Tetralogy of Fallot: clinical features and management. *Circulation*. 2021;144(9):e214–6. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.121.055020. PMID: 34385253.
6. Bedair R, Badran HM, Abdelmoneim SS, Reda A. Multimodality imaging in tetralogy of Fallot: diagnosis and follow-up. *Echo Res Pract*. 2018;5(4):R103–15. doi:10.1530/ERP-18-0049. PMID: 30547336.
7. Woo JP, Weinberg PM, Fogel MA, Rome JJ, Montenegro LM, Fuller S, et al. Challenges in the aging population with repaired tetralogy of Fallot. *Cardiol Young*. 2021;31(8):1205–12. doi:10.1017/S1047951121002059. PMID: 34102942.
8. O'Brien P, Marshall AC, Geva T. Clinical features of tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2022;146(6):e122–5. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.122.061213. PMID: 37452468.
9. Lai WW, Geva T, Shirali GS, Frommelt PC, Humes RA, Brook MM, et al. Guidelines and standards for performance of a pediatric echocardiogram: a report from the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2006;19(12):1413–30. doi:10.1016/j.jecho.2006.09.001. PMID: 17138024.
10. Bailliard F, Anderson RH. Tetralogy of Fallot. *Orphanet J Rare Dis*. 2009;4:2. doi:10.1186/1750-1172-4-2. PMID:19144141.
11. Steeds RP, Rosenthal E, Nihoyannopoulos P, Rana BS, Chambers JB, Lloyd G, et al. Echocardiographic assessment of congenital heart disease: a survey of UK practice. *Heart*. 2019;105(8):649–57. doi:10.1136/heartjnl-2018-313444. PMID: 30700433.



12. Hiya U, Kabutoya T, Fujimura K, Kubota K, Imai Y, Yokomizo A, et al. Electrocardiogram indicators of right ventricular dilation in repaired tetralogy of Fallot patients. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2025 Jun 27;1–5. doi:10.1080/14779072.2025.2524566. PMID:40548524
13. Romeo JLR, van Melle JP, Kuipers IM, Meijboom FJ, Zwinderman AH, Bouma BJ, et al. Long-term follow-up after surgical repair of tetralogy of Fallot: a systematic review. *Eur Heart J.* 2016;37(10):814–22. doi:10.1093/eurheartj/ehv437. PMID: 26374892.
14. Ishigami S, Niwa K, Akagi T, Shiraishi I, Kurosaki K, Takeda Y, et al. Long-term outcome of tetralogy of Fallot after repair in infancy. *Int J Cardiol.* 2023;370:6–12. 37169063. doi:10.1016/j.ijcard.2022.11.028. PMID:
15. Dłużniewska N, Róžańska J, Wójcik A, Kapelak B, Kostkiewicz M, Undas A. Long-term outcomes in adults with repaired tetralogy of Fallot: a single-centre experience. *Kardiol Pol.* doi:10.5603/KP.a2018.0137. PMID: 30216145. 2018;76(9):1343–51.
16. Jeon B, Park CS, Cho BK, Lee CH, Kim WH, Lee C, et al. Surgical management of tetralogy of Fallot based on the pulmonary valve annulus. *Ann Thorac Surg.* 2011;92(1):161–7. doi:10.1016/j.athoracsur.2011.03.031. PMID: 21620436.
17. Savla JJ, Faerber J, Huang J, Kovalchin JP, Mercer-Rosa L, O’Byrne ML. Complete versus staged repair of tetralogy of Fallot in neonates: a multicenter study. *J Am Coll Cardiol.* 2019;74(13):1570–9. doi:10.1016/j.jacc.2019.07.038. PMID: 31537267.
18. Yoo BW, Kim WH, Sung SC, Lee HD, Lee JR. Outcomes of transannular patch versus valve-sparing repair for tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg.* 2013;96(6):2085–92. doi:10.1016/j.athoracsur.2013.07.045. PMID: 24079865.
19. Hirsch JC, Mosca RS, Bove EL. Complete repair of tetralogy of Fallot in the neonate: results in the modern era. *Ann Thorac Surg.* 2000;69(3):883–7. doi:10.1016/S0003-4975(99)01366-2. PMID: 10750763.
