

Drenagem Anômala Parcial de Quatro Veias Pulmonares com Septo Interatrial Íntegro. Relato de um Caso Raro

Partial Anomalous Return of Four Pulmonary Veins with Intact Interatrial Septum Defect. A Rare Case Report

Edmar Atik, Maria Aparecida Bhering, Renato Samy Assad

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, SP - Brasil

É relatado caso raro de drenagem anômala parcial de quatro veias pulmonares no átrio direito e veia cava superior, com septo interatrial íntegro em criança de cinco anos de idade. Havia poucos sintomas, em contraste com débito ventricular esquerdo dependente do fluxo da veia lobar superior esquerda e da língua. Complacência diminuída à esquerda motivou quadro acentuado de hipertensão venocapilar pulmonar no pós-operatório imediato, aliviado por feitura de comunicação interatrial de 8 mm. A evolução posterior foi boa.

We report on the rare case of partial anomalous return of four pulmonary veins in the right atrium and superior vena cava with intact interatrial septum in a five-year-old child. There were few symptoms in contrast with the left ventricular output dependent on the flow of the left upper lobe vein and from the lingula. Reduced compliance to the left led to a severe picture of pulmonary venocapillary hypertension in the immediate postoperative period, mitigated by an 8-mm interatrial septal defect. The patient progressed well after the intervention.

Introdução

Na drenagem anômala parcial das veias pulmonares (DAPVP), mesmo com septo interatrial íntegro (de 20% a 33% dos casos), observa-se a persistência de repercussão clínica discreta, ainda que em longo prazo¹⁻⁴.

Em mais de 95% dos casos de DAPVP, as conexões anômalas ocorrem em uma ou em duas veias pulmonares e raramente derivam dos dois pulmões ao mesmo tempo^{1-4,5}. Três e quatro drenagens venosas pulmonares anômalas foram relatadas apenas duas vezes na literatura³.

Descreve-se um caso incomum de DAPVP, constituída por quatro veias anômalas, sendo três do pulmão direito e uma do lobo inferior esquerdo, com septo interatrial íntegro.

Relato do Caso

Criança com cinco anos de idade, sexo masculino, apresentava cansaço discreto aos esforços, sobrepeso corporal (peso: 36 kg; altura: 110 cm) e sopro cardíaco auscultado há seis meses.

O exame físico exibia bom estado geral, eupnéico, e pulsos normais. Pressão arterial era 100/65 mmHg, frequência

cardíaca 86 bpm e saturação capilar 95%. No precórdio, verificaram-se impulsões sistólicas discretas, segunda bulha desdobrada constante e discreto sopro sistólico na área pulmonar. O fígado era normal.

O eletrocardiograma mostrava ritmo sinusal, sobrecarga diastólica ventricular direita, complexo QRS polifásico em V1, ondas S espessadas em I, L e V4 a V6, e duração de 0,11". A radiografia de tórax salientava discreta cardiomegalia, à custa das cavidades direitas, arco médio abaulado e trama vascular pulmonar proeminente. O ecocardiograma mostrava aumento discreto das cavidades direitas, DAPVP direitas no átrio direito e na veia cava superior direita (VCSD). A cava superior esquerda e a veia pulmonar inferior esquerda drenavam no seio coronário. O septo interatrial era íntegro. As medidas obtidas foram: VD: 30 mm, DDVE: 40 mm, DSVE: 23 mm, AE: 24 mm, Ao: 24 mm, delta D: 42%, FEVE: 80% (fig.1). Estudo hemodinâmico mostrou discreta hipertensão em cavidades direitas (AD: 10 mmHg, VD: 36/10 mm Hg, TP: 36/11/24 mmHg). À angiografia, a veia cava superior esquerda desembocava no seio coronário dilatado, conectando-se através de veia inominada fina com a VCSD. A veia do lobo superior direito (LSD) desembocava na VCSD, as do lobo médio e inferior direitas (LID) e a do lobo inferior esquerdo (LIE) no átrio direito. A drenagem da veia lobar superior esquerda (LSE) e da língua era normal, no átrio esquerdo (fig. 2).

