

TETRALOGIA DE FALLOT INTITULADA DE SÍNDROME DO BEBÊ AZUL: UMA REVISÃO DE LITERATURA¹

FALLOT TETRALOGY ALSO CALLED BLUE BABY SYNDROME: A LITERATURE REVIEW

**Chaiane Ribeiro², Gabriele Oliveira de Souza², Jackeline Partica Matos²,
Lucimara Aparecida da Silva², Cláudia Ribeiro de Vasconcelos³,
Wellington Fernando da Silva Ferreira⁴ e Elia Machado de Oliveira⁵**

RESUMO

A Tetralogia de Fallot é uma cardiopatia congênita comum, que se tornou uma das primeiras patologias a ter sido corrigida cirurgicamente. Objetiva-se com este artigo, abordar a história da doença e apresentar aspectos tais como anatomia e fisiologia cardiovascular, fisiopatologia, abordando fatores de risco, sinais e sintomas. Trata-se de uma revisão narrativa de caráter exploratório, com abordagem qualitativa, e para este propósito, realizou-se a busca de estudos publicados em periódicos nacionais: SCIELO, BIREME, publicados entre os anos 2009 e 2018 e a amostra final se restringiu a 21 artigos, além de livros, manuais e normativas. Entendeu-se que a Tetralogia de Fallot é compreendida por quatro anomalias cardíacas que ocorrem juntas que fazem com que o sangue permaneça desprovido de oxigênio afetando a correta circulação sanguínea, tornando bebês cianóticos. A causa ainda não foi descoberta, mas se sabe que alguns fatores e condições na gestação podem colaborar para o aparecimento da doença. O diagnóstico pode ser feito através de ecocardiografia fetal no pré-parto e no pós-parto através dos exames como eletrocardiograma, radiografia do tórax, cateterismo cardíaco e medição do nível de oxigênio. Seu tratamento é realizado por cirurgia temporária e reparo intracardíaco, pois se o problema não for corrigido, pode acarretar sérias complicações ou até mesmo levar a óbito. Então a realização do pré-natal é uma das medidas de prevenção para o diagnóstico precoce da doença. Conclui-se, portanto, que cabe a equipe multiprofissional a compreensão da problemática, abarcando o manejo do diagnóstico no decorrer da vida de um bebê, não só pelo fato de amenizar, mas também prevenir gravidades evitando comorbidades futuras.

Palavras-chave: anomalia congênita, bebê azul, cirurgia cardíaca.

ABSTRACT

Fallop tetralogy is a common congenital heart disease that has become one of the first pathologies to have been corrected surgically. The objective of this study is to discuss the history of the disease and present some aspects such as anatomy and cardiovascular physiology, pathophysiology, risk factors, signs and symptoms. It is a literature review of an exploratory nature, with a qualitative approach. We searched national journals – SCIELO and BIREME, published between 2009 and 2018 - and a final sample consisting of 21 articles, as well as books, manuals and normative documents. The Fallop tetralogy comprises four cardiac anomalies occurring together affecting

¹ Artigo oriundo do Trabalho de Conclusão de Curso.

² Acadêmicas do curso de Enfermagem - Centro de Educação Profissional Anísio Pedrussi (CEAP), Curitiba/Paraná. E-mail: chair@gmail.com

³ Orientadora. Psicóloga e Enfermeira, Docente Titular do Departamento de Enfermagem - Centro de Educação Profissional Anísio Pedrussi (CEAP) e Centro Universitário Campos de Andrade (UNIANDRADE), Curitiba/Paraná. E-mail: profe.cv@hotmail.com

⁴ Coordenador - Enfermeiro. E-mail: wellingtonferreira42@gmail.com

⁵ Colaboradora - Enfermeira. E-mail: elia561@hotmail.com

circulation and allowing the blood to remain poor in oxygen, thus, the by becomes cyanotic. The cause has not yet been discovered, but it is known that some factors and conditions in pregnancy may contribute to the onset of the disease. The diagnosis can be made through fetal echocardiography before delivery. After delivery the diagnosis is made through some exams such as electrocardiogram, chest X-ray, cardiac catheterization and measurement of the oxygen level. Its treatment is performed by temporary surgery and intracardiac repair. If it is not corrected, it can lead to complications or even lead to death. Prenatal care is one of the preventive measures for the early diagnosis of the disease. It is concluded that it is the responsibility of the nursing and multiprofessional team to care for the patients with congenital heart diseases by providing an individualized assistance, by advising the mother on the importance of vaccines and by providing comfort, quality, safety and always clarifying their doubts.

Keywords: congenital anomaly, blue baby, cardiac surgery.

INTRODUÇÃO

De acordo com o Ministério da Saúde (MS), a mortalidade neonatal chega a configurar-se, no cenário entre os óbitos, entre 60% a 70% da totalidade da mortalidade infantil, e 25% dos óbitos ocorrem no primeiro dia de vida, sendo as cardiopatias congênicas cerca de 10% dos óbitos e 20% a 40% decorrentes de malformação (BRASIL, 2017).

Segundo a Organização Mundial da Saúde (OMS), a incidência de cardiopatias congênicas varia de 0,8% em países desenvolvidos e 1,2% nos países mais pobres. No Brasil, nascem cerca de 29,8 mil cardiopatas a cada ano, 80% do total (mais de 23,8 mil crianças) precisam de intervenção cirúrgica, sendo que a metade deve ser operada ainda no primeiro ano de vida (BRASIL, 2017).

A Tetralogia de Fallot é a cardiopatia congênita cianótica mais comum, sendo uma das primeiras a ter sido corrigida cirurgicamente. A cada 3600 nascimentos, uma criança tem a doença, correspondendo a 3,5% dos casos de cardiopatia congênicas (BARREIRA, 2017).

Trata-se de uma anomalia que causa a deficiência da oxigenação sanguínea, onde o sangue não consegue atingir os pulmões em quantidade suficiente para retornar oxigenado para o átrio e ventrículo esquerdo devido à comunicação interventricular. Isso na maioria dos casos é identificado ainda na infância com a cianose, ou seja, pela cor azul-arroxado da pele e por este motivo são também conhecidos como “bebês azuis” (HUBER *et al.*, 2010; ARAGÃO *et al.*, 2013; LACERDA *et al.*, 2013; SILVA *et al.*, 2016).

