

# Correção total da conexão anômala total das veias pulmonares em paciente adulto

## *Complete repair of total anomalous pulmonary venous connection in adult patient*

Fernando A. ATIK<sup>1</sup>, Mauricio JARAMILLO<sup>2</sup>, Jorge Y. AFIUNE<sup>3</sup>, Luiz Fernando CANEO<sup>4</sup>

RBCCV 44205-1056

### *Resumo*

Paciente de 22 anos, sexo masculino, foi admitido com conexão anômala total de veias pulmonares, supracardiaca, não-obstrutiva, com grande comunicação interatrial. O cateterismo cardíaco revelou hipertensão pulmonar importante secundária a hiperfluxo pulmonar ( $Q_p:Q_s=6$ , resistência vascular pulmonar  $1,6 \text{ Woods/m}^2$ ). A operação corretiva foi realizada por meio de esternotomia mediana e circulação extracorpórea, e o paciente obteve alta hospitalar no sexto dia de pós-operatório, sem complicações, em uso de inibidor da enzima conversora e aspirina. No seguimento de 6 meses após a operação, encontra-se assintomático com função biventricular preservada e sem sinais ecocardiográficos de hipertensão pulmonar.

**Descritores:** Cardiopatias congênitas. Hipertensão pulmonar. Veias pulmonares/anormalidades.

### *Abstract*

A 22 year-old male patient was admitted with supracardiac, nonobstructive, total anomalous pulmonary venous connection and large atrial septal defect. Cardiac catheterization revealed severe pulmonary hypertension due to pulmonary overflow ( $Q_p/Q_s 6$ , pulmonary vascular resistance =  $1.6 \text{ Woods/m}^2$ ). Complete repair was performed through median sternotomy and cardiopulmonary bypass. The patient was discharged from hospital on the sixth postoperative day with no complications, using converting enzyme inhibitor and aspirin. At six-month follow-up he is currently asymptomatic, with preserved biventricular function and no echocardiographic signs of pulmonary hypertension.

**Descriptors:** Heart defects, congenital. Hypertension, pulmonary. Pulmonary veins/abnormalities.

## INTRODUÇÃO

A fisiopatologia de todas as formas anatômicas da conexão anômala total das veias pulmonares (CATVP) é dependente da integridade da drenagem venosa pulmonar e da presença de comunicações intracardiacas. A grande maioria dos pacientes apresenta insuficiência cardíaca de difícil controle por hiperfluxo pulmonar ou obstrução da drenagem venosa pulmonar no período neonatal [1]. A

história natural da doença demonstra que somente 20% dos pacientes sobrevivem até o primeiro ano de vida sem tratamento [2].

Excepcionalmente, pacientes podem apresentar sintomas mais tardiamente, caso não haja obstrução venosa pulmonar e existam grandes comunicações intracardiacas que permitam fluxo unidirecional da direita para esquerda [3]. Apesar disso, a ocorrência de hipertensão pulmonar avançada é comum.

1. Especialização; Cirurgião Cardiovascular.
2. Especialização; Cardiologista Pediátrico.
3. Doutorado; Cardiologista Pediátrico.
4. Doutorado; Cirurgião Cardiovascular.

Endereço para correspondência: Fernando Atik  
Instituto do Coração do Distrito Federal, Fundação Zerbini  
Estrada Parque Contorno do Bosque s/n, 1 andar, sala 13 – Brasília,  
DF, Brasil – CEP: 70658-700.  
E-mail: fernando.atik@incordf.zerbini.org.br

Trabalho realizado no Instituto do Coração do Distrito Federal, Fundação Zerbini, Brasília, DF, Brasil.

Artigo recebido em 28 de julho de 2008  
Artigo aprovado em 27 de novembro de 2008

O objetivo deste trabalho é relatar o caso de um paciente adulto, portador de CATVP na forma supracardíaca não-obstrutiva submetido a correção cirúrgica com sucesso.

## RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 22 anos, com queixa de dispnéia aos grandes esforços associada a tosse seca há 6 anos. Na época, procurou auxílio médico, tendo sido diagnosticada cardiopatia congênita, porém o paciente negou tratamento cirúrgico por razões sociais. Apresentou intensificação da dispnéia nos últimos anos, aliada a palpitações taquicárdicas, turvação visual, palidez cutâneo-mucosa e sudorese fria em extremidades, desencadeadas por esforços habituais.