O tratamento cirúrgico foi realizado com circulação extracorpórea (CEC), sob hipotermia de 24°C. Proteção miocárdica realizada com solução cardioplégica sanguínea hipotérmica (4°C) cada 30 minutos. Através de atriotomia direita longitudinal, estendendo-se à VCSD, o septo atrial íntegro foi ressecado quando se visibilizou átrio esquerdo reduzido. Constatou-se que a veia do lobo superior direito drenava na VCSD e as do lobo médio e inferior direitas no átrio direito. A veia do LIE se conectava pelo mesmo orifício de drenagem

Palavras-chave

Cardiopatias congênicas, veias pulmonares, hipertensão pulmonar.

Correspondência: Edmar Atik •

Rua 13 de Maio, 1954, cj. 71, Bela Vista, 01.327-002, São Paulo, SP - Brasil
E-mail: eatik@cardiol.br, conatik@incor.usp.br
Artigo recebido em 04/05/07; revisado recebido em 10/10/07; aceito em 19/11/07.

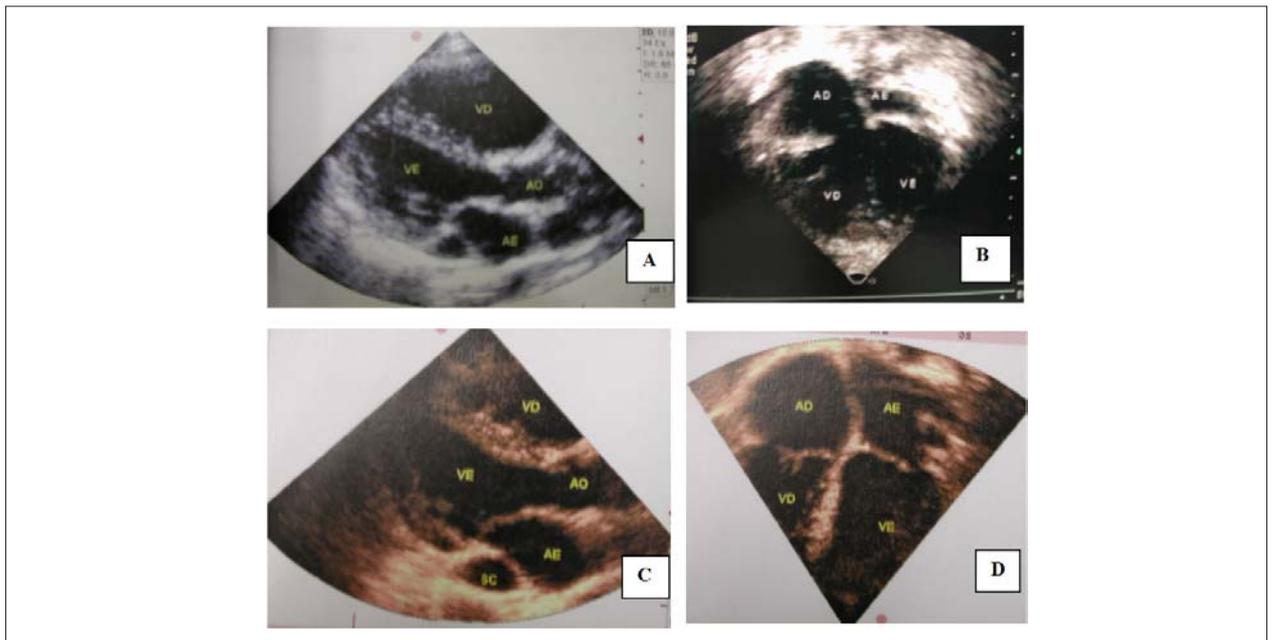


Fig. 1 - O ecocardiograma mostra aumento das cavidades direitas e diminuição das esquerdas, principalmente do átrio esquerdo, em período pré-operatório em corte longitudinal paraesternal em A e em corte apical de quatro câmaras em B. Salienta-se nas imagens em C e D, oito meses após a operação, regularização das cavidades. AD - átrio direito, AE - átrio esquerdo, Ao - aorta, SC - seio coronário, VD - ventrículo direito, VE - ventrículo esquerdo.