Portanto, apresenta quatro alterações anatômicas, tais como obstrução do ventrículo direito e válvula pulmonar, hipertrofia ventricular direita, defeito no septo ventricular e dextroposição da aorta. Para o tratamento definitivo é necessária a correção cirúrgica, onde pode ser feita com idade de três a seis meses ou a qualquer momento dependendo do critério médico (LIBERATO; OSELAME; NEVES, 2017; BAFFA, 2018).

É importante que a equipe de enfermagem tenha conhecimento sobre a temática para orientar suas condutas e explicá-las ao acompanhante de maneira simplificada para seu entendimento, prestando não somente um cuidado específico e sistemático à criança, como também emocional a ela e aos seus familiares (ROSA *et al.*, 2010; MESQUITA; SNITCOWSKY; LOPES, 2015; DELFINO *et al.*, 2018).

No entanto, faz-se necessário uma reflexão pelos profissionais sobre a assistência ofertada, entendendo que a cada dia cresce o número de doenças incapacitantes e que existe a necessidade de implantar serviços específicos que busquem a realização de medidas voltadas para qualidade de vida (LENZI *et al.*, 2010; ARAÚJO *et al.*, 2014; BELO; OSELAME; NEVES, 2016; DELFINO *et al.*, 2018).

Diante do exposto, deste modo com a presente pesquisa objetiva-se, compreender a história da patologia e da cirurgia cardíaca, descrever sobre a anatomia e fisiologia cardiovascular, apresentar dados da literatura sobre fatores de risco, causas, sinais e sintomas, complicações, diagnóstico, tratamento e cuidados de enfermagem aos pacientes portadores da Tetralogia de Fallot.

MATERIAL E MÉTODOS

A matriz metodológica adotada trata-se de uma pesquisa bibliográfica de cunho narrativa de caráter exploratório, com abordagem qualitativa, visando compreender as dificuldades enfrentadas pela equipe de enfermagem, abordando em forma de pesquisa o objetivo.

Neste contexto, a revisão narrativa apresenta uma síntese pautada em diferentes tópicos, capazes de criar uma ampla compreensão sobre o conhecimento. Sendo assim o primeiro passo para a construção do conhecimento científico surge através de novas teorias e da discussão de um assunto de pesquisa, lembrando que a revisão da literatura não é uma espécie de sumarização.

Para obtenção dos artigos explorados, foram utilizados os descritores em ciências da saúde: “Tetralogia de Fallot, bebê azul, anomalia congênita, cirurgia cardíaca”. Com isso realizou-se uma revisão bibliográfica sobre o tema em banco de dados do Scielo (*Scientific Electronic Library Online*), Bireme (Biblioteca Regional de Medicina).

Como critério de inclusão; foram incluídos na pesquisa artigos originais com disponibilidade do texto completo em suporte eletrônico, foi estabelecida a utilização de artigos referentes aos anos 2009 ao primeiro semestre de 2018 do foco de interesse, disponibilizados como Brasil no critério País/Região de assunto.

Os critérios de exclusão foram artigos de reflexão, publicações cujo tema principal não correspondia à pesquisa, relatos de experiência, artigos internacionais, artigos duplicados em termos de conteúdos nas diferentes bases de dados, e artigos anteriores ao ano de 2019.

Assim, o material composto foi de 21 manuscritos, além de livros, manuais e normativas, que foram submetidos à técnica de avaliação e análise de conteúdo constituído por três etapas: Pré-análise, Exploração do material, e Interpretação dos resultados.

A primeira etapa possibilitou visão geral do conteúdo dos artigos, por meio da leitura dos resumos e fichamentos dos textos na íntegra. A etapa de exploração do material foi desenvolvida a partir da releitura dos textos, culminando na construção de categorias temáticas de análise. Posteriormente, na etapa de interpretação dos resultados, foram observadas as colocações existentes sob a ótica de diferentes autores.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

ASPECTOS DA ANATOMIA E FISIOLOGIA DO SISTEMA CIRCULATORIO CARDÍACO

O coração é um órgão muscular oco, que faz parte do sistema circulatório, localizado na cavidade torácica entre os dois pulmões, na área do mediastino e repousa sobre o diafragma. Sua função é bombear o sangue suprindo de nutrientes e oxigênio, e também removendo o dióxido de carbono e alguns restos metabólicos, impulsionando através dos vasos sanguíneos até os tecidos (SMELTZER; BARE, 1999; SILVA *et al.*, 2014; LIBERATO; OSELAME; NEVES, 2017).

Neste contexto o coração é envolvido por um saco fibroso, chamado pericárdio, entre a superfície do coração e o revestimento do pericárdio é preenchido por uma pequena quantidade de líquido, que reduz o atrito durante as contrações cardíacas (SMELTZER; BARE, 1999; LENZI *et al.*, 2010; ARAÚJO *et al.*, 2014; BELO; OSELAME; NEVES, 2016).

O miocárdio, denominado de tecido muscular estriado e responsável pelas contrações fortes e involuntárias, os movimentos de contração (sístole), cujas cavidades do coração se tornam pequenas quando o sangue é ejetado durante o relaxamento (diástole), as cavidades ficam cheias de sangue em preparação para ejeção seguinte (SMELTZER; BARE, 1999; HUBER *et al.*, 2010; ARAGÃO *et al.*, 2013; LACERDA *et al.*, 2013).

Ainda, o revestimento interno do miocárdio é um tecido liso que reveste internamente o coração e que se encontra em contato com o sangue, chamado endocárdio e a camada externa de células é chamada de epicárdio (SMELTZER; BARE, 1999). Deste modo, são quatro válvulas que garantem a fluidez do sangue em um único sentido, durante o movimento de contração do músculo, duas válvulas se abrem para que o sangue seja empurrado para o pulmão ou corpo, enquanto as outras duas se fecham impedindo a passagem do sangue pela direção errada (PFEIFFER *et al.*, 2010; BRAILE; GODOY, 2012).

O coração possui quatro câmaras cardíacas, cujas cavidades superiores são denominadas átrios, separadas entre si pelo septo interauricular e as cavidades inferiores são chamadas de ventrículos que são separadas pelo septo intraventricular (CASTRO, 1985).

