

## DRENAGEM ANÔMALA TOTAL DE VEIAS PULMONARES INFRADIAFRAGMÁTICA

### *INFRADIAPHRAGMATIC TOTALLY ANOMALOUS PULMONARY VENOUS CONNECTION – CASE REPORT*

Sarah Cascaes **ALVES**<sup>1</sup>, Gilberto **PASCOLAT**<sup>2</sup>, Paula **RIGO**<sup>1</sup>, Hevelliny **MARÇAL**<sup>1</sup>, Marcelo **CREDÍDIO**<sup>3</sup>.

Rev.Méd.Paraná/1338

Alves SC, Pascolat G, Rigo P, Marçal H, Credídio M. Drenagem Anômala Total de Veias Pulmonares Infradiafrágmatca. Rev. Méd. Paraná, Curitiba, 2013;71(1):44-7.

**RESUMO** - A drenagem anômala total de veias pulmonares (DATVP) é um defeito congênito cianótico em que todas as quatro veias pulmonares falham na sua conexão com o átrio esquerdo. Isto resulta na drenagem de todo o retorno venoso pulmonar para dentro da circulação venosa sistêmica. Relatar um caso de DATVP do subtipo infradiafragmática sem obstrução venosa pulmonar, diagnosticada em um recém-nascido (RN) que aos 21 dias de vida iniciou com cianose discreta, taquipnéia e cansaço as mamadas. As informações foram obtidas por meio de revisão do prontuário, entrevista com a responsável pelo paciente e revisão da literatura. O caso relatado e publicações citadas evidenciam a importância da reavaliação pediátrica criteriosa do RN no primeiro mês de vida para um diagnóstico precoce de cardiopatias congênitas que podem se manifestar após a alta hospitalar do alojamento conjunto. A correção cirúrgica neste caso foi essencial para um melhor prognóstico do paciente.

**DESCRITORES** - Drenagem Anômala de Veias Pulmonares, Infradiafragmática, Cardiopatia Congênita Cianótica, Comunicação Interatrial.

### INTRODUÇÃO

A drenagem anômala total de veias pulmonares (DATVP), também referida como conexão anômala total de veias pulmonares, é um defeito congênito cianótico em que todas as quatro veias pulmonares falham na sua conexão com o átrio esquerdo (AE). Isto resulta na drenagem de todo o retorno venoso pulmonar para dentro da circulação venosa sistêmica<sup>1</sup>.

No desenvolvimento embriológico normal, o leito pulmonar divide com o intestino primitivo o plexo esplâncnico, o qual inicialmente drena para o sistema venoso cardinal e umbilicovitelinico. Com a formação dos pulmões, com 27 a 29 dias de gestação, uma porção deste plexo se diferencia em leito vascular pulmonar e se liga a veia pulmonar comum originada do AE primitivo. Uma vez essa conexão é feita, o sistema venoso pulmonar primitivo separa-se das veias cardinais e umbilicovitelinicas. Quando ocorre uma falha da ligação do leito vascular pulmonar ao AE e persistência desta conexão com

os sistemas cardinal e umbilicovitelinico surge a DATVP. Suas variantes anatômicas dependem de quais conexões são mantidas. Neste relato de caso será descrito o subtipo infradiafragmático, que ocorre por persistência da conexão com o sistema umbilicovitelinico, mais precisamente neste relato com a veia porta<sup>2</sup>. Epidemiologia, manifestações clínicas, diagnóstico e tratamento da DATVP serão abordados na discussão do caso.

### RELATO DE CASO

Recém-nascido do sexo masculino, 21 dias de vida, residente de abrigo para menores negligenciados, foi atendido no pronto-socorro pediátrico do Hospital Universitário Evangélico de Curitiba (HUEC) com queixa principal de cianose. Cuidadora relatou que a pediatra da instituição observou que a criança estava apresentando cianose peri-oral, taquipnéia e episódios de sudorese. Havia percebi-

Trabalho realizado no Hospital Universitário Evangélico de Curitiba, Curitiba-PR, Brasil.

1 - Médicos residentes de pediatria

2 - Coordenador da residência de pediatria

3 - Cardiologista Pediátrico do HUEC

do estes sintomas nos últimos cinco dias e referiu que os mesmos se acentuavam durante as mamadas. Negou febre, vômitos ou alterações em fezes e urina.

