

## Drenagem Anômala Total das Veias Pulmonares, em sua Forma Infracardiaca: Desafio Diagnóstico

*Infracardiac Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage: a Diagnostic Challenge*

Célia M. C. Silva, Victor M. Oporto, Patrícia Silveira, Ayrton Bertini Junior, Carlos Eduardo Bernini Kapins, Antonio Carlos Camargo Carvalho

Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP/EPM – São Paulo, SP

No período neonatal, a drenagem anômala total das veias pulmonares, em sua forma infracardiaca, pode ser erroneamente diagnosticada como desconforto respiratório decorrente de diferentes etiologias. No pré-operatório, a ecocardiografia bidimensional com Doppler orientado pelo mapeamento de fluxo em cores pode definir o local exato da drenagem e o padrão de retorno venoso pulmonar, permitindo, dessa forma, que a cirurgia cardíaca seja realizada imediatamente antes que ocorra qualquer dano clínico.

*Infracardiac total anomalous pulmonary venous drainage can be erroneously diagnosed as respiratory distress of several different etiologies during the neonatal period. A cross-sectional echocardiography study with Doppler color flow mapping can preoperatively determine the precise drainage site and pulmonary venous return pattern, thereby allowing cardiac surgery to be performed promptly, prior to any clinical deterioration.*

### Introdução

A drenagem anômala total das veias pulmonares (DATVP) é uma doença rara, responsável por apenas 1% a 3% das anomalias cardíacas congênitas<sup>1</sup>. A forma infracardiaca é quase sempre obstrutiva e suas manifestações clínicas no período neonatal podem ser confundidas com outras causas de sofrimento respiratório. A DATVP constitui um dos maiores desafios diagnósticos tanto para neonatologistas como para cardiologistas pediátricos. Em uma série de autópsia em 52 portadores de DATVP associada em lactentes e na primeira infância, o diagnóstico era desconhecido antes do óbito em metade dos casos<sup>2</sup>. Apesar dos avanços tecnológicos relacionados à ecocardiografia, o diagnóstico da DATVP ainda constitui um desafio, difícil de ser superado. Atualmente, porém, a ecocardiografia bidimensional com Doppler associado ao mapeamento de fluxo em cores pode delinear com precisão os locais de drenagem.

Hoje em dia, os índices de mortalidade decorrente da cirurgia são inferiores a 5% em algumas instituições, embora alguns fatores como obstrução das veias pulmonares e crianças em estado crítico possam afetar de forma adversa o resultado da cirurgia<sup>3</sup>. Em contrapartida, o diagnóstico não-invasivo realizado precocemente pode colaborar para melhorar o resultado da cirurgia.

Neste artigo é descrito um caso de DATVP, em sua forma infracardiaca, com obstrução, que foi diagnosticado por

meio de ecocardiografia e imediatamente encaminhado para cirurgia<sup>2-5</sup>.

### Relato do Caso

Recém-nascido do sexo feminino, no terceiro dia de vida, nascido a termo, pesando 3,28 kg, sem intercorrências durante a gestação e o parto, evoluiu com cianose central e desconforto respiratório durante as primeiras horas de vida e sendo encaminhado para nossa instituição.

Ao exame clínico, o recém-nascido encontrava-se em mau estado geral, bastante dispnéico, cianótico (+++/4+), e com má perfusão periférica. À ausculta, apresentava ritmo cardíaco regular, segunda bulha cardíaca com componente pulmonar hiperfonético, e sopro holossistólico na borda esternal esquerda baixa. Foi observada hepatomegalia importante à palpação abdominal. A radiografia do tórax demonstrou leve cardiomegalia, com dilatação das câmaras cardíacas direitas e edema pulmonar em ambos os pulmões. Sinais de sobrecarga do ventrículo direito foram observados ao eletrocardiograma. À ecocardiografia observou-se DATVP infracardiaca para o sistema venoso portal. Ao estudo ecocardiográfico com Doppler e mapeamento de fluxo em cores observou-se nitidamente o local da obstrução do retorno venoso pulmonar pela presença de mosaico representando fluxo turbulento precisamente na conexão entre a veia pulmonar comum descendente e o sistema porta (figs. 1A e 1B), e com Doppler pulsado também foi detectado, nesse mesmo local, fluxo contínuo de alta velocidade. Foi observado forame oval patente não-restritivo, com shunt da direita para esquerda. Também foi detectada regurgitação moderada da valva tricúspide, e a pressão pulmonar elevada que foi calculada pelo uso com Doppler da insuficiência tricúspide. A criança foi imediatamente encaminhada para cirurgia, o período pós-operatório transcorreu dentro da normalidade e recebeu alta em boas condições de saúde.

