

Anestesia para Correção de Tetralogia de Fallot em Paciente Adulto. Relato de Caso*

Anesthesia for Repair of Tetralogy of Fallot in an Adult Patient. Case Report

Michelle Nacur Lorentz, TSA¹, Bayard Gontijo Filho²

RESUMO

Lorentz MN, Gontijo Filho B — Anestesia para Correção de Tetralogia de Fallot em Paciente Adulto. Relato de Caso.

JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS: A cardiopatia congênita é um dos problemas mais comuns ao nascimento acometendo 1 a 1,5 em cada 10.000 nascidos vivos. Atualmente mais de 85% das crianças com cardiopatias congênitas chegam à idade adulta em parte devido aos novos tratamentos, mas sobretudo em virtude da tendência de se realizarem correções cirúrgicas mais precoces. Por outro lado, é raro encontrar um adulto com tetralogia de Fallot (T4F) não-coriçada. O objetivo do presente relato foi descrever um caso de T4F submetido à correção cirúrgica na idade adulta.

RELATO DO CASO: Paciente de 45 anos, sexo feminino, portadora de T4F internada para realização de correção cirúrgica. Ao exame físico apresentava-se cianótica nas extremidades e com saturação de oxigênio (SpO₂) de 73%. Foi realizada anestesia geral balanceada com etomidato, fentanil, pancurônio e sevoflurano. A correção cirúrgica realizada foi o fechamento da comunicação ventricular e interposição de conduto valvado pulmonar n° 24, posteriormente foi fenestrado o septo ventricular. À saída de circulação extracorpórea (CEC) foram administradas milrinona e dopamina. A SpO₂ ao fim da operação era 97%. Após o procedimento cirúrgico a paciente foi encaminhada ao CTI, onde permaneceu por 72 horas e teve alta hospitalar no oitavo dia pós-operatório em boas condições.

CONCLUSÕES: O caso ilustrou sucesso de intervenção cirúrgica em paciente de alto risco com grande interação entre cirurgião, anestesista e terapia intensiva.

Unitermos: ANESTESIA, Cardíaca; DOENÇAS, Cardíaca: congênita, tetralogia de Fallot.

SUMMARY

Lorentz MN, Gontijo Filho B — Anesthesia for Repair of Tetralogy of Fallot in an Adult Patient. Case Report.

BACKGROUND AND OBJECTIVES: Congenital cardiopathy is one of the most common problems at birth, with an incidence of 1 to 1.5 in 10,000 live births. Currently, more than 85% of children with congenital cardiopathy survive to adulthood, partly due to the development of new therapies, but especially because of the tendency for earlier surgical corrections. On the other hand, adult patients with non-corrected tetralogy of Fallot (TOF) are hard to find. The objective of the present report was to describe a case of repair of TOF in an adult patient.

CASE REPORT: A female patient, 45 years old, with TOF, was admitted for surgical repair of her condition. Physical exam revealed extremities with cyanosis and oxygen saturation (SpO₂) of 73%. General balanced anesthesia consisted of etomidate, fentanyl, pancuronium and sevoflurane. During the surgery, the ventricular communication was closed, placement of a 24 French prosthetic conduit with valve and, posteriorly, the ventricular septum was fenestrated. Milrinone and dopamine were administered when extracorporeal circulation (ECC) was removed. At the end of the surgery SpO₂ was 97%. After the procedure the patient was admitted to the ICU where she remained for 72 hours, being discharged from the hospital on the eighth postoperative day in good condition.

CONCLUSIONS: This case illustrated the successful surgical repair in a high-risk patient, with a very good interaction among the surgeon, anesthetist, and intensive care.

Key Words: ANESTHESIA, Cardiac; DISEASES, Cardiac: congenital, tetralogy of Fallot.

*Recebido do (Received from) Instituto Biocor, Nova Lima, MG

1. Anestesiologista do Hospital Biocor
2. Cirurgião Cardiovascular do Hospital Biocor

Apresentado (Submitted) em 30 de maio de 2006
Aceito (Accepted) para publicação em 21 de junho de 2007

Endereço para correspondência (Correspondence to):
Dra. Michelle Nacur Lorentz
Rua Marquês de Maricá, 181/1502 — Santo Antônio
30350-070 Belo Horizonte, MG
E-mail: mnacur@yahoo.com.br

© Sociedade Brasileira de Anestesiologia, 2007

INTRODUÇÃO

O número de adultos com cardiopatias congênitas tem crescido muito nos últimos anos devido à melhora da técnica cirúrgica e cuidados intensivos e à tendência de se realizar procedimentos corretivos mais precoces. Espera-se que em pouco tempo haja mais adultos que crianças com cardiopatias congênitas¹, porém é difícil estimar a prevalência da cardiopatia congênita no adulto. O aumento do número de mulheres portadoras de cardiopatia congênita, corrigida ou não, em fase reprodutiva e que decidem correr o risco da gestação também tem aumentado; algumas cardiopatias são bem toleradas durante a gravidez enquanto outras têm descompensação desastrosa, e a presença de cianose está

