

# Glenn bidirecional com cianose precoce por conexão veno-venosa pela veia hemiázigio

*Early cyanosis after bidirectional glenn operation by venovenous connection via hemiazygos vein*

Ulisses Alexandre CROTI<sup>1</sup>, Domingo Marcolino BRAILE<sup>1</sup>, Moacir Fernandes de GODOY<sup>1</sup>, Fabiana Nakamura AVONA<sup>1</sup>

RBCCV 44205-1060

## DADOS CLÍNICOS

Criança com 6 anos e 5 meses, 15 kg, sexo feminino, natural e procedente de Comodoro, MT.

Nascida a termo, com 3 meses de vida iniciou quadro de cansaço e cianose, sendo submetida à bandagem do tronco pulmonar (BTP) por toracotomia esquerda em outro Serviço aos 8 meses. A mãe refere que após a operação houve melhora da dispnéia, porém não da cianose e ganho de peso.

Encaminhada ao nosso Serviço com 3 anos e 6 meses, em decorrência de grande dificuldade encontrada no Sistema Único de Saúde (SUS) [1], foi diagnosticada atresia tricúspide com conexão ventrículo-arterial concordante, comunicação interventricular restritiva, comunicação interatrial forame oval e BTP efetiva.

Seguindo nosso protocolo de conduzir os pacientes com fisiologia univentricular em estágios cirúrgicos distintos (Glenn e Fontan), foi realizada a operação de Glenn bidirecional (cavopulmonar bidirecional superior) com conexão entre a veia cava superior (VCS) e a artéria pulmonar direita (APD), ligadura e secção da veia ázigio, ressecção do septo interatrial e nova BTP mais rigorosa, permitindo pequeno fluxo anterógrado e pressão de artéria pulmonar menor de 15 mmHg. Recebeu alta hospitalar no sétimo dia

de pós-operatório com ácido acetilsalicílico e saturação periférica de 92%.

Após 1 ano e 6 meses, a mãe voltou a referir importante cianose em episódios. Na ocasião, a saturação periférica em repouso era de 84%, sendo indicado ecocardiograma com injeção de microbolhas para pesquisa de conexões artério-venosas ou veno-venosas que pudessem levar a tão grave insaturação. Injetado contraste em membro superior direito (MSD), houve passagem para o átrio direito (AD) proveniente da veia cava inferior (VCI), sugerindo presença de fluxo entre a veia inominada e a VCI. A conexão da VCS à APD na operação de Glenn bidirecional estava com excelente fluxo e a BTP era efetiva.

Desta forma, foi indicado estudo hemodinâmico para avaliação rigorosa da anatomia e pressão em artéria pulmonar, porém devido a dificuldades pessoais e geográficas encontradas no Brasil, a mãe retornou apenas quase dois anos após, quando a criança estava com piora significativa da cianose e saturação periférica de 76% em repouso.

No exame físico, a criança apresentava-se em bom estado geral, afebril, eupneica e cianótica +++/4+. *Ictus cordis* normoposicionado, com ritmo cardíaco regular em dois tempos, segunda bulha única e borda esternal esquerda

1. Serviço de Cirurgia Cardiovascular Pediátrica de São José do Rio Preto – Hospital de Base – Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto – São José do Rio Preto, SP, Brasil.

Endereço para correspondência: Ulisses Alexandre Croti  
Hospital de Base – FAMERP – Avenida Brigadeiro Faria Lima, 5544  
– São José do Rio Preto, SP, Brasil – CEP 15090-000.  
Fone (Fax): (17) 3201-5025/3222-6450/ 9772-6560.  
E-mail: uacroti@uol.com.br

alta e sopro sistólico +++/4+ em borda esternal esquerda média. Ausculta pulmonar normal. Abdome flácido, plano, sem visceromegalias. Extremidades pulsos cheios e simétricos nos quatro membros e baqueteamento digital.

Ainda na história pregressa, chamava atenção a informação de que, com 2 anos e 6 meses, a criança teve abscesso cerebral drenado e sem sequelas.

#### ELETROCARDIOGRAMA E HOLTER