Deste modo, as veias cavas inferiores são responsáveis em transportar o sangue venoso do abdome e dos membros inferiores para o átrio direito. As veias cavas superiores são responsáveis em drenar o sangue que vem da cabeça e dos membros superiores para o átrio direito. O lado direito é responsável pela chamada pequena circulação, que é a corrente sanguínea entre o coração e o pulmão, o átrio direito é uma cavidade do coração que recebe o sangue venoso (ULLMANN, 2009).

Resumidamente, a valva tricúspide é uma válvula que separa o átrio direito do ventrículo direito, e é composta por um anel de sustentação que se encontra aberta na diástole cardíaca, permitindo a passagem do sangue do átrio direito para o ventrículo direito. O ventrículo direito sai o sangue

venoso e segue para os pulmões onde é suprido de oxigênio (ULLMANN, 2009; ROSA *et al.*, 2010; MESQUITA; SNITCOWSKY; LOPES, 2015).

A função da valva mitral é deixar o sangue passar a diante na direção do ventrículo esquerdo e não permitindo o refluxo do átrio (SMELTZER; BARE, 2009). As valvas semilunares é uma válvula que se encontra na base da artéria aorta e artéria pulmonar, impedindo que o sangue bombeado volte ao coração (ULLMANN, 2009).

Para tal, a artéria pulmonar é responsável em conduzir o sangue sem oxigênio aos pulmões onde realiza a troca de CO² por O². As veias pulmonares são vasos sanguíneos que carregam o sangue rico em oxigênio dos pulmões para o átrio esquerdo, sendo que o átrio esquerdo tem a função de receber o sangue oxigenado trazido pelas veias pulmonar (ULLMANN, 2009; PFEIFFER *et al.*, 2010; BRAILE; GODOY, 2012).

O responsável pela grande circulação é o lado esquerdo, é a partir dele que o sangue é distribuído a todo o corpo. O ventrículo esquerdo bombeia o sangue para a circulação sistêmica (corpo), o orifício de saída, da artéria aorta, munido de três válvulas, as sigmoides aórticas, evitam o retrocesso do sangue da artéria para o ventrículo (ULLMANN, 2009).

A artéria aorta recebe o sangue com grande pressão do ventrículo esquerdo do coração e leva sangue arterial oxigenado para todos os vasos e tecidos do corpo (CASTRO, 1985; HUBER *et al.*, 2010; ARAGÃO *et al.*, 2013; LACERDA *et al.*, 2013). O coração é inervado pelos nervos parassimpático, que afetam a função cardíaca alterando sua frequência ou energia de contração do miocárdio. O sistema simpático adianta os batimentos cardíacos e aumenta a força de contração do miocárdio, portanto, mais sangue é eliminado do coração. O parassimpático atua ao oposto ao simpático (LENZI *et al.*, 2010; ARAÚJO *et al.*, 2014; BELO; OSELAME; NEVES, 2016).

A contração composta ocorre porque células especializadas do sistema de condução geram e levam impulsos elétricos as células miocárdicas (SMELTZER; BARE, 1999). O nódulo sinoatrial (SA) fica localizado perto da veia cava superior e do átrio direito, tem a função de marca-passo do coração, isto é, comanda o ritmo e frequência do coração, sendo aproximadamente 60 a 100 impulsos por minuto no coração normal em repouso (SMELTZER; BARE, 1999; ROSA *et al.*, 2010; SILVA *et al.*, 2014; MESQUITA; SNITCOWSKY; LOPES, 2015).

O ciclo cardíaco tem início quando o impulso elétrico é liberado começando a fase de despolarização que através de uma única célula transporta e resulta na despolarização e contração de todo miocárdio (SMELTZER; BARE, 1999). O sinal elétrico é desencadeado pelo SA e levado através das células miocárdicas do átrio até o nódulo atrioventricular. O nódulo atrioventricular fica localizado no assoalho do átrio direito, e coordenam os impulsos elétricos que chegam dos átrios, depois de uma breve interrupção, libera para os ventrículos (SMELTZER; BARE, 1999; PFEIFFER *et al.*, 2010; BRAILE; GODOY, 2012).

A capacidade de ação chega ao feixe atrioventricular (feixe de His), que é a única conexão elétrica entre os átrios e os ventrículos. O feixe de His divide-se em ramos direito e esquerdo que

cruzam o septo interventricular os quais terminam em direção do ápice cardíaco, chamadas de fibras de Purkinje (SMELTZER; BARE, 1999; LENZI *et al.*, 2010; ARAÚJO *et al.*, 2014; BELO; OSELAME; NEVES, 2016).

As fibras condutoras transportam rapidamente o potencial de ação, primeiro para o ápice do ventrículo e após para o restante do miocárdio ventricular. A disseminação de impulso durante a despolarização acontece através da conduta das próprias fibras musculares (SMELTZER; BARE, 1999). A repolarização ocorre na medida em que a célula regressa em condições elétricas mais negativas e retribui ao relaxamento do músculo miocárdico (SMELTZER; BARE, 1999; HUBER *et al.*, 2010; ARAGÃO *et al.*, 2013; LACERDA *et al.*, 2013).

CONTEXTO HISTÓRICO DA MEDICINA INTRACARDÍACA

Apesar de já ter sido descrita anteriormente, esta patologia só se tornou conhecida graças ao médico francês Étienne Louis Arthur Fallot, que através de seu trabalho intitulado como “contribution à l’anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque)”, publicada em 1888 na revista mensal *Marseille médical*, estabeleceu as características anatômicas e morfogênicas de uma cardiopatia congênita, depois conhecida como “Tetralogia de Fallot” (DÉCOURT, 1991).

Em 1944, uma equipe médica composta pelo cirurgião chefe do hospital Johns Hopkins, doutor Alfred Blalock, seu técnico Vivien Thomas e a cardiologista pediátrica Dra. Helen Taussing criou um meio acreditado de facilitar o fluxo sanguíneo de oxigênio para o sangue conectando uma das principais artérias do coração a outra alimentação nos pulmões conhecida como Operação Bebê Azul (JOHNS HOPKINS MEDICINE, 2017a).