Ao exame físico, encontrava-se em bom estado geral, eupneico e acianótico (saturação de 94% em ar ambiente). O precórdio era abaulado, hiperdinâmico, ictus visível e palpável no sexto espaço intercostal esquerdo na linha hemiclavicular. A ausculta cardíaca revelou ritmo cardíaco regular a dois tempos, hiperfonese de segunda bulha, com desdobramento amplo e fixo, e sopro sistólico ++/6 em foco pulmonar. O abdome era plano e o fígado não era palpável. Os pulsos periféricos eram amplos e simétricos e os membros não apresentavam edema.

A radiografia de tórax revelou aumento discreto da área cardíaca à custa do átrio direito e silhueta cardíaca que se assemelhava à imagem de “boneco de neve” (Figura 1). Os campos pulmonares estavam livres e apresentavam aumento da vascularização pulmonar hilar. O eletrocardiograma mostrou ritmo sinusal com frequência de 66 batimentos por minuto, bloqueio atrioventricular de primeiro grau (PR=220 ms), eixo elétrico de despolarização ventricular (ÂQRS) 160 graus e sobrecarga atrial direita. O ecocardiograma bidimensional revelou presença de CATVP supracardíaca com drenagem na veia cava superior, não-obstrutiva. Havia comunicação interatrial de 13 milímetros de diâmetro com fluxo da direita para a esquerda unidirecional e dilatação acentuada das cavidades direitas com função sistólica biventricular preservada. A pressão sistólica do ventrículo direito foi estimada em 50 mmHg, com hiperfluxo pulmonar acentuado (Qp:Qs=3,3).

A fim de estudar mais detalhadamente os parâmetros hemodinâmicos e as características anatômicas, foi realizado o cateterismo cardíaco direito. Este último corroborou a presença de hipertensão pulmonar importante (pressão sistólica da artéria pulmonar 60 mmHg, pressão capilar pulmonar 16 mmHg e gradiente transpulmonar 19 mmHg) secundário a hiperfluxo pulmonar (Qp:Qs=6, índice de resistência vascular pulmonar 1,6 Woods/m<sup>2</sup>).

A operação corretiva foi realizada por meio de esternotomia mediana e circulação extracorpórea com hipotermia sistêmica moderada. Encontrou-se grande

dilatação das câmaras direitas, além da confirmação da drenagem de todas as veias pulmonares na veia inominada por meio de uma veia vertical. O acesso foi posterior, pelo seio transversal, tendo sido realizada a anastomose látero-lateral entre a veia vertical e o teto do átrio esquerdo, usando parte do tecido da aurícula esquerda.

Apesar das estruturas serem bem maiores que no neonato, havia certo distanciamento entre a veia vertical e o átrio esquerdo, além de pouca mobilidade destas estruturas, o que dificultou a correção. A fim de eliminar estes problemas, optamos por estender a anastomose posterior com enxerto de pericárdio autólogo fresco, distribuindo assim mais homogênea a tensão da anastomose. A veia vertical foi ligada próxima à veia inominada. O pós-operatório transcorreu sem problemas, e a pressão da artéria pulmonar permaneceu sempre em torno de 50% da pressão sistêmica, não havendo a necessidade de medidas específicas para o controle de hipertensão pulmonar no pós-operatório. O paciente obteve alta hospitalar no sexto dia de pós-operatório, sem defeitos residuais. No seguimento de 6 meses após a operação, encontra-se em classe funcional I da *New York Heart Association*, com função biventricular preservada e sem sinais ecocardiográficos de hipertensão pulmonar.