associada à deterioração hemodinâmica em mais da metade das gestantes ao passo que apenas 15% das não-cianóticas apresentam piora importante do quadro. Por isso, torna-se muito importante o conhecimento da fisiopatologia de adultos que cresceram com cardiopatias congênitas, pois há implicações anestésicas específicas. Há três grupos de pacientes adultos portadores de cardiopatias congênitas, aqueles que foram submetidos a intervenções cirúrgicas corretivas, os que foram submetidos a procedimentos paliativos e os que não foram operados². Existem várias razões para o paciente chegar à idade adulta sem ter sido submetido à correção cirúrgica da cardiopatia congênita: diagnóstico tardio; pacientes com balanço entre a circulação pulmonar e a sistêmica, como é comum acontecer nas cardiopatias complexas que permanecem por longos prazos assintomáticos até que ocorra desequilíbrio entre a circulação pulmonar e a sistêmica; alguns pacientes são considerados inoperáveis e outros provêm de regiões onde a intervenção cirúrgica é inviável¹. O grupo de pacientes com cardiopatia não-coriada é singular, pois nestes, a convivência de longo prazo com os efeitos da hipóxia e a excessiva redução de fluxo sanguíneo pulmonar resultam em considerável modificação de sua fisiologia. Os fatores de risco associados à ocorrência de complicações intra-operatórias incluem a presença de cianose, tratamento de insuficiência cardíaca congestiva, estado geral precário e paciente jovem³.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 45 anos, 49 kg, portadora de tetralogia de Fallot não-coriada. O diagnóstico da cardiopatia congênita foi dado pelo pediatra no primeiro ano de vida, mas a mãe da paciente recusou a correção cirúrgica. Posteriormente, quando a paciente atingiu a idade adulta, ela continuou recusando o procedimento cirúrgico. Há 16 anos, a paciente foi submetida a cesariana sob anestesia geral, durante o procedimento teve uma parada cardíaca e permaneceu dois meses em coma induzido no centro de terapia intensiva. Há 12 anos, foi submetida à exclusão de colaterais e iniciou uso de propranolol, mas por motivos pessoais não manteve acompanhamento cardiológico. Ultimamente vinha apresentado piora do quadro clínico, com dispnéia progressiva, ortopnéia e dispnéia paroxística noturna. Quatro dias antes da internação apresentou ascite e edema de membros inferiores, sendo internada no hospital em quadro de insuficiência cardíaca descompensada e fibrilação atrial (FA) com resposta ventricular alta. Foi tratada para melhorar a condição clínica e encaminhada para a correção cirúrgica. O ecocardiograma mostrava comunicação interventricular (CIV) de mal alinhamento, hipertrofia moderada dos átrios, hipertrofia importante do ventrículo direito (VD) com função contrátil preservada; insuficiências aórtica, mitral e tricúspide leves; dilatação moderada da aorta e derrame pericárdio discreto; função sistólica do ventrículo

esquerdo (VE) preservada e gradiente VD/TP de 90 mmHg. No pré-operatório imediato a paciente estava em uso de furosemida, captopril e propranolol. Ao exame físico apresentava sopro sistólico em foco mitral grau III de Levine com irradiação para axila e foco tricúspide. A frequência cardíaca (FC) era de 78 bpm em ritmo de FA; a pressão arterial (PA) era 140 × 80 mmHg. A ausculta respiratória apresentava crepitações finas basais bilaterais.

A gasometria prévia evidenciava pH = 7,48, pCO₂ = 25,3, pO₂ = 47, HCO₃ = 18,6 e BE = -1,1. A SpO₂ era de 78%; o hematócrito (HTc), 52%, e a hemoglobina, 17,8 g.dL⁻¹. As escores renais mostraram uréia de 42 e creatinina de 0,6 e o coagulograma estava normal.

A monitoração utilizada foi eletrocardiógrafo, oxímetro de pulso, capnógrafo, pressão intra-arterial em artéria radial esquerda com cateter 20G, cateter venoso central 16G em veia subclávia direita, veia periférica com cateter 16G. Foi introduzido cateter em artéria pulmonar (16G) sob visão direta pelo cirurgião durante a intervenção cirúrgica. Foram realizados tempo de coagulação ativada (TCA), ionograma, hemograma, glicemia e gasometrias arteriais seriadas.

A indução anestésica foi feita com 0,3 mg.kg⁻¹ de etomidato, 10 µg.kg⁻¹ de fentanil e 0,08 mg.kg⁻¹ de pancurônio; a manutenção foi realizada com sevoflurano a 1% e doses adicionais de fentanil perfazendo um total de 40 µg.kg⁻¹. Em torno de 10 minutos antes da CEC foram administrados 735 mg de metilprednisolona (15 mg.kg⁻¹). Durante a CEC foram administrados 10 mg de midazolam e 4 mg de pancurônio. Após administração de dose teste, foi feito uso da aprotinina 1.000.000 UIK divididos em três doses, antes da indução da anestesia, durante e após a CEC (total de 3.000.000 UIK).

A correção cirúrgica realizada foi fechamento de CIV com *patch* e conduto valvado pulmonar número 24, além de fenestração do septo ventricular com o intuito de descomprimir o VD. O tempo de CEC foi de 110 minutos e o de pinçamento da aorta de 75 minutos.

Durante a fase de aquecimento e após liberação do pinçamento da aorta foram iniciados milrinona (0,5 µg.kg⁻¹.min⁻¹) sem dose de ataque e dopamina (7 µg.kg⁻¹.min⁻¹).

Após a saída de CEC a contratilidade estava adequada (a pressão pulmonar estava baixa) e a SpO₂ estava em 97%. O hematócrito final foi de 36%, a pressão arterial média (PAM) era 70 mmHg, a pressão de artéria pulmonar (PAP) 20 mmHg e a frequência cardíaca era de 88 bpm em ritmo de FA, sendo a paciente encaminhada ao CTI hemodinamicamente estável.

A paciente teve alta do CTI no terceiro dia de pós-operatório e alta hospitalar no oitavo, em boas condições clínicas.