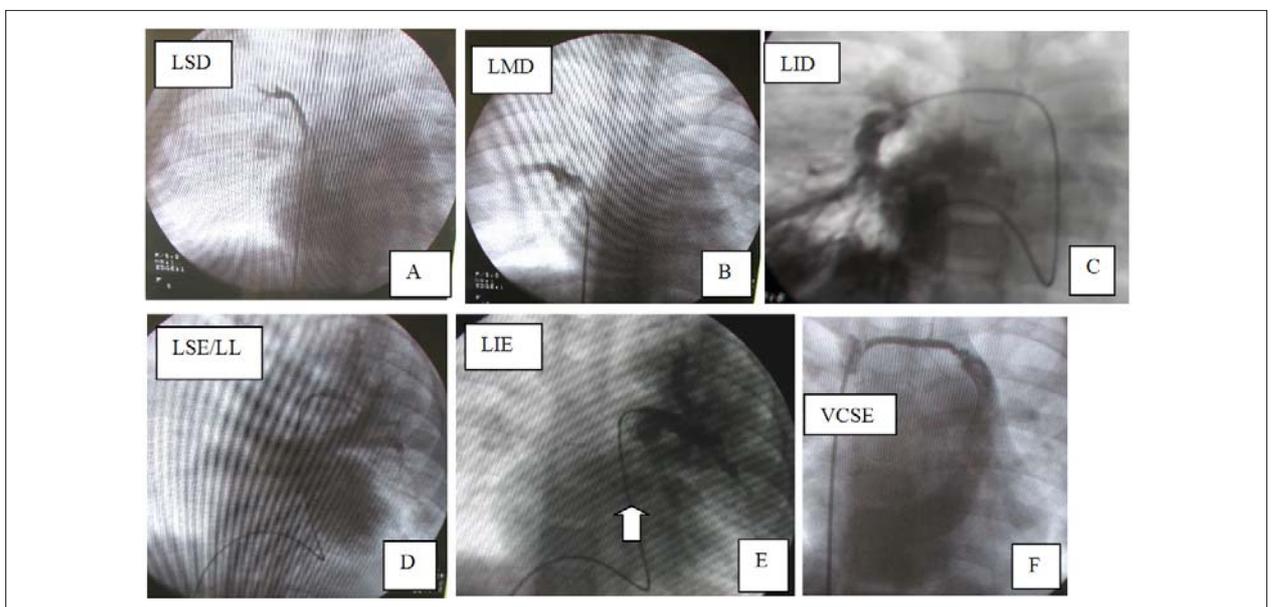


Fig. 2 - A angiografia mostra drenagem anômala da veia lobar superior direita (LSD) na veia cava superior direita em A, e do lobo médio e inferior direitos (LMD e LID) no átrio direito, em B e C. Era normal a drenagem lobar superior esquerda (LSE) e língula (LL) em átrio esquerdo, em D. A veia lobar inferior esquerda (seta) em direção ao átrio direito, em E. A veia cava superior esquerda (VCSE), maior que a direita, drenava no seio coronário, em F.

da veia homônima direita, e as veias LSE e da língula, juntas, drenavam de maneira habitual no átrio esquerdo. As veias anômalas foram tunelizadas com pericárdio autólogo para o átrio esquerdo e VCSD ampliada com remendo de pericárdio bovino. A parada anóxica cardíaca correspondeu a 105 minutos, e o suporte circulatório extracorpóreo, a 170 minutos. Observaram-se pressão supra-sistêmica no ventrículo direito e

hipertensão (50 mm Hg) em átrio esquerdo. O ecocardiograma transesofágico (ETE) revelou insuficiência mitral moderada e disfunção ventricular esquerda. Restabeleceu-se circulação extracorpórea por mais 35 minutos, para atrioseptectomia de 8 mm, realizada no retalho de pericárdio autólogo. Houve daí melhora da função ventricular e da regurgitação mitral, o que foi confirmado pelo ETE.

Relato de Caso

O esterno permaneceu aberto 36 horas, por dilatação do ventrículo direito. Com o uso de furosemida, vasodilatadores (óxido nítrico e captopril) e inotrópicos (dobutamina e adrenalina), houve estabilização da congestão venocapilar pulmonar e baixo débito cardíaco. O paciente obteve alta hospitalar em boas condições, após quinze dias da operação.