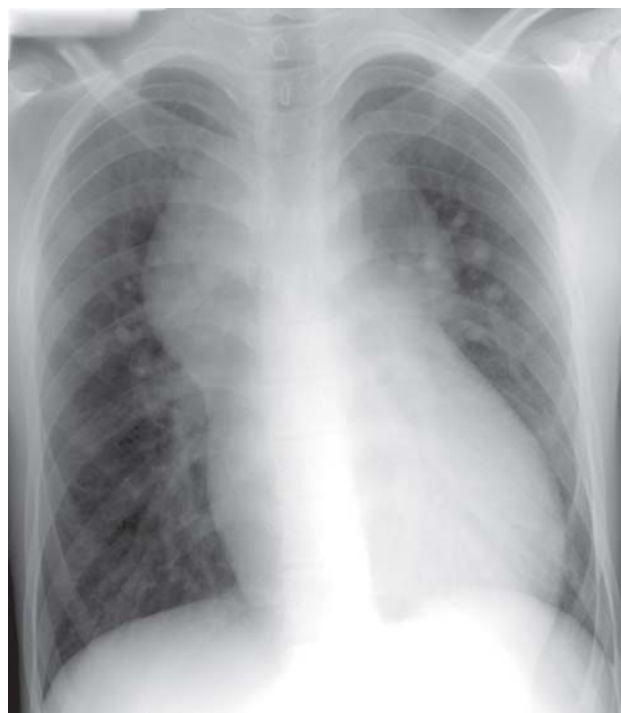


Fig. 1 - Radiografia de tórax em pósterio-anterior, evidenciando área cardíaca com formato de “boneco de neve”

## DISCUSSÃO

O presente caso demonstra que a minoria de pacientes portadores de CATVP não-obstrutivas pode atingir a idade adulta sem a ocorrência de hiper-resistência vascular pulmonar. A justificativa para tal fato reside na presença de grande comunicação interatrial, à semelhança de outros casos relatados na literatura [4,5].

Entretanto, é importante que pacientes adultos com CATVP sejam adequadamente avaliados no pré-operatório por meio de cateterismo cardíaco direito, a fim de excluir a possibilidade de hipertensão pulmonar avançada que possa contra-indicar a cirurgia corretiva ou auxiliar no planejamento intra e pós-operatório dos casos passíveis de tratamento cirúrgico. Assim, a monitorização hemodinâmica da artéria pulmonar intra e pós-operatória é importante no sentido de identificar resposta adequada a medidas terapêuticas que visem ao controle de hiperreatividade vascular pulmonar.

Sabe-se que o hiperfluxo pulmonar crônico determina dilatação progressiva das câmaras direitas e hipertensão pulmonar que limitam a drenagem venosa sistêmica. Desta forma, as veias sistêmicas normalmente encontram-se muito dilatadas e pouco móveis no adulto, o que dificulta a exposição e conseqüente correção cirúrgica.

A fim de minimizar estes problemas, Nigro et al. [6] descreveram uma alternativa técnica que objetiva melhorar a exposição cirúrgica das estruturas do seio transversal, ao seccionar a veia cava superior e tracioná-la superiormente. No presente caso, não tivemos grandes dificuldades em termos de exposição cirúrgica. Todavia, a distância entre a veia vertical e o átrio esquerdo não era pequena, mesmo após ampla mobilização dessas estruturas. O uso de pericárdio autólogo fresco, estendendo a anastomose posterior, facilitou na distribuição mais homogênea da tensão na linha de sutura, minimizando eventuais sangramentos.

A controvérsia existente na correção neonatal em relação à ligadura da veia vertical parece não ser aplicável no adulto. Visto que o tamanho do átrio esquerdo é suficientemente grande neste último, quadros de baixo débito cardíaco relacionados à restrição diastólica não seriam justificáveis.

Conclui-se que pacientes adultos portadores de CATVP possam ser corrigidos desde que não haja hiper-resistência vascular pulmonar. A indicação cirúrgica criteriosa e planejamento intra e pós-operatório adequados são necessários para um resultado satisfatório.

## REFERÊNCIAS

1. Atik FA, Irun PE, Barbero-Marcial M, Atik E. Total anomalous drainage of the pulmonary veins: surgical therapy for the infradiaphragmatic and mixed anatomical types. *Arq Bras Cardiol.* 2004;82(3):259-63.
2. Burroughs JT, Edwards JE. Total anomalous venous connection. *Am Heart J.* 1960;59:913-31.
3. Nurkalem Z, Gorgulu S, Eren M, Bilal MS. Total anomalous pulmonary venous return in the fourth decade. *Int J Cardiol.* 2006;113(1):124-6.
4. Vicente WV, Dias-da-Silva PS, Vicente LM, Bassotto S, Romano MM, Ferreira CA, et al. Surgical correction of total anomalous pulmonary venous drainage in an adult. *Arq Bras Cardiol.* 2006;87(5):e172-5.
5. Juneja R, Saxena A, Kothari SS, Taneja K. Obstructed infracardiac total anomalous venous connection in an adult. *Pediatr Cardiol.* 1999;20(2):152-4.
6. Nigro JJ, Choi S, Graziano J, Gandy KL, Guerrero-Tiro LM, Cleveland DC. Modified superior repair of supracardiac total anomalous pulmonary venous connection in the adult. *Ann Thorac Surg.* 2007;84(1):312-3.