DISCUSSÃO

A tetralogia de Fallot é a mais comum das cardiopatias congênitas cianóticas, sendo responsável por 10% de todas as cardiopatias congênitas. Dentre os pacientes que crescem com cardiopatia congênita não-coriada ela responde por

14% dos casos ficando atrás apenas de defeitos do septo atrial e do ventricular. Embora sejam tradicionalmente descritos quatro defeitos nessa cardiopatia: CIV amplo não-restritivo, obstrução à via de saída do VD, hipertrofia do VD e cavalgamento da aorta; a Tetralogia de Fallot abrange na verdade um amplo espectro de doenças que vão desde pacientes com CIV e discreta estenose pulmonar, até atresia pulmonar. Se não corrigida, 70% das crianças com tetralogia de Fallot falecem antes dos 10 anos de vida, mas a sobrevivência até a idade adulta é possível⁴, embora após os 40 anos a sobrevida esteja em torno de 3%. Makaryus apresentou um trabalho em que o paciente de 52 anos sobreviveu até a idade adulta sem intervenção cirúrgica⁵. Em geral, a obstrução à via de saída do VD é infundibular, embora possa ser também valvar ou supra-ventricular. Em crianças, a obstrução infundibular é muito lábil, gerando as características crises de hipóxia (*Tet spells*) da Tetralogia de Fallot, mas nos adultos não-corrigidos essas crises não costumam ocorrer. É comum a cianose ser conseqüente ao fluxo sangüíneo pulmonar inadequado, em geral com presença de *shunt* da direita para a esquerda, associado a hematócrito elevado. Em pacientes com perfusão pulmonar limitada; deve-se evitar desidratação, manter a resistência vascular periférica (RVS), controlar a resistência vascular pulmonar e minimizar o consumo de oxigênio. A hipoxemia resulta em alterações hematológicas, como a policitemia, que é uma resposta compensatória com o intuito de aumentar o transporte de oxigênio. Há aumento da viscosidade sangüínea, o que ocasiona um maior risco de trombose. Apesar do risco de trombose, a contagem de plaquetas está freqüentemente diminuída e mesmo quando está normal sua função costuma ser reduzida, levando a um risco maior de sangramento intra-operatório nesses pacientes. A hipoxemia crônica leva à disfunção miocárdica, que se manifesta como redução na complacência diastólica e na reserva cardíaca. A limitação do débito cardíaco pode não ser evidente em repouso; porém, é característica na baixa tolerância ao exercício. A hipoxemia crônica renal gera anormalidades glomerulares⁶ que estão associadas à redução na taxa de filtração glomerular e aumento dos níveis de creatinina e uréia, alteração que não ocorreu nessa paciente. Extremo cuidado deve ser tomado na otimização do sistema cardiovascular com grandes volumes líquidos, pois essa medida pode ser catastrófica em pacientes com grave disfunção ventricular; além disso, os ventrículos acostumados a trabalhar com sobrecarga de pressão toleram mal a sobrecarga de volume. Por outro lado, o paciente com tetralogia de Fallot não deve ter restrição líquida exagerada para não predispor a hipovolemia e desidratação com diminuição da pós-carga, o que gera aumento do *shunt* da direita para a esquerda. O quadro pode ser agravado por fenômenos tromboembólicos em presença de hematócrito elevado.

A abordagem cirúrgica tradicional desses pacientes era a realização de anastomose sistêmico-pulmonar nos primeiros meses de vida e correção definitiva entre dois e cinco

anos. Contudo, mais recentemente, a tendência tem sido correção cirúrgica definitiva mais precoce para evitar problemas relacionados com hipoxemia crônica, disfunção do VD ou mesmo com os problemas relativos ao *shunt* arterial. A completa correção pode ser realizada durante a infância⁷, com baixa mortalidade e associada a bom resultado de longo prazo. Entretanto, alguns pacientes com cardiopatia congênita serão submetidos à correção cirúrgica tardiamente. A maioria dos pacientes adultos que foram submetidos à correção de tetralogia de Fallot era assintomática. Dentre os pacientes submetidos à correção cirúrgica, 85% sobrevivem até 36 anos após a correção cirúrgica⁸; a função do VE permanece normal 24 anos após a intervenção cirúrgica⁹. A maioria dos problemas encontrada no seguimento tardio da correção cirúrgica está associada à disritmia ventricular, intolerância ao exercício e morte súbita secundária à regurgitação pulmonar crônica.

No paciente adulto não-submetido à correção cirúrgica deve-se esperar resposta anormal ao exercício físico¹⁰, hipertrofia celular endocárdica progressiva em 29,3% dos pacientes cianóticos com tetralogia de Fallot entre 4 e 15 anos e em 81,8% dos pacientes acima de 15 anos apresentando disfunção diastólica do VD e baixo débito cardíaco¹¹. As alterações são mais pronunciadas nos pacientes mais velhos, devido à longa convivência com cianose e sobrecarga de pressão, o que aumenta a probabilidade de disfunção miocárdica e disritmias. O número de pacientes adultos que sobrevivem com cardiopatia congênita tem aumentado nos últimos anos; no centro de cardiopatia congênita de Toronto, 528 pacientes foram submetidos à intervenção cirúrgica cardíaca entre 1992 e 2001¹². As principais alterações fisiológicas a serem consideradas nesses pacientes são: disritmias, hipoxemia, policitemia, hiperviscosidade, endocardite e anormalidades da coagulação. É importante a adequada abordagem da síndrome de hiperviscosidade para que não se deteriore ainda mais a situação do paciente, já que são muito freqüentes internações repetidas para realização de sangria no paciente adulto portador de cardiopatia congênita cianótica¹³. Trabalhos recentes de correção de cardiopatias congênitas em adultos têm sido publicados. Erdoan e col. demonstraram que a mortalidade após correção de tetralogia de Fallot em adolescentes e adultos é de 3,1% e que a correção cirúrgica pode ser realizada com sucesso nesses pacientes¹⁴. Lu e col. também apresentaram resultados satisfatórios após correção cirúrgica definitiva de tetralogia de Fallot em adultos¹⁵ com mortalidade hospitalar de 7% e mortalidade tardia de 5,7% demonstrando que o grande benefício da correção na idade adulta é a melhora funcional.