A criança havia nascido no HUEC com 2.700g, estatura de 46 cm, perímetro cefálico 32cm, perímetro torácico 30cm, Capurro 36+4 semanas e Apgar de 8/10. Mãe de 24 anos, não realizou pré-natal, usuária de drogas. Recém-nascido estava institucionalizado desde a alta hospitalar alimentando-se com leite de fórmula 90 ml a cada duas horas, vacinas atualizadas e mantendo bom ganho ponderal. Ao exame físico, apresentava-se em bom estado geral, hidratado, hipocorado leve, com discreta cianose em mucosas, frequência respiratória variou durante avaliação de 60 a 70 irpm, frequência cardíaca de 132, temperatura axilar de 36°C. Saturação de oxigênio em ar ambiente 87% em membro superior direito e 83% em membros inferiores. Avaliação pulmonar com murmúrios vesiculares presentes bilaterais, sem ruídos adventícios. Tiragem subcostal leve. Avaliação cardíaca com ritmo regular em dois tempos, desdobramento fixo de segunda bulha, sem sopros. Abdome com ruídos hidroaéreos presentes, flácido, indolor a palpação e não apresentava visceromegalias. Genitais sem alterações. Pulsos femorais e pediosos palpáveis bilateralmente e simétricos.

Foi então suspeitado de cardiopatia congênita cianótica e solicitado um ecocardiograma. O laudo do exame mostrou uma comunicação interatrial de 3 mm, aumento de ventrículo direito, drenagem das quatro veias pulmonares para uma grande veia vertical que se conectava com a veia porta, além de veia cava inferior dilatada, sugerindo uma drenagem anômala total de veias pulmonares infradiafragmática, sem estenose ou obstrução venosa pulmonar. Foi solicitada também uma radiografia de tórax que não apresentou nenhuma alteração da área cardíaca ou pulmonar.

A criança foi encaminhada para cirurgia cardíaca no Hospital Pequeno Príncipe, sendo realizada a correção da drenagem anômala total de veias pulmonares, o fechamento da comunicação interatrial e dupla ligadura do canal arterial. Apresentou boa evolução após correção cirúrgica recebendo alta hospitalar com acompanhamento ambulatorial.

## DISCUSSÃO

A incidência e a prevalência da DATVP vêm se mantendo constantes nas últimas décadas, sendo que os últimos estudos mostram a incidência variando entre 0.6 a 1.2 para 10.000 nascidos vivos. Entre os pacientes nascidos com cardiopatia congênita, 0.7 a 1.5% são diagnosticados com DATVP, considerada a quinta mais comum cardiopatia congênita cianótica<sup>3,4</sup>. Há relatos de que apenas o subtipo que drena para veia porta seja mais frequente no sexo masculino<sup>5</sup>, corroborando com o presente relato de caso.

Quanto à frequência das quatro variantes anatômicas, existem discordâncias na literatura. Segundo Ward

KE, 1998, o subtipo mais comum é o supra-cardíaco (55% dos casos de DATVP), seguido pelo tipo cardíaco (30%), infra-cardíaco (13%) e misto (2%)<sup>6</sup>. Porém, em um estudo realizado no Children's Hospital entre 1973 e 2002, foram avaliados 294 pacientes com diagnóstico de DATVP e a frequência do subtipo supra-cardíaco foi de 43%, seguida de 27% infra-cardíaco, 18% cardíaco e 12% misto<sup>7</sup>. Outro estudo multicêntrico, de coorte com 422 nascidos com DATVP entre 1998 e 2004 em 19 centros de cardiologia pediátrica no Reino Unido, Irlanda e Suécia, mostrou a seguinte distribuição de frequência; 49% dos casos supra-cardíaco, 26% infra-cardíaco, 16% cardíaco e 9% misto<sup>8</sup>.