A técnica trouxe melhoras a um bebê que sofria dessa cardiopatia que mantinha seu sangue pobre em oxigênio, o que tornava sua pele azul. Essa vivência levou em destaque o filme chamando “Quase deuses”. O procedimento não só ajudou esse bebê como ajudou a salvar milhares de crianças com problemas semelhantes no mundo todo, como também deu oportunidade para procedimentos de vascularização miocárdica (HUBER *et al.*, 2010; ARAGÃO *et al.*, 2013; LACERDA *et al.*, 2013).

Seis anos após essa invenção, médicos e cientistas da Hopkins criaram o primeiro desfibrilador cardíaco, o mesmo que hoje existe nos hospitais, ambulâncias, salas de emergências, ajudando na reanimação cardíaca pulmonar. Com os avanços do ano de 1970, pesquisadores da universidade de Hopkins, com o objetivo de salvar milhares de vidas, fizeram uma descoberta na tecnologia do marca-passo, que ficou conhecido o primeiro dispositivo implantável que poderia ser carregado dentro do corpo (JOHNS HOPKINS MEDICINE, 2017b).

Também desenvolveram uma década depois, o primeiro desfibrilador implantado para ajudar as irregularidades imprevisíveis e potencialmente fatais em seus batimentos cardíacos, conhecido

hoje como CDI (um dispositivo do tipo marca-passo que monitora continuamente o ritmo cardíaco) que é um tratamento eficaz e salva milhões de vidas (LENZI *et al.*, 2010; ARAÚJO *et al.*, 2014; BELO; OSELAME; NEVES, 2016; JOHNS HOPKINS MEDICINE, 2017b).

No mesmo período, surgiram outras pesquisas que trabalhavam não só a estrutura externa do coração como dentro dele, resultando em novos diagnósticos e tratamentos como o tratamento conhecido como cateterismo, que se utiliza de pequenos cateteres inseridos através de vias e artérias. Também desenvolveram a angioplastia realizada pela inserção de uma sonda com a ponta de balão nas artérias, age limpando os bloqueios (ROSA *et al.*, 2010; MESQUITA; SNITCOWSKY; LOPES, 2015; JOHNS HOPKINS MEDICINE, 2017a).

Os médicos do hospital de Hopkins prioritariamente dedicaram sua atenção no campo de genéticas clínicas, surpresos com aglomerados de anomalias cardíacas como a síndrome de Marfan (doença hereditária que afeta o tecido conjuntivo e estica os tecidos conjuntivos danificando a aorta). Também foram descobertas várias outras desordens genéticas, abrindo assim, oportunidades para moderna terapia genética, ajudando não só a tratar os sintomas das doenças como cura-los através de técnicas como terapia genética e substituição de genes (PFEIFFER *et al.*, 2010; BRAILE; GODOY, 2012; JOHNS HOPKINS MEDICINE, 2017a).

Esses avanços continuam a frente no hospital de Johns Hopkins com médicos habilitados desde a cirurgia de transplante até a prevenção, sendo também o hospital que mais recebe verbas federais em pesquisa com escore de dez (centro especializado de excelência em pesquisas, os cardiologista de Hopkins receberam dois prêmios por seus estudos excelentes de doença arterial coronariana e as causas da morte cardíaca e súbita) (JOHNS HOPKINS MEDICINE, 2017b).

FISIOPATOLOGIA: AS ANOMALIAS DA TETRALOGIA DE FALLOT, CAUSAS, SINAIS E SINTOMAS

A Tetralogia de Fallot é compreendida por quatro anomalias cardíacas que ocorrem juntas, esses defeitos afetam a circulação correta permitindo que o sangue permaneça pobre de oxigênio em direção ao corpo, e são compreendidas por vários transtornos (LENZI *et al.*, 2010; ARAÚJO *et al.*, 2014; BELO; OSELAME; NEVES, 2016).

Entre estes, o transtorno denominado Estenose Pulmonar, que é um estreitamento da abertura da valva pulmonar que obstrui o fluxo de sangue do ventrículo direito para a artéria pulmonar (AMERICAN HEART ASSOCIATION, 2012; MAYO CLINIC, 2017; LIPTAK, 2018).

Com isso, a comunicação interventricular, que é o defeito no septo onde separa o ventrículo direito do ventrículo esquerdo, ocasiona a oxigenação parcial do sangue, além da sobrecarga das câmaras esquerdas do coração (HUBER *et al.*, 2010; ARAGÃO *et al.*, 2013; LACERDA *et al.*, 2013; MAYO CLINIC, 2017; LIPTAK, 2018).

Outro defeito é a dextroposição da aorta, um desalinhamento da aorta para a direita na saída do coração. Nesta posição ela recebe o sangue que vem dos ventrículos direito e esquerdo e mistura o pouco de sangue oxigenado que sai do ventrículo direito com o sangue rico em oxigênio que sai do ventrículo esquerdo (ROSA *et al.*, 2010; MESQUITA; SNITCOWSKY; LOPES, 2015; MAYO CLINIC, 2017).

A hipertrofia ventricular direita ocorre quando o coração trabalha muito para bombear sangue, a parede muscular do ventrículo direito engrossa com o tempo e isso deixa o coração rígido, enfraquecendo e, eventualmente, acarretar em algumas falhas. Em crianças com Tetralogia da Fallot podem acontecer outros defeitos cardíacos, tais como a abertura entre as camadas superiores, arco aórtico direito ou anomalias nas artérias coronárias (MAYO CLINIC, 2017; LIPTAK, 2018).

Em linhas gerais, os sinais e sintomas da Tetralogia de Fallot dependem do tempo e do desenvolvimento gradativo da doença. O cianose é o mais comum entre os sintomas e surge precocemente, acompanhado de outros como sopro sistólico, aumento de glóbulos vermelhos sanguíneos, devido ao processo de produção de eritrócitos, também denominados como hemácias ou células vermelhas do sangue que resulta na hipoxemia, que é a baixa oxigenação no sangue chamado de policitemia (PFEIFFER *et al.*, 2010; BRAILE; GODOY, 2012; ABCMED, 2013).