20. Tamesberger MI, Sachsenmaier S, Mair R, Sames-Dolzer E, Hofer A, Tulzer G. Early primary repair of tetralogy of Fallot in neonates and infants less than four months of age. *Ann Thorac Surg.* 2008;86(6):1928–35. doi:10.1016/j.athoracsur.2008.08.027. PMID: 19022010.
21. Hoenig SM, Zhao Q, Li J, Patel S, Andrews WD, Brown JW. Optimal primary repair versus staging in cyanotic neonates with Tetralogy of Fallot: a modeling study. *Ann Thorac Surg Short Rep.* 2025 Mar 15. Epub ahead of print. doi:10.1016/j.atssr.2025.03.004. PMID:41536210.
22. Zhao QM, Ma XJ, Jia B, Huang GY. Prevalence of congenital heart disease at live birth: an epidemiological study in China. *Chin Med J (Engl).* 2013;126(7):1227–31. PMID: 23350618.
23. Garne E, Stoll C, Clementi M; Euroscan Group. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart diseases by ultrasound: experience from 20 European registries. *Ultrasound Obstet Gynecol.*



- 2001;17(5):386–91. doi:10.1046/j.1469-0705.2001.00384.x. PMID: 11380957.
24. Nelson JS, Berry JG, Newburger JW, Sanders SP, Mayer JE Jr. Epidemiology of tetralogy of Fallot: a 30-year population-based study. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2017;153(5):1131–9. doi:10.1016/j.jtcvs.2016.12.025. PMID: 27891781.
25. Waldmann V, Bougouin W, Karam N, Dumas F, Beganton F, Gandjbakhch E, et al. Sudden cardiac death in patients with repaired tetralogy of Fallot: a multi-center study. *Circulation.* 2020;141(9):726–38. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.119.043157. PMID: 32998542.
26. Wijesekera, V. (2024). Tetralogy of Fallot in adults.. *Australian journal of general practice*, 53 7, 449-452 . <https://doi.org/10.31128/AJGP-06-23-6875>.
27. HU, J., Bonnicksen, C., Dearani, J., Miranda, W., Johnson, J., Cetta, F., Stephens, E., Aganga, D., & Dorn, C. (2021). Adults With Tetralogy of Fallot: Early Postoperative Outcomes and Risk Factors for Complications.
28. D'udekem, Y., Galati, J., Konstantinov, I., Cheung, M., & Brizard, C. (2014). Intersurgeon variability in long-term outcomes after transatrial repair of tetralogy of Fallot: 25 years' experience with 675 patients.. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*, 147 3, 880-6 .
29. Pekka Ylitalo, Heta Nieminen, Olli M. Pitkänen, Eero Jokinen, Heikki Sairanen, Need of transannular patch in tetralogy of Fallot surgery carries a higher risk of reoperation but has no impact on late survival: results of Fallot repair in Finland, *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, Volume 48, Issue 1, July 2015, Pages 91–97, <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezu401>
30. Rivas-Gándara N, Francisco-Pascual J, Pijuan-Domenech A, Ribera-Solé A, Dos-Subirá L, Benito B, et al. Risk stratification of ventricular arrhythmias in repaired tetralogy of Fallot. *Revista Española de Cardiología (English Edition)* [Internet]. 2021 Nov [cited 2025 Apr 9];74(11):935–42. Available from: <https://www.revespcardiol.org/en-risk-stratification-ventricular-arrhythmia-s-in-articulo-S1885585720305326#aff0005>
31. Hickey EJ, Veldtman G, Bradley TJ, Gengsakul A, Webb G, Williams WG, et al. Functional health status in adult survivors of operative repair of tetralogy of fallot. *The American journal of cardiology* [Internet]. 2012 Autumn;109(6):873–80. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22244382/>
32. Gebauer R, Václav Chaloupecký, Bohumil Hučín, Tomáš Tláskal, Arnošt Komárek, Janoušek J. Survival and Freedom From Reinterventions in Patients With Repaired Tetralogy of Fallot: Up to 42□ Year Follow□Up of 917 Patients. *Journal of the American Heart Association Cardiovascular and cerebrovascular disease.* 2023 Oct 17;12(20) <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/JAHA.121.024771>
33. Ishigami S, Niwa K, Akagi T, Shiraishi I, Kurosaki K, Takeda Y, et al. Long-term outcomes of tetralogy of Fallot repair: a 30-year experience with 960 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2024;167(1):289-302.e11. doi:10.1016/j.jtcvs.2023.04.015. PMID:37169063.