As manifestações clínicas da DATVP variam de acordo com a presença e o grau de obstrução venosa pulmonar, além da presença ou não de uma comunicação interatrial (CIA) adequada e do grau do shunt esquerda-direita. Os pacientes sem estenose venosa pulmonar e com uma CIA adequada são, na grande maioria, assintomáticos ao nascimento; porém, por volta do primeiro mês de vida, começam a surgir sinais de descompensação com taquipneia, cansaço às mamadas, dificuldade para ganhar peso e infecção respiratória. A cianose pode ser discreta ou até imperceptível<sup>9</sup>. Em uma série com 74 pacientes com DATVP sem obstrução venosa pulmonar, 56% tinham sintomas no primeiro mês de vida e o restante no primeiro ano, sendo a taquipneia e o cansaço nas mamadas os sintomas iniciais<sup>10</sup>. Na ausculta cardíaca destes pacientes sem obstrução venosa pulmonar, pode-se encontrar desdobramento fixo de segunda bulha pela sobrecarga ventricular direita, sopro sistólico ejetivo em foco pulmonar por aumento do fluxo sanguíneo que passa por esta valva e sopro diastólico devido ao fluxo sanguíneo aumentado através da valva tricúspide<sup>1</sup>.

Entretanto, na DATVP com obstrução venosa pulmonar ou CIA inadequada, os pacientes, em geral, apresentam-se como recém-nascidos criticamente doentes, com cianose, sintomas de insuficiência respiratória e choque. Eles apresentam aumento da pressão na artéria pulmonar, edema pulmonar resultando em distresse respiratório e taquipneia e redução do débito cardíaco sistêmico resultando em hipotensão. Estes sintomas costumam surgir por volta de 12 horas de vida e no geral, quanto mais severa a obstrução, mais precoce e severa a apresentação clínica<sup>11</sup>.

No presente relato de caso, o paciente apresentou a forma não obstrutiva com consequente resistência vascular pulmonar relativamente baixa, permitindo um shunt esquerda-direita e hiperfluxo pulmonar. Além disso, o paciente apresentava uma CIA grande que permitia uma repercussão hemodinâmica menor. Os sintomas apresentados corroboram com os descritos na literatura, como taquipneia, cansaço nas mamadas e cianose discreta em torno do vigésimo dia de vida. Porém o que difere dos dados da literatura é o fato de que na DATVP infra-cardíaca, como é o caso, é muito comum a obstrução venosa pulmonar estar presente

tanto por constrição da veia vertical em nível de diafragma como em nível de parênquima hepático.

Para elucidar o diagnóstico de DATVP, diferenciando-a de outras cardiopatias congênicas cianóticas que cursam com hiperfluxo pulmonar, o exame de escolha é o ecocardiograma. A acurácia diagnóstica do ecocardiograma foi ilustrada em uma série que relatou 22 de 23 pacientes com DATVP diagnosticados corretamente com este exame, os sítios de conexão das veias pulmonares foram identificados também em 22 dos 23 pacientes<sup>12</sup>. Embora o cateterismo cardíaco seja considerado o padrão ouro para o diagnóstico de DATVP, ele geralmente não é necessário para o diagnóstico devido à disponibilidade de outras modalidades, como o ecocardiograma, a tomografia computadorizada com contraste e a angio-ressonância magnética, que são exames menos invasivos, menos custosos e proporcionam uma adequada imagem diagnóstica. Portanto, o cateterismo cardíaco é atualmente reservado para os casos em que o ecocardiograma não elucidou completamente a anatomia do defeito cardíaco, quando são requeridas mais informações sobre a hemodinâmica do caso e quando é necessária a ampliação da CIA por uma atrioseptostomia por balão<sup>1</sup>. O eletrocardiograma e a radiografia de tórax são exames complementares que mostram achados inespecíficos, que variam de acordo com a presen-

ça ou não de obstrução pulmonar severa e portanto não podem ser utilizados para confirmação diagnóstica<sup>1</sup>. O ecocardiograma no presente relato de caso elucidou o diagnóstico, além de descrever corretamente a anatomia do defeito cardíaco, não sendo necessária a realização do cateterismo cardíaco. A radiografia de tórax não apresentou alterações, porém foi útil para a exclusão de alguns diagnósticos diferenciais.

O tratamento de todos os subtipos da DATVP é essencialmente cirúrgico. Em pacientes não tratados, o curso natural depende da presença ou não de obstrução e do tamanho da CIA. Em geral o desfecho é ruim com uma mortalidade de 50% nos primeiros três meses e de 80% até o primeiro ano de vida<sup>6,13,14</sup>. Em doença não obstrutiva e com ampla CIA, como apresentava o paciente deste relato de caso, os pacientes podem manifestar apenas sintomas moderados ao exercício, porém a maioria desenvolve uma progressiva falência do coração direito e doença vascular pulmonar devido ao hiperfluxo<sup>1</sup>. Michielon 2002 demonstrou uma mortalidade pós cirúrgica em pacientes com DATVP infracardiaca de 2,2%, sendo que a obstrução venosa foi considerada um fator de risco<sup>15</sup>. No presente relato de caso a correção cirúrgica foi realizada setenta e duas horas após o diagnóstico, apresentando um resultado satisfatório e uma boa evolução clínica.