Em recém-nascidos os sintomas podem ser observáveis como cansaço aos mínimos esforços, ter dificuldade para respirar, o que podem levar a perda da consciência e, em alguns casos, a morte. De qualquer forma, a doença atrapalha o desenvolvimento e o crescimento da criança (ABCMED, 2013). O neonato apresenta dispneia grave durante a amamentação, respirações rápidas e profundas, acompanhado de irritabilidade e choro por longo período, ocasionando a perda de peso (CAMPOS, 2014; SILVA *et al.*, 2016; BAFFA, 2018).

Já os bebês com a doença apresentam coloração azulada na pele, lábios e nas unhas, depois de chorar ou se alimentar, dedos em forma de baquetas, esses episódios são chamados de episódios cianóticos e são ocasionados pela diminuição na quantidade de oxigênio no sangue e são frequentes em bebês entre 2 e 4 meses de idade (LENZI *et al.*, 2010; ARAÚJO *et al.*, 2014; BELO; OSELAME; NEVES, 2016; MAYO CLINIC, 2017).

Por enquanto, a causa da Tetralogia de Fallot ainda não foi descoberta, mas se sabe que alguns fatores e condições durante a gestação podem colaborar para o aparecimento da doença como o consumo de álcool, gravidez tardia acima dos 40 anos, má alimentação e doenças como: rubéola, sarampo, diabetes *mellitus* e outras doenças virais (HUBER *et al.*, 2010; ABCMED, 2013; ARAGÃO *et al.*, 2013; LACERDA *et al.*, 2013).

Outros fatores contribuem para o surgimento da doença como a obesidade materna, a hipertensão arterial, doenças da tireoide também. O tabagismo no primeiro trimestre de gestação pode ser um fator de risco considerável e mesmo um histórico materno ou familiar. A hereditariedade pode executar um papel importante nesse defeito cardíaco, pois crianças com desordens genéticas, como síndrome Down e síndrome de DiGeorge aumenta o risco de ter Tetralogia de Fallot (BRASIL, 2017).

DIAGNÓSTICO, TRATAMENTO E COMPLICAÇÕES: PREVENÇÃO E CUIDADOS DE ENFERMAGEM

Em linhas gerais, no pré-parto, o diagnóstico da Tetralogia de Fallot pode ser feito com a ecocardiografia fetal que é considerada fundamental para o diagnóstico e avaliação de todas as patologias cardiovasculares no feto e deve ser realizada entre as 18 e as 22 semanas em qualquer grávida com alto e baixo risco de cardiopatia congênita (BARREIRA, 2017). O ecocardiograma usa ondas sonoras nítidas para visualizar imagem do coração, as ondas saltam do coração produzindo imagens em movimentos que podem ser vistas em uma tela maior de vídeo (MAYO CLINIC, 2017; SILVA *et al.*, 2016; LIBERATO; OSELAME; NEVES, 2017).

Esse teste permite ao médico determinar se a comunicação interventricular e onde está localizada, se a estrutura da válvula pulmonar e artéria estão normais, permite ver se o ventrículo direito funciona corretamente. A aorta também pode ser visualizada em seu posicionamento e poderá identificar outros defeitos congênitos, além de ajudar o médico na escolha do tratamento e como planejá-lo em casos da doença se confirmar (PFEIFFER *et al.*, 2010; BRAILE; GODOY, 2012; MAYO CLINIC, 2017).

Após o nascimento, é feita uma avaliação clínica, e para confirmar o diagnóstico da doença são realizados alguns exames, entre eles o eletrocardiograma, que registra a atividade elétrica do coração em cada contração, durante o procedimento são colocados eletrodos no peito, pulsos e tornozelos. Esses eletrodos medem a atividade elétrica e isso fica registrado no papel, ajudando a determinar se o ventrículo direito está dilatado, se há um aumento no átrio direito e também se o ritmo cardíaco é regular (MAYO CLINIC, 2017).

A radiografia de tórax também é utilizada para visualizar a estrutura do coração e dos pulmões, através da radiografia do tórax. Um sinal frequente da doença que aparece no exame é a visualização do coração em forma de uma bota devido à dilatação do ventrículo direito, há ainda a oximetria de pulso, que é um pequeno sensor é colocado em um dedo para medir a quantidade de oxigênio circulante no sangue (HUBER *et al.*, 2010; ARAGÃO *et al.*, 2013; LACERDA *et al.*, 2013; MAYO CLINIC, 2017).

Outro teste é o cateterismo cardíaco, que pode ser usado para avaliar a estrutura do coração e planejar o tratamento cirúrgico. Um tubo fino e flexível é inserido pelo médico em uma artéria ou veia no braço, virilha ou pescoço do paciente guiado até o coração, depois é injetado um corante através do cateter para visualizar as estruturas do coração, esse mesmo exame mede os níveis de pressão e oxigênio das cavidades do coração e dos vasos sanguíneos (ROSA *et al.*, 2010; MESQUITA; SNITCOWSKY; LOPES, 2015; MAYO CLINIC, 2017).

Além disso, há também o teste do coração do recém-nascido, realizado antes da alta hospitalar, entre 24 e 48 horas de vida, associado ao exame clínico do sistema cardiovascular. Esse exame abrange a auscultação do coração para murmúrios e outros ruídos, palpação do pulso periférico e

observação de sinais de cianose. A maioria dos bebês passa por exame físico de rotina para descartar qualquer anormalidade (BRASIL, 2017).

No que tange o tratamento, existem medidas de alívio rápido, como o uso do oxigênio, da morfina e dos betabloqueadores como propranolol, fenilefrina que aumentam o fluxo sanguíneo para o corpo, ou com a técnica de flexão dos joelhos até o tórax do bebê, aumentando o fluxo sanguíneo para os pulmões, caso os sintomas sejam mais graves com mais regularidade a opção é a cirurgia de correção na primeira infância, em dependente do caso poderá ser adiada se a criança tiver sintomas moderados, sendo assim a correção será realizada ainda na infância (LENZI *et al.*, 2010; ARAÚJO *et al.*, 2014; BELO; OSELAME; NEVES, 2016; LIPTAK, 2018).