Em alguns pacientes que apresentaram bom seguimento após correção cirúrgica cardíaca paliativa e nos que não foram operados e não apresentam deterioração tardia, o manuseio anestésico convencional foi apropriado. A técnica anestésica em pacientes com deterioração cardíaca e limitação funcional deve ser avaliada com cautela. O aspecto

mais importante em relação aos cuidados pré-operatórios diz respeito ao entendimento detalhado da fisiopatologia da doença, do estado funcional e das alterações que a cardiopatia congênita não-corrigida gerou no paciente no longo prazo. Toda a equipe deve estar envolvida e o anestesio- logista deve se antecipar aos problemas que podem ocorrer no intra-operatório.

A medicação pré-anestésica com o intuito de reduzir o consumo de oxigênio deve ser cautelosa devido ao risco de depressão respiratória nos pacientes com cardiopatia cianótica e, como no caso descrito havia associada descompensação cardiovascular, a medicação pré-anestésica foi omitida. Todos os agentes anestésicos venosos podem ser utilizados na indução com segurança, a proporção e a dose são mais importantes do que o tipo de fármaco escolhido. A indução anestésica varia de acordo com a experiência do aneste- siologista, grau de colaboração do paciente e estado hemo- dinâmico. A indução inalatória com sevoflurano é em geral bem tolerada em crianças e também pode ser empregada cetamina por via intramuscular nesses pacientes. Nos pa- cientes adultos, a indução costuma ser por via venosa, lem- brando que todos fármacos indutores, com exceção da cetamina, estão associados à redução da resistência vascular sistêmica (RVS) em algum grau. A indução com os agentes venosos deve ser lenta e cautelosa, pois os efei- tos circulatórios ocorrem com rapidez. A indução inalatória costuma ser mais prolongada, mas isso raramente é pro- blemático¹⁶. Em pacientes com lesão cardíaca simples, halotano, isoflurano ou sevoflurano não alteram o grau do *shunt* E → D em pacientes ventilados com oxigênio a 100%¹⁷. Entretanto, isso não pode ser extrapolado para pacientes com cardiopatia congênita complexa, ou para aqueles com *shunt* D → E. A necessidade de monitoração invasiva depende tanto do tipo de correção cirúrgica quanto da lesão cardíaca. Deve ser lembrado que na presença de *shunt* D → E as medidas do débito cardíaco por termodi- luição no lado direito da circulação podem fornecer resulta- dos errôneos. A capnografia subestima muito o PaCO₂ e o grau de discrepância se correlaciona com a extensão do *shunt* D → E. O ecocardiograma transesofágico permite avaliar, durante o procedimento cirúrgico, a função ventricular, pré- carga e *shunt* intracardiaco, bem como a função valvar. O oxímetro de pulso também perde a acurácia nos pacientes com hipoxemia extrema. Extremo cuidado deve ser tomado com presença de ar nas linhas venosas, pois ele pode atin- gir diretamente o sistema nervoso central pelo *shunt* D → E. O uso de metilprednisolona antes da CEC foi feito com o in- tuído de diminuir a resposta inflamatória sistêmica¹⁸; além disso, em trabalho realizado por Prasongsukarn e col. foi demonstrado que a administração de esteróides antes da

CEC diminui a freqüência de FA no pós-operatório¹⁹. A apro- tinina tem sido amplamente utilizada em intervenções cirúr- gicas cardíacas, já que promove redução do sangramento e da necessidade de hemotransfusões²⁰. A aprotinina di- minui de modo significativo a fibrinólise e melhora a hemo- stasia em procedimentos cirúrgicos, além de interferir em outros fatores da coagulação, gerando balanço hemostático. Outros benefícios da aprotinina seriam as propriedades an- tiinflamatórias que poderiam ajudar a diminuir a resposta inflamatória sistêmica secundária aos efeitos deletérios da CEC e a resposta inflamatória microvascular secundária à intervenção cirúrgica cardíaca com ou sem CEC. Atualmen- te sabe-se que a terapêutica para prevenir a resposta infla- matória sistêmica deve ser multimodal²¹.

Com relação aos fármacos inotrópicos utilizados, deve-se ter em mente que em face do quadro de hipertrofia ventri- cular por causa da sobrecarga de pressão de longo prazo e da descompensação cardíaca que a paciente apresentava, já se inferia a possibilidade de piora da função miocárdica após a correção anatômica, sendo então iniciados os fár- macos inotrópicos antes da saída de CEC. A dopamina nas doses de 3 a 10 µg.kg⁻¹.min⁻¹ exibe efeitos inotrópicos e é adequada para pacientes com tetralogia de Fallot. Em do- ses maiores que 15 µg.kg⁻¹.min⁻¹, deve ser evitada pois há grande aumento das propriedades vasoconstritoras e cronotrópicas; em doses menores, já se sabe que é inefi- caz com relação à proteção renal, não devendo, portanto, ser usada^{22,23}. A probabilidade da dopamina ter precipitado a FA foi descartada em virtude da baixa dose utilizada e do fato de a paciente já ter se internado no hospital com a disritmia. Houve adição da milrinona porque na cardiopatia congênita do adulto deve-se ter maior preocupação com taquicardia, aumento da pressão diastólica final, pós-carga e aumento do consumo de O₂, pois estes são menos tole- rados no adulto do que na criança. No presente caso exis- tia a preocupação adicional de evitar disritmias. A milrinona é um fármaco não-glicosídeo, não-catecolamina, com pro- priedades vasodilatadoras, inotrópicas e lusitrópicas e tem sido extensamente usada em adultos com insuficiência car- díaca congestiva mostrando resultados favoráveis²⁴. Pode- se questionar no presente caso se a melhor escolha não teria sido associação de epinefrina com milrinona, pois elas apresentam sinergismo, tendo sido uma boa escolha tan- to em adultos como em crianças após o procedimento ci- rúrgico.