O ecocardiograma, oito meses após, demonstrou cavidades cardíacas normais (AE: 29 mm; Aorta: 24 mm; VD: 20 mm; VE: 46 mm), função biventricular normal (FEVE: 65%) e valvas competentes. Havia comunicação interatrial de 9 mm, com fluxo da esquerda para a direita. A pressão sistólica pulmonar era 23 mm Hg. Não havia sinais de obstrução no redirecionamento do retorno venoso pulmonar (fig. 1).

Discussão

O septo interatrial encontra-se íntegro em 20% a 33% dos casos de DAPVP^{1,2}. Associações com outros defeitos ocorrem em 20%. Entre os principais, figuram cor triatriatum em 7,8%, estenose mitral em 4,3% e coarctação da aorta em 2,6%, dos 139 casos relatados de 1964 a 2006^{1,2,6,7}. Outros defeitos esporadicamente se associam, como comunicação interventricular, veia cava superior esquerda no átrio esquerdo, interrupção do arco aórtico, tetralogia de Fallot, defeito do septo atrioventricular, além de síndromes genéticas como a de Turner, Jarcho Levin e Kabuki^{6,7}. Desses 139 casos relatados, em apenas dois deles havia três e quatro veias anômalas, correspondendo essa situação anatômica a 1,4% do total¹⁻⁴.

Referências

1. Senocak F, Ozme S, Bilgic A, Ozkutlu S, Ozer S, Saraclar M. Partial anomalous pulmonary venous return: evaluation of 51 cases. *Jpn Heart J*. 1994; 35: 43-50.
2. Alpert JS, Dexter L, Vieweg WV, Haynes FW, Dalen JE. Anomalous pulmonary venous return with intact atrial septum: diagnosis and pathophysiology. *Circulation*. 1977; 56: 870-5.
3. AboulHosn JA, Criley JM, Stringer WW. Partial anomalous pulmonary venous return: case report and review of the literature. *Cathet Cardiovasc Intervent*. 2003; 58: 548-52.
4. Weiman DS, Lee K, Levett JM, Replogle RL. Partial anomalous pulmonary venous return: a ten-year experience. *Tex Heart Inst J*. 1985; 12: 239-43.
5. Mullen JC, Waskiewich K, Bhargava R, Bentley MJ. Bilateral partial anomalous pulmonary venous return. *Can J Cardiol*. 1997; 13: 567-9.
6. Cooley DA, Murphy MC. Cor triatriatum and anomalous pulmonary venous return: an unusual case. *Tex Heart Inst J*. 1990; 17: 118-21.
7. Elami A, Rein AJ, Preminger TJ, Milgater E. Tetralogy of Fallot, absent pulmonary valve, partial anomalous pulmonary venous return and coarctation of the aorta. *Int J Cardiol*. 1995; 52: 203-6.

É sabido que a comunicação interatrial (CIA) associada à DAPVP não ocasiona hipertensão pulmonar importante. No entanto, na ausência da CIA, o retorno venoso pulmonar tende a se intensificar através da veia pulmonar anômala, em razão da menor resistência das estruturas venosas direitas, ocasionando daí maior sobrecarga de volume das cavidades direitas e hipertensão pulmonar².

O débito sistêmico dependia exclusivamente do fluxo proveniente da veia do lobo superior esquerdo e da língula, sendo daí menor que 50% do retorno venoso pulmonar total, mesmo considerando-se o tamanho menor das duas veias pulmonares anômalas superiores, à direita. No entanto, do ponto de vista dinâmico, comportava-se o paciente como tivesse uma clássica CIA, sem grande expressão hemodinâmica e sem hipertensão pulmonar e/ou baixo débito sistêmico.

Por isso, admite-se a existência de mecanismos de adaptação a essas condições anatômicas desfavoráveis. São eles de tal expressão que o paciente pôde se manter com poucos sintomas e sinais, e ainda responsáveis por desenvolvimento físico normal.

O quadro congestivo pulmonar pós-operatório, por dimensões e complacência reduzidas das cavidades esquerdas, no entanto, contrasta com o quadro adaptativo pré-operatório.

Salienta-se daí que os mecanismos adaptativos a estímulos diversos, assim como a resposta individual a estes, permanecem ainda dependentes de aspectos cujas explicações são difíceis até de um posicionamento lógico.