Já em crianças maiores que apresentam dificuldades de respiração, há uma medida paliativa simples que se refere ao ato de se agachar instintivamente, exercício que aumenta fluxo sanguíneo para os pulmões (MAYO CLINIC, 2017). Existem alguns métodos menos invasivos como o uso de um balão inflado na valva pulmonar alargando a sua abertura. Na cirurgia corretiva, o defeito do septo ventricular é fechado, a passagem do ventrículo direito para a valva pulmonar é dilatada e qualquer união anormal entre aorta e a artéria pulmonar é fechado (AMERICAN HEART ASSOCIATION, 2012; MAYO CLINIC, 2017; LIPTAK, 2018).

O tratamento eficaz para esse tipo de cardiopatia é cirúrgico, entre eles reparo intracardíaco ou um procedimento temporário conhecido como *shunt* (procedimento pelo qual reforça o fluxo sanguíneo para os pulmões) (MAYO CLINIC, 2017; LIPTAK, 2018). Contudo, a maioria dos lactentes e crianças de mais idade é submetida ao reparo intracardíaco. De acordo com o grau da gravidade os médicos determinam a cirurgia mais exata e o tempo de duração depende da condição física da criança. Há casos que o paciente precisa de suporte farmacológico para manter dilatado o local entre os dois vasos sanguíneos do coração, auxiliando no fluxo sanguíneo do coração para os pulmões antes da cirurgia de reparo (PFEIFFER *et al.*, 2010; BRAILE; GODOY, 2012; MAYO CLINIC, 2017; LIPTAK, 2018).

A cirurgia temporária é um tratamento paliativo recomendado aos bebês para que mais tarde possam fazer o reparo intracardíaco para a melhoria de fluxo sangue aos pulmões. Geralmente essa cirurgia temporária é feita em bebês neonatos ou se o paciente estiver artérias hipoplásicas (artérias mais estreitas). Neste método o cirurgião produz um desvio entre a artéria que se ramifica da aorta arterial pulmonar, quando o bebê estiver preparado para a cirurgia definitiva, o cirurgião removerá o implante durante o procedimento de reparo (HUBER *et al.*, 2010; ARAGÃO *et al.*, 2013; LACERDA *et al.*, 2013; MAYO CLINIC, 2017; LIPTAK, 2018).

Para tal, o reparo intracardíaco é geralmente realizado no primeiro ano de vida, com o coração aberto, não sendo possível realizar em adultos se não tiver feito um reparo cardíaco quando criança (MAYO CLINIC, 2017). O procedimento acontece da seguinte forma: o cirurgião fecha a comunicação interventricular para impedir a passagem de sangue entre os ventrículos; a valva do ventrículo

direito será reparada ou substituída e dilata as artérias pulmonares, otimizando o fluxo sanguíneo para os pulmões e reduzindo o trabalho do ventrículo direito. Após esse procedimento a parede do ventrículo direito retorna sua espessura normal o nível de oxigênio do sangue aumenta e os sintomas diminuem (MAYO CLINIC, 2017; LIPTAK, 2018).

Em alguns casos, crianças com Tetralogia de Fallot não reparada, podem vir a óbito por causa de episódios súbitos de cianose grave e hipoxemia (BAFFA, 2018). Se não for corrigida pode ser fatal, com probabilidades de sobrevivência de 66% até um ano, 49% até três anos e 24% até dez anos de idade. No entanto, existem casos isolados de sobrevivência sem cirurgia até aproximadamente noventa anos de vida (LENZI *et al.*, 2010; ARAÚJO *et al.*, 2014; BELO; OSELAME; NEVES, 2016; BARREIRA, 2017).

De acordo com Campos *et al.* (2014), a correção cirúrgica tardia pode ocasionar potenciais complicações devido a prolongados episódios de cianose e hipóxia e a sobrecarga de pressão exercida no ventrículo direito, causando, anorexia, dificuldades de alimentação, alterações no trato digestivo, degeneração significativa das células musculares que compõem o músculo cardíaco e a formação de fibrose intersticial, insuficiência cardíaca direita, aumento do risco de arritmias auriculares ou ventriculares sintomáticas, risco de morbidade em longo prazo, morte súbita cardíaca.

Segundo Barreira (2017), no pós-operatório podem ocorrer as seguintes complicações, taquicardia juncional ectópica, geralmente ocorre nas primeiras 24 horas, estenose pulmonar residual com lesões valvular predominante, aneurisma ao nível da raiz da aorta, não só nos casos reparados cirurgicamente como também na evolução natural da doença, arritmias tardias, insuficiência pulmonar (longo prazo), síndrome de baixo débito cardíaco (minoria dos casos), morte súbita de 1% a 3,5%.

Em relação à prevenção, a realização do pré-natal é uma das medidas preventivas fundamentais das cardiopatias congênitas, pode-se detectar o início precoce de doenças, bem como orientar a futura mãe sobre a importância da vacinação da rubéola e sarampo, ter bons hábitos alimentares, realizar atividades físicas, evitar o consumo de álcool e tabaco e procurar a assistência médica ao sentir ou notar qualquer anormalidade na gestação, o fator ideal e fundamental é o diagnóstico precoce, seguido por imediato tratamento específico necessário para cada situação (BOTELHO *et al.*, 2006; PFEIFFER *et al.*, 2010; BRAILE; GODOY, 2012; MAYO CLINIC, 2017).

No Brasil, 28 mil bebês nascem com cardiopatias congênitas, por isso o diagnóstico precoce é fundamental para o tratamento oportuno. O Hospital Pequeno Príncipe, que é referência nacional em cardiologia pediátrica e dispõe de um dos três centros mais importantes do país, faz alerta sobre a importância do pré-natal no hospital. O dia 12 de junho é lembrado o Dia da Conscientização da Cardiopatia Congênita, caracterizado pela má formação ou função do coração (ROSA *et al.*, 2010; MESQUITA; SNITCOWSKY; LOPES, 2015).