Concluindo, é de vital importância rigorosa compreensão da fisiopatologia do paciente adulto com cardiopatia congênita, sendo que as decisões compartilhadas por uma equipe multidisciplinar e a abordagem do paciente individualizada contribuem para o sucesso do tratamento cirúrgico.

Anesthesia for Repair of Tetralogy of Fallot in an Adult Patient. Case Report

Michelle Nacur Lorentz, TSA, M.D.; Bayard Gontijo Filho, M.D.

INTRODUCTION

The number of adults with congenital cardiopathies has increased considerably over the years, mainly due to improvements in surgical techniques and intensive care and the tendency for the early repair of said conditions. It is hoped that the day will come when the number of adults with congenital cardiopathies will be greater than that of children¹; however, it is difficult to estimate the prevalence of congenital cardiopathies in adults. The increase in the number of women in childbearing age with congenital cardiopathies, repaired or not, who decided to take the risk of a pregnancy has also increased. Some cardiopathies do well during the pregnancy, while others develop dangerous complications; the presence of cyanosis is associated with hemodynamic deterioration in more than half of pregnant women and, among non-cyanotic patients, only 15% present deterioration of their clinical condition. Therefore, the knowledge of the pathophysiology of congenital cardiopathies in adults is very important, since there are specific anesthetic implications. There are three groups of adult patients with congenital cardiopathies: those who underwent corrective surgeries, patients who had palliative procedures, and the ones that were not operated². There are several reasons why a patient reaches adulthood without having surgical repair of his/her disease: late diagnosis; patients with an equilibrium between pulmonary and systemic circulations, which is very common in complex cardiopathies that remain asymptomatic for a long time before developing an imbalance between the pulmonary and systemic circulation; some patients are deemed inoperable; and others are from areas in which the surgical intervention is not viable¹. The group of patients whose cardiopathies were not repaired is singular because of the long-term effects of hypoxia and excessive reduction in pulmonary blood flow on their physiology. Risk factors associated with intraoperative complications include the presence of cyanosis, treatment of congestive heart failure, deterioration in physical condition, and young³.

CASE REPORT

A female patient, 45 years old, weighing 49 kg, presented with non-corrected tetralogy of Fallot. The congenital cardiopathy was diagnosed by her pediatrician in the first year of life, but her mother refused to have it repaired. When the patient reached adulthood, she also refused surgical repair. Sixteen years before admission, the patient underwent a

cesarean section under general anesthesia; during the procedure she developed cardiac arrest, and remained in induced coma for two months in the intensive care unit. Twelve years before admission, she underwent exclusion of collaterals and was started on propranolol but, for personal reasons, did not continue the cardiological follow-up. Lately, her condition had been worsening, with progressive dyspnea, orthopnea, and paroxysmal nocturnal dyspnea. Four days before admission, the patient developed ascites and edema of the lower limbs, being admitted to the hospital with decompensated heart failure and atrial fibrillation (AF) with high ventricular rate. She was treated to improve her clinical condition and was referred for surgical repair. Echocardiogram showed malaligned interventricular communication (IVC), moderate atrial hypertrophy, important right ventricular hypertrophy (RV) with preserved contractile function; mild aortic, mitral, and tricuspid insufficiency; moderate aortic dilation and small pericardial effusion; preserved left ventricular (LV) systolic function and RV/PT gradient of 90 mmHg.

Preoperatively, the patient was taking furosemide, captopril, and propranolol. Physical exam revealed a Levine grade III mitral systolic murmur radiating to the axilla and tricuspid focus; heart rate (HR) = 78 bpm, with AF; blood pressure (BP) 140x80 mmHg. Pulmonary auscultation revealed fine bilateral basal crepitation.

Arterial blood gases revealed pH = 7.48, pCO₂ = 25.3, pO₂ = 47, HCO₃ = 18.6, BE = 1.1. Oxygen saturation 78%, hematocrit (HT) = 52%, and hemoglobin = 17.8 g.dL⁻¹; BUN = 42; creatinine = 0.6, and normal blood clotting parameters.

Monitoring included electrocardiogram, pulse oximetry, capnograph, intra-arterial blood pressure in the left radial artery with a 20G catheter, a 16G central venous catheter in the right subclavian vein, and a 16G peripheral vein catheter. A pulmonary artery catheter (16G) was introduced with direct supervision of the surgeon during the surgical procedure. Serial activated clotting time (ACT), ionogram, complete blood count, glucose level, and arterial blood gases were done.

Anesthetic induction was done with 0.3 mg.kg⁻¹ of etomidate, 10 µg.kg⁻¹ of fentanyl, and 0.08 mg.kg⁻¹ of pancuronium; 1% sevoflurane and additional doses of fentanyl, for a total of 40 µg.kg⁻¹, were used for maintenance. Approximately 10 minutes before ECC, 735 mg of methylprednisolone (15 mg.kg⁻¹) was administered. During ECC, 10 mg of midazolam and 4 g of pancuronium were administered. After administration of the test doses, three doses of aprotinin, 1,000,000 KIU, were administered before inducing anesthesia, and during and after ECC (3,000,000 KIU).