---

Alves SC, Pascolat G, Rigo P, Marçal H, Credidio M. Infradiaphragmatic Totally Anomalous Pulmonary Venous Connection – Case Report. *Rev. Méd. Paraná*, Curitiba, 2013;71(1):44-7.

**ABSTRACT** - Total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) is a cyanotic congenital defect in which all four pulmonary veins fail in its connection with the left atrium. This results in the drainage of the entire pulmonary venous return into the systemic venous circulation. To report a case of TAPVC infradiaphragmatic subtype without pulmonary venous obstruction, diagnosed in a newborn (NB) that at 21 days of life began with mild cyanosis, tachypnea and fatigue feedings. Data were obtained by review of medical records, interview with the responsibility for the patient and review of the literature. The reported case and cited publications highlight the importance of careful reassessment of pediatric NB in the first month of life for early diagnosis of congenital heart disease that may manifest after discharge from the rooming-in. Surgical correction in this case was essential for a better prognosis.

**KEYWORDS** - Anomalous Pulmonary Venous Connection, Infradiaphragmatic, Cyanotic Congenital Heart Disease, Atrial Septal Defect.

---

## REFERÊNCIAS

1. Uptodate, Total anomalous pulmonary venous connection. Ago 9, 2013.
  2. Neil CA. Development of the pulmonary veins; with reference to the embryology of anomalies of pulmonary venous return. *Pediatrics* 1956; 18:880.
  3. Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, et al. prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005. *J Pediatr* 2008; 153:807.
  4. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1890.
  5. Lucas RV Jr, Adams P Jr, Anderson RC, Varco RL, Edwards JE, Lester RG. Total Anomalous pulmonary venous connection to the portal venous system: a cause of pulmonary venous obstruction. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1961; 86:561-575.
  6. Ward KE, Mullins CE. Anomalous pulmonary venous connections, pulmonary vein stenosis, and atresia of the common pulmonary vein. In: *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*, Garson A Jr, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (Eds), Williams and Wilkins, Baltimore 1998. p. 1431.
  7. Keane JF, Fyler DC. Total anomalous pulmonary venous return. In: *Nadas' Pediatric Cardiology*, 2nd, Keane JF, Lock JE, Fyler DC (Eds), Saunders Elsevier, Philadelphia 2006. P.773.
  8. Seale AN, Uemura H, Webber SA, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: morphology and outcome from an international population-based study. *Circulation* 2010; 122:2718.
  9. *Tratado de Pediatria- Sociedade Brasileira de Peditria*. 2ª ed. Vol 1. Reconhecimento e conduta nas cardiopatias congênicas. p 643.
  10. Northern Great Plains Regional Cardiac Program: James H. Moller, principal investigator. Supported by Bureau of Maternal and Child Health. 1981-present.
  11. Geva T, van Praagh S. Anomalies of the pulmonary veins. In: Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult, 7th, Allen HD, Shaddy RE, Driscoll DJ, Feltes TF (Eds), Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia 2008. p.761.
  12. Van der Velde ME, Parness IA, Colan SD, et al. Two-dimensional echocardiography in the pre and postoperative management of totally anomalous pulmonary venous connection. *J Am Cardiol* 1991; 18:1746.
-

13. LaBrosse CJ, Blackstone EH, Turner ME Jr, Kirklin JW. Unpublished study; 1978. In Kirklin JW, Barratt-Boyes BG (eds). Total anomalous pulmonary venous connection. Cardiac Surgery, second edition, Churchill Livingstone, New York 1993, Cap. 16: 645-73.
  14. Burroughs JT, Edwards JE. Total anomalous pulmonary venous connection. Am Heart J 1960; 59:913.
  15. Michielon G, Di Donato RM, Pasquini L, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: long-term appraisal with evolving technical solutions. Eur J Cardiothorac Surg 2002; 22:184-91.
-