A equipe de enfermagem deve cuidar dos pacientes com cardiopatias congênitas prestando uma assistência individualizada, dando-lhes conforto, qualidade, segurança e esclarecendo sempre

suas dúvidas (BRASIL, 2017). É essencial que seja feito o planejamento conjunto dos cuidados prestados por toda a equipe de saúde para o manejo clínico e recuperação desses pacientes. Compreendendo a gravidade e especificidade no manejo pós-operatório, para um bom desenvolvimento e planejamento dos cuidados realizados pela equipe assistencial é fundamental identificar quais crianças necessitam de cuidados mais complexos (LENZI *et al.*, 2010; HOSCHEIDT *et al.*, 2014; ARAÚJO *et al.*, 2014; BELO; OSELAME; NEVES, 2016).

Deste modo, é importante realizar a monitorização hemodinâmica de parâmetros clínicos, que se modificam de acordo com a gravidade e recuperação pós-operatória, na qual são detectadas alterações na frequência cardíaca, pressão arterial e do débito urinário (HOSCHEIDT *et al.*, 2014; CAMPOS, 2014; SILVA *et al.*, 2016).

A atenção às reações e às preocupações da família também deve ser incluída nos cuidados (RAMOS, 2010). Para que as dúvidas possam ser esclarecidas e demais pontos necessários para uma relação equipe/familiar adequada, são importantes à realização de reuniões periódicas entre os pais e a equipe multidisciplinar, prestando um cuidado humanizado e estimulando o envolvimento da família (BRASIL, 2017).

Portanto, a participação dos pais é importante para que no momento da alta hospitalar consigam prestar os cuidados necessários, sendo fundamental explicar sobre a doença e como alguns fatores podem interferir no desenvolvimento ideal da criança, sempre que possível envolvê-los nas ações para o bem-estar da criança, informar sobre os sinais de possíveis distúrbios comportamentais e mostrar como seu apoio e suas ações junto à enfermagem são importantes para a criança (LENZI *et al.*, 2010; ARAÚJO *et al.*, 2014; DIAS, 2015; BELO; OSELAME; NEVES, 2016). É nesse momento de saída que deverão ser repassadas as informações para a família sobre os medicamentos, prevenção de endocardite, cuidados com a ferida operatória e sinais e sintomas de infecção, possíveis complicações, nutrição e instruções claras sobre quando procurar os cuidados médicos (RAMOS, 2010; PFEIFFER *et al.*, 2010; BRAILE; GODOY, 2012).

CONCLUSÃO

Há necessidade de aprimorar nossa compreensão acerca da temática Tetralogia de Fallot, comumente identificada de Síndrome do Bebê Azul, através de reflexões que tenham como objetivo estimular e evidenciar sua importância para a equipe multidisciplinar, em específico aos profissionais da enfermagem, os quais foram o foco deste estudo, demonstrando suas possíveis causas, seus resultados, diagnósticos e tratamentos.

Neste contexto, foi possível compreender a Tetralogia de Fallot como uma cardiopatia congênita comum, que se tornou uma das primeiras patologias a ter sido corrigida cirurgicamente. Observou-se que a Tetralogia de Fallot, compreendida por quatro anomalias cardíacas que ocorrem juntas

afetando a circulação correta e que fazendo com que o sangue permaneça desprovido de oxigênio em direção ao corpo, tornando o bebê cianótico. Como já visto a causa ainda não foi descoberta, mas se sabe que alguns fatores e condições na gestação podem colaborar para o aparecimento da doença.

Desta forma, evidencia-se ainda que o diagnóstico precoce da Tetralogia de Fallot é muito importante no decorrer da vida de um bebê, não só pelo fato de amenizar, mas também prevenir certas gravidades, evitando acarretar problemas futuros. Apesar de existirem algumas medidas de alívio, em alguns casos, o tratamento mais eficaz é o cirúrgico, podendo ser o de reparo intracardíaco ou um procedimento temporário conhecido por *shunt*.

Contudo, uma das medidas de fundamental para um diagnóstico precoce é o pré-natal e cabe à equipe multiprofissional e de enfermagem realizar assistência e orientar a mãe sobre alguns fatores como a importância das vacinas, bons hábitos alimentares procurando esclarecer suas dúvidas. O diagnóstico pode ser feito através de ecocardiografia fetal no pré-parto, no pós-parto através dos exames como eletrocardiograma, radiografia do tórax, cateterismo cardíaco e medição do nível de oxigênio. Se o problema não for corrigido, pode acarretar complicações ou até mesmo levar a óbito. Então a importância da realização do pré-natal como uma das medidas para o diagnóstico precoce da doença.

Portanto, evidencia-se a necessidade da realização de novos estudos a fim de apresentar à realidade das diversas regiões do Brasil e exterior em relação à Tetralogia de Fallot, abarcando dimensões de intervenções de enfermagem e da equipe multidisciplinar nas principais intercorrências durante o procedimento, na dinâmica do processo da saúde da mulher e da criança.

REFERÊNCIAS

ABCMED. **Tetralogia de Fallot**: o que é? Quais as causas e os sintomas? Como é o diagnóstico? E o tratamento? 2013. Disponível em: <https://bit.ly/2RQrsRr>. Acesso em: 22 maio 2018.

AMERICAN HEART ASSOCIATION. **Tetralogia de Fallot (TOF)**. 2016. Disponível em: <https://bit.ly/2J7T4yw>. Acesso em: 05 jun. 2018.

ARAGÃO, José Aderval *et al.* O perfil epidemiológico dos pacientes com cardiopatias congênitas submetidos à cirurgia no Hospital do Coração. **Revista Brasileira de Ciências da Saúde**, v. 17, n. 3, p. 263-268, 2013.

ARAÚJO, Juliana Sousa Soares de *et al.* Cardiopatia congênita no nordeste brasileiro: 10 anos consecutivos registrados no estado da Paraíba, Brasil. **Rev. Bras. Cardiol.**, v. 27, n. 1, p. 509-15, 2014.

BAFFA, Jeanne Marie. **Tetralogia de Fallot. Manual MSD - Versão para Profissionais de Saúde**. 2018. Disponível em: <https://msdmnls.co/2LxBtln>. Acesso em: 27 maio 2018.

BARREIRA, Mariana Carregueiro. **Tetralogia de Fallot: um desafio multidisciplinar**. 2017. 26p. Dissertação (Mestrado Integrado em Medicina) - Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa, 2017. Disponível em: <http://hdl.handle.net/10451/32306>. Acesso em: 20 maio 2018.