Surgical procedure consisted of closure of the IVC with a patch and placement of a 24 French prosthetic conduit with valve, besides fenestration of the ventricular septum to decompress the RV. Extracorporeal circulation lasted 110 minutes, and the aorta was clamped for 75 minutes.

During warming up of the patient and after opening of the aorta, milrinone ($0.5 \mu\text{g}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$), without a loading dose, and dopamine ($7 \mu\text{g}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$) were instituted.

After removing the patient from ECC, the contractility of the heart was adequate (low pulmonary pressure) and SpO_2 was 97%. The final hematocrit was 36%, mean arterial pressure (MAP) 70 mmHg, pulmonary artery pressure (PAP) 20 mmHg, and heart rate 88 with AF. Patient was hemodynamically stable when she was transferred to the ICU.

The patient was discharged from the ICU on the third post-operative day and from the hospital on the eighth postoperative day in good clinical condition.

DISCUSSION

Tetralogy of Fallot is the most common cyanotic congenital cardiopathy, being responsible for 10% of all congenital cardiopathies. It has an incidence of 14% among patients who grew-up with non-corrected congenital cardiopathies, being surpassed only by atrial and ventricular septal defects. Although, traditionally, four defects are describe as part of this cardiopathy: non-restrictive interventricular septal defect, obstruction of the outflow tract of the RV, right ventricular hypertrophy, and biventricular origin of the aortic valve, in reality tetralogy of Fallot encompasses a wide spectrum of disorders, from patients with interventricular septal defect and discrete pulmonary stenosis to pulmonary atresia. If it is not repaired, 70% of the children with this disorder die before the age of 10, but survival to adulthood is possible⁴, although after the age of 40, the rate of survival is about 3%. Makaryus reported the case of a 52-year old patient who survived without repair⁵. Obstruction of the outflow tract of the RV usually is infundibular, although it may also be valvar or supra-valvar. In children, the infundibular obstruction is labile, leading to the characteristic crisis of hypoxemia (Tet spells), but adults whose TOF was not repaired usually do not experience those episodes. Cyanosis usually is secondary to inadequate pulmonary blood flow, often associated with a right to left shunt, and elevated hematocrit. In patients with limited pulmonary perfusion, one should avoid dehydration, maintain adequate systemic vascular resistance (SVR), control pulmonary vascular resistance, and minimize oxygen consumption. Hypoxemia causes hematologic changes, such as polycythemia, which is a compensatory response to increase oxygen transportation. Blood viscosity is increased, elevating the risk of thrombosis. Despite the risk of thrombosis, platelet count is usually decreased and, even when it is normal, its function is reduced, causing an increased risk of intraoperative bleeding. Chronic hypoxemia causes myocardial dysfunction, with reduced diastolic complacency and cardiac reserve. The limitation in cardiac output might not be evident at rest; however, affected patients characteristically have a low exercise tolerance. Chronic renal hypoxemia usually causes changes in the glomeruli⁶, associated with a reduction in glomerular filtration rate and increased levels

of BUN and creatinine, which were not present in the patient presented here. Optimization of the cardiovascular system, with large volumes of fluids, should be done very carefully because it can be disastrous in patients with severe ventricular dysfunction; besides, ventricles used to work with pressure overload do not tolerate well an increase in volume; on the other hand, liquid restriction should not be exaggerated in patients with tetralogy of Fallot, which might lead to hypovolemia, dehydration with reduction in post-load, which causes an increase in the right to left shunt. The condition of the patient can be aggravated by thromboembolic phenomena in the presence of elevated hematocrit.

Traditionally, the surgical approach to these patients included a systemic-pulmonary anastomosis in the first months of life, and definitive repair between the ages of 2 and 5; however, the current tendency is to perform the definitive surgical repair earlier, to avoid problems caused by chronic hypoxemia, RV dysfunction, or even problems regarding the arterial shunt. Complete repair can be done in the infancy⁷, with low mortality and associated with good long-term prognosis. However, some patients with congenital cardiopathy will undergo surgical repair at a later time. Most adult patients who underwent repair of tetralogy of Fallot were asymptomatic. Among patients undergoing surgical repair, 85% survive up to 36 years after repair⁸; left ventricular function is normal 24 hours after the repair⁹. Most problems associated with late surgical repair are associated with ventricular arrhythmias, exercise intolerance and sudden death secondary to chronic pulmonary regurgitation.

In the adult patient without surgical repair, one should expect an abnormal response to physical exercise¹⁰, progressive hypertrophy of myocardial cells in 29.3% of cyanotic patients with tetralogy Fallot between the ages of 4 and 15 years, and in 81.1% of patients above 15 years with right ventricular systolic dysfunction and low cardiac output¹¹. Changes are more pronounced in older patients due to long-term cyanosis and pressure overload, increasing the probability of myocardial dysfunction and arrhythmias. The number of adult patients who survive with congenital cardiopathies has increased over the years. In the center of congenital cardiopathy in Toronto, 528 patients underwent cardiac surgery between 1992 and 2001¹². The main physiological changes to be considered in those patients are arrhythmias, hypoxemia, hyperviscosity, endocarditis, and coagulation abnormalities. The proper approach to the hyperviscosity syndrome includes avoidance of further deterioration in the condition of the patient, since repeated admissions to the hospital to bleed adult patients with congenital cardiopathy are frequent¹³. Recent studies on the repair of congenital cardiopathies in adults have been published. Erdoan et al. demonstrated a mortality rate of 3.1% after correction of tetralogy of Fallot in teenagers and adults, and that surgical repair can be successfully done in those patients¹⁴. Lu et al. also had satisfactory results after definitive surgical repair of tetralogy of Fallot in adults¹⁵, with an in-hospital mortality rate of 7%