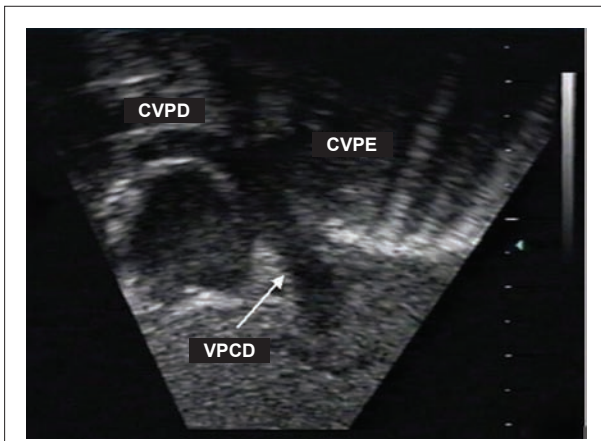
### Palavras-chave

Veias pulmonares, ecocardiografia, cardiopatias congênitas.

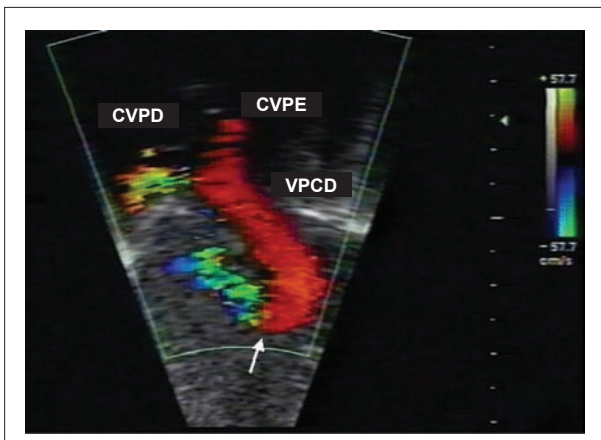
Correspondência: Célia M. C. Silva •

Alameda Jauaperi, 910/164 – 04523-014 – São Paulo, SP  
E-mail: celiasilv@uol.com.br

Artigo recebido em 12/06/06; revisado recebido em 23/08/06; aceito em 14/09/06.



**Fig. 1A** - Corte subcostal demonstrando veias pulmonares direitas e esquerdas drenando isoladamente dentro da câmara de confluência e através da veia pulmonar comum descendente (seta) para o sistema venoso portal. CVPD = conexão das veias pulmonares direitas; CVPE = conexão das veias pulmonares esquerdas; VPCD = veia pulmonar comum descendente.



**Fig. 1B** - Mesmo corte com mapeamento de fluxo em cores, demonstrando turbulência acentuada no local de entrada da veia pulmonar comum descendente com sistema venoso portal (seta). CVPD = conexão das veias pulmonares direitas; CVPE = conexão das veias pulmonares esquerdas; VPCD = veia pulmonar comum descendente.

mais comumente encontrado nestas circunstâncias, e no qual tem sido demonstrado maiores dificuldades diagnósticas do que nos outros tipos, mesmo pela ecocardiografia.

A apresentação clínica com cianose leve, desconforto respiratório grave, acidose metabólica e ausência de sopro à ausculta cardíaca pode, em alguns casos, levar o neonatologista a diagnosticar erroneamente esse paciente como sendo portador de membrana hialina, o que retarda o diagnóstico e o tratamento corretos. Por sua característica de deterioração rápida potencialmente fatal, o diagnóstico correto deve ser feito o mais rapidamente possível. Nesses casos, a experiência tanto do cardiologista pediátrico como do ecocardiografista é muito importante.