BELO, Wanessa Alves; OSELAME, Gleidson Brandão; NEVES, Eduardo Borba. Perfil clínico-hospitalar de crianças com cardiopatia congênita. **Cadernos Saúde Coletiva**, v. 24, n. 2, p. 216-220, 2016.

BOTELHO, Grinberg Medeiros *et al.* Programa de prevenção, detecção e tratamento das cardiopatias congênitas e adquiridas - CARDIOPED. **Revista Eletrônica Extensão Cidadã**, v. 2, p. 1-5, 2006.

BRAILE, Domingo Marcolino; GODOY, Moacir Fernandes de. História da cirurgia cardíaca no mundo. **Rev Bras Cir Cardiovasc**, v. 27, n. 1, p. 125-36, 2012.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Portaria nº 1.727, de 11 de julho de 2017. Aprova o Plano Nacional de Assistência à Criança com Cardiopatia Congênita. **DOU**, Brasília, 12/07/2017, ed. 132, seção: 1, p. 47.

CAMPOS, Marta Sofia Gomes. Tetralogia de Fallot: uma cardiopatia com fisiopatologia e evolução variáveis. **Acta Pediátrica Portuguesa**, v. 45, n. 4, p. 1-32, 2014.

CASTRO, Sebastião Vicente. **Anatomia Fundamental**. 3. ed. São Paulo: Mc GRAW-HILL, 1985.

DÉCOURT, Luiz V. Fallot e sua tetralogia: uma caracterização segura e fecunda. **Arq Bras Cardiol**, v. 57, n. 5, p. 389-93, 1991.

DELFINO, Cintia da Trindade Azevedo *et al.* Câncer infantil: Atribuições da enfermagem em cuidado paliativo. **Revista Saúde e Desenvolvimento**, v. 12, n. 10, p. 18-40, 2018.

DIAS, Rosemary. **Assistência de enfermagem aos recém-nascidos com cardiopatias congênitas**. 2015. 75p. Trabalho de Conclusão de Curso (Enfermagem) - Escola Superior de Saúde, Universidade do Mindelo, Brasil, 2015. Disponível em: <http://hdl.handle.net/10961/4684>. Acesso em: 10 jun. 2018.

HOSCHEIDT, Laís Machado *et al.* Complexidade dos cuidados de enfermagem em crianças submetidas à cirurgia cardíaca. **Revista de Pesquisa em Saúde**, v. 15, n. 1, p. 203-207, 2014.

HUBER, Janáina *et al.* Cardiopatias congênitas em um serviço de referência: evolução clínica e doenças associadas. **Arquivos brasileiros de cardiologia**, São Paulo, v. 94, n. 3, p. 333-338, 2010.

JOHNS HOPKINS MEDICINE. **The History of Heart Medicine at Johns Hopkins**. 2017a. Disponível em: <https://bit.ly/30d2Bua>. Acesso em: 05 jun. 2018.

JOHNS HOPKINS MEDICINE. **The Vivien Thomas Fund**. 2017b. Disponível em: <https://bit.ly/2TPOrwe>. Acesso em: 05 jun. 2018.

LACERDA, Arnon Araújo *et al.* Tetralogia de Fallot: aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos. **Revista Multiprofissional em Saúde do Hospital São Marcos**, v. 1, n. 1, p. 50-57, 2013.

LENZI, Andrea Weirich *et al.* Mortalidade hospitalar na cirurgia de reconstrução da via de saída do ventrículo direito com homeoxerto pulmonar. **Revista Brasileira de Cirurgia Cardiovascular**, v. 25, n. 1, p. 25-31, 2010.

LIBERATO, Keesi Marcela Matos; OSELAME, Gleidson Brandão; NEVES, Eduardo Borba. Hemoglobiopatias em gestantes submetidas ao teste da mãezinha na rede pública de saúde. **Revista de Atenção à Saúde (antiga Rev. Bras. Ciên. Saúde)**, v. 15, n. 51, p. 46-51, 2017.

LIPTAK, Gregory. S. **Defeitos Cardíacos, Tetralogia de Fallot. Manual MSD - Versão Saúde para a Família**. 2018. Disponível em: <https://msdmnls.co/308oLNY>. Acesso em: 07 jun. 2018.

MAYO CLINIC. **Tetralogia de Fallot**. 2017. Disponível em: <https://mayocl.in/2CWXJlf>. Acesso em: 06 jun. 2018.

MESQUITA, Sonia Ferreira; SNITCOWSKY, Raquel; LOPES, Antonio Augusto. Estrutura e função ventricular direita como possíveis determinantes do resultado cirúrgico após trinta anos de correção da Tetralogia de Fallot. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia**, São Paulo, v. 81, n. 5, p. 453-457, 2015.

PFEIFFER, Maria Eulália Thebit *et al.* Avaliação clínica e funcional tardia de arritmias em crianças operadas de Tetralogia de Fallot. **Cardiol**, v. 95, n. 3, p. 295-302, 2010.

RAMOS, Carolina Anunciação. **A assistência de enfermagem à criança hospitalizada por cardiopatia congênita**. 2010. 136p. Dissertação (Mestrado em Enfermagem) - Universidade de São Paulo, São Paulo, Brasil, 2010. Disponível em: <https://bit.ly/2XKpvLG>. Acesso em: 10 jun. 2018.

ROSA, Rafael Fabiano Machado *et al.* Oculo-auriculo-vertebral spectrum and cardiac malformations. **Revista da Associação Médica Brasileira**, v. 56, n. 1, p. 62-66, 2010.

SILVA, Airam Roggero dos Santos *et al.* Avanços no processo de tratamento da Tetralogia de Fallot. **UNILUS Ensino e Pesquisa**, v. 13, n. 30, p. 171-178, 2016.

SILVA, Gilberto Tadeu Reis da *et al.* **Manual do técnico e auxiliar de enfermagem**. São Paulo: Martinari, 2014.

SMELTZER, Suzanne; BARE, Brenda. **Brunner & Suddarth: Tratado de Enfermagem Médico-Cirúrgica**. 8. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1999. Volume 2.

ULLMANN, Heitor Fluent. **Atlas de Anatomia: Órgãos, Sistemas e Estruturas**. Alemanha: H. F. Ullmann, 2009.