and a 5.7% late mortality rate, demonstrating that the greater benefit of surgical repair in adults is functional improvement. In some patients with a good response to palliative surgery and those who had no surgery and did not develop late deterioration, conventional anesthetic management was successful. The anesthetic technique in patients with cardiac deterioration and functional limitations should be evaluated carefully. The most important aspects regarding preoperative care is the detailed knowledge of the pathophysiology of the disease, functional state, and long-term changes that the uncorrected congenital cardiopathy caused in the patient. The entire team should be involved and the anesthesiologist should anticipate the intraoperative problems that might ensue.

Administration of pre-anesthetic medication to reduce oxygen consumption should be done carefully, due to the risk of respiratory depression in patients with cyanotic cardiopathy and, since the patient described here had cardiovascular decompensation, pre-anesthetic medication was not administered. All intravenous anesthetics can be safely used for induction, because proportion and dose are more important than the type of drug chosen. Anesthetic induction varies according to the experience of the anesthesiologist, degree of patient cooperation, and hemodynamic parameters. Inhalational induction with sevoflurane is usually well-tolerated in children; intramuscular ketamine can also be used in these patients. In adults, induction is usually done with intravenous drugs, and one should not forget that all drugs used for induction, except for ketamine, are associated with reduction in systemic vascular resistance. Induction with intravenous drugs should be done slow and carefully, because circulatory effects occur rapidly. Inhalational induction is usually more prolonged, but it is rarely a problem¹⁶. In cases with simple cardiac lesions, halothane, isoflurane, or sevoflurane do not change the degree of left-to-right shunt in patients ventilated with 100% oxygen¹⁷. However, this cannot be extrapolated to patients with complex congenital cardiopathy or for those with right-to-left shunt. The need of invasive monitoring depends both on the type of surgical repair and cardiac lesion. One should remember that in the presence of a right-to-left shunt, measurement of cardiac output by thermodilution on the right side of the circulation might not be accurate. Capnography greatly underestimates PaCO₂ and the degree of discrepancy is correlated with the degree of right-to-left shunt. Transesophageal echocardiogram allows the evaluation, during surgery, of ventricular function, preload, and intracardiac shunt, as well as valvar function. Pulse oximetry also loses its accuracy in patients with severe hypoxemia. Extreme care should be taken with the presence of air in intravenous lines, because it can reach the central nervous system directly through the right-to-left shunt. Methylprednisolone was administered before ECC to decrease systemic inflammatory response¹⁸; besides, a study by Prasongsukarn et al. demonstrated that the administration of corticosteroids before ECC decreases the frequency of postoperative AF¹⁹. Aprotinin has been widely used in

cardiac surgeries because it decreases bleeding and the need for blood transfusions²⁰. Aprotinin reduces fibrinolysis significantly and improves hemostasis in cardiac surgeries, and it also interferes with other clotting factors, generating a hemostatic balance. Other benefits of this drug include its anti-inflammatory properties that could help reduce systemic inflammatory response secondary to the noxious effects of ECC and the microvascular inflammatory response secondary to cardiac surgery with or without ECC. It is known that a multimodal treatment should be used to prevent the systemic inflammatory response²¹.

As for the inotropic agents used, in the presence of ventricular hypertrophy secondary to long-term pressure overload and cardiac decompensation of this patient, worsening of myocardial dysfunction after anatomical repair was a real possibility and, therefore, the administration of inotropic agents was initiated before taking the patient off ECC. Doses of dopamine from 3 to 10 µg.kg⁻¹.min⁻¹ have inotropic action, being adequate for patients with tetralogy of Fallot; one should avoid doses higher than 15 µg.kg⁻¹.min⁻¹, because of the marked increase in vasoconstrictive and chronotropic properties. It is known that smaller doses of dopamine do not protect renal function and, therefore, they should not be used^{22,23}. The probability that AF was caused by dopamine was ruled out based on the low dose administered to the patient and the fact that she already had this arrhythmia upon admission to the hospital. Milrinone was added based on the fact that, in congenital cardiopathy in adults, one should worry about the development of tachycardia, increase in end-diastolic pressure, post-load, and oxygen consumption, since they are not tolerated in adults as well as in children. In the case presented here, we were aware that the development of arrhythmias should be avoided. Milrinone is a non-glycoside, non-catecholamine drug, with vasodilator, inotropic, and lusitropic properties, and has been widely used in adults with congestive heart disease with good results²⁴. In the present case, one could question whether the association of epinephrine and milrinone would have been better, since they have synergistic action, being a good treatment option both in adults and children after surgery.

In conclusion, the knowledge of the pathophysiology of the adult patient with congenital cardiopathy is vital, and the decisions of a multidisciplinary team and individualized patient management contribute to the success of the surgery.

REFERÊNCIAS – REFERENCES

- Deanfield J, Thaulow E, Warnes C et al. — Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J*, 2003;24:1035-1084.
- Lovell AT — Anaesthetic implications of grow-up congenital heart disease. *Br J Anaesth*, 2004;93:129-139.
- Warner MA, Lunn RJ, O'Leary PW et al. — Outcomes of noncardiac surgical procedures in children and adults with congenital heart disease. *Mayo Clin Proc*, 1998;73:728-734.