Baseado no ecocardiograma, os achados de câmaras direitas dilatadas, pressão pulmonar elevada e fluxo da direita para a esquerda através de forame oval patente devem levantar a suspeita desse diagnóstico e levar à drenagem das veias pulmonares.

O fato das DATVPs em geral não estarem associadas a outras lesões cardíacas freqüentemente leva o médico ecocardiografista a tirar conclusões erradas a partir desses achados, diagnosticando-os como circulação fetal persistente<sup>1-3</sup>. A obstrução é um achado quase unânime na DATVP infracardíaca, e no caso de conexão à veia porta quando o ducto venoso é fechado a obstrução se localiza nos sinusóides hepáticos.

Os avanços tecnológicos relacionados aos equipamentos de ecocardiografia, em especial o mapeamento de fluxo em cores, têm levado à identificação desse tipo de anomalia cardíaca congênita de forma mais imediata e direta<sup>4-8</sup>. O reconhecimento precoce impede a tomada de medidas inadequadas, que poderiam levar a efeitos adversos graves, incluindo morte, ou retardar o encaminhamento à cirurgia, o que permitiria deterioração clínica a possibilidade de adquirir infecção do trato respiratório e agravamento dos níveis de hipertensão pulmonar, acarretando efeitos desfavoráveis significativos tanto na morbidade como nos resultados finais. A não realização de cateterismo cardíaco é um aliado importante para o sucesso do resultado da cirurgia, uma vez que esse procedimento pode ser de risco para recém-nascidos em estado grave, tanto por piorar sua função cardiopulmonar como por retardar a realização da operação. Desta forma, foi a ecocardiografia uma ferramenta confiável na detecção dos locais de drenagem e dos sítios de obstrução do retorno venoso pulmonar na DATVP. Atualmente, é bastante seguro encaminhar-se um recém-nascido portador de DATVP infracardíaca para cirurgia com base apenas nos achados ecocardiográficos.

## Discussão

Na avaliação de um recém-nascido cianótico com desconforto respiratório em geral representa um desafio afastar o diagnóstico de drenagem anômala das veias pulmonares na forma obstrutiva, principalmente a do tipo infracardíaca, o

## Referências

1. Sinzobahamvya N, Arenz C, Brecher AM, Blaszczyk HC, Urban AE. Early and long-term results for correction of total anomalous pulmonary venous drainage (TAPVD) in neonates and infants. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1996;10(6):433-8.
2. Michielon G, Di Donato RM, Pasquini L, Giannico S, Brancaccio G, Mazzera E, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: long-term appraisal with evolving technical solutions. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002;22(2):184-91.
3. James CL, Keeling JW, Smith NM, Byard RW. Total anomalous pulmonary venous drainage associated with fatal outcome in infancy and early childhood: an autopsy study of 52 cases. *Pediatr Pathol.* 1994;14(4):665-78.
4. Wang JK, Lue HC, Wu MH, Young ML, Wu FF, Wu JM. Obstructed total anomalous pulmonary venous connection. *Pediatr Cardiol.* 1993;14(1):28-32.

## Relato de Caso

- 
5. Goswami KC, Shrivastava S, Saxena A, Dev V. Echocardiographic diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection. *Am Heart J*. 1993;126(2):433-40.
  6. Sreeram N, Walsh K. Diagnosis of total anomalous pulmonary venous drainage by Doppler color flow imaging. *J Am Coll Cardiol*. 1992;19(7):1577-82.
  7. Van Hare GF, Schmidt KG, Cassidy SC, Gooding CA, Silverman NH. Color Doppler flow mapping in the ultrasound diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection. *J Am Soc Echocardiogr*. 1988;1(5):341-7.
  8. Carrel T, Wyttenbach M, Triller J, Schupbach P. Total anomalous pulmonary venous connection to the portal and splenic veins associated with unilateral hypoplasia of pulmonary vein. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1996;10(12):1141-3.