04. Betranou EG, Blackstone EH, Hazelrig JB et al. — Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*, 1978;42:458-466.
05. Makaryus AN, Aronov I, Diamond J et al. — Survival to the age of 52 years in a man with unrepaired tetralogy of Fallot. *Echocardiography*, 2004;21:631-637.
06. Flanagan MF, Hourihan M, Keane JF — Incidence of renal dysfunction in adults with cyanotic congenital heart disease. *Am J Cardiol*, 1991;68:403-406.
07. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber AS et al. — Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet*, 2000;356:975-981.
08. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S et al. — Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36 year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol*, 1997;30:1374-1383.
09. Niezen RA, Helbing WA, van Der Wall EE et al. — Left ventricular function in adults with mild pulmonary insufficiency late after Fallot repair. *Heart*, 1999;82:697-703.
10. Dimopoulos K, Okonko DO, Diller GP et al. — Abnormal ventilatory response to exercise in adults with congenital heart disease relates to cyanosis and predicts survival. *Circulation*, 2006;113:2796-2802.
11. Chowdhury UK, Sathia S, Ray R et al. — Histopathology of the right ventricular outflow tract and its relationship to clinical outcomes and arrhythmias in patients with tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2006;132:270-277.
12. Heggie J, Poirer N, Williams WG et al. — Anesthetic considerations for adult cardiac surgery patients with congenital heart disease. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*, 2003;7:141-152.
13. DeFillipis AP, Law K, Curtin S et al. — Blood is thicker than water: the management of hyperviscosity in adults with cyanotic heart disease. *Cardiol Rev*, 2007;15:31-34.
14. Erdoan HB, Bozbua N, Kayalar N et al. — Long-term outcome after total correction of tetralogy of Fallot in adolescent and adult age. *J Card Surg*, 2005;20:119-123.
15. Lu X, Wu X, Gu X et al. — Long-term results of survival treatment of tetralogy of Fallot in adults. *Thorac Cardiovasc Surg*, 2006;54:295-299.
16. Huntington JH, Malviya S, Voepel-Lewis T et al. — The effect of a right-to-left intracardiac shunt on the rate of rise of arterial and end-tidal halothane in children. *Anesth Analg*, 1999;88:759-762.
17. Laird TH, Stayer AS, Rivenes SM et al. — Pulmonary-to-systemic blood flow ratio effects of sevoflurane, isoflurane, halothane, and fentanyl/midazolam with 100% oxygen in children with congenital heart disease. *Anesth Analg*, 2002;95:1200-1206.
18. Checchia PA, Backer CL, Bronicki RA et al. — Dexamethasone reduces postoperative troponin levels in children undergoing cardiopulmonary bypass. *Crit Care Med*, 2003;31:1742-1745.
19. Prasongsukarn K, Abel JG, Jamieson WR et al. — The effects of steroids on the occurrence of postoperative atrial fibrillation after coronary artery bypass grafting: a prospective randomized trial. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2005;130:93-98.
20. Sodha NR, Boodhwani M, Bianchi C et al. — Aprotinin in cardiac surgery. *Expert Rev Cardiovasc Ther*, 2006;4:151-160.
21. Chong AJ, Hamton CR, Shimamoto A et al. — Microvascular inflammatory responses in cardiac surgery. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*, 2003;7:333-354.
22. Yavuz, S, Ayabakan N, Dilek K et al. — Renal dose dopamine in open heart surgery. Does it protect renal tubular function? *J Cardiovasc Surg*, 2002;43:25-30.
23. Tang AT, El-Gamel A, Keevil B et al. — The effect of "renal dose" dopamine on renal tubular function following cardiac surgery: assessed by measuring retinol binding protein (RBP). *Eur J Cardiothorac Surg*, 1999;15:717-721.
24. Wessel DL — Managing low cardiac output syndrome after congenital heart surgery. *Crit Care Med*, 2001;29:S220-S230.

RESUMEN

Lorentz MN, Gontijo Filho B — Anestesia para Corrección de Tetralogía de Fallot en Paciente Adulto. Relato de Caso.

JUSTIFICATIVA Y OBJETIVOS: La cardiopatía congénita es uno de los problemas más comunes en el nacimiento acometiendo de 1 a 1,5 en cada 10.000 nacidos vivos. Actualmente más del 85% de los niños con cardiopatías congénitas llegan a la fase adulta en parte debido a los nuevos tratamientos, pero principalmente a la tendencia de hacer correcciones quirúrgicas más precoces. Por otro lado es raro que se encuentre un adulto con Tetralogía de Fallot no corregida. El objetivo del presente relato fue describir un caso de T4F sometido a la corrección quirúrgica en la edad adulta.

RELATO DEL CASO: Paciente de 45 años, sexo femenino, portadora de T4F internada para realización de corrección quirúrgica. Al momento del examen físico se presentaba cianótica en las extremidades y con saturación de oxígeno (SpO₂) de 73%. Fue realizada anestesia general balanceada con etomidato, fentanil, pancuronio y sevoflurano. La corrección quirúrgica realizada fue el cierre de la comunicación ventricular e interposición de conducto con válvula pulmonar n° 24, posteriormente fue abierto el septo ventricular. A la salida de circulación extracorpórea (CEC) se administraron milrinona y dopamina. La SpO₂ al concluir la operación era del 97%. Después del procedimiento quirúrgico la paciente fue llevada al CTI donde permaneció por 72 horas y tuvo alta en el octavo día postoperatorio en buenas condiciones.

CONCLUSIONES: El caso ilustró un éxito de la intervención quirúrgica en paciente de alto riesgo con gran interacción entre cirujano, anestesista y terapia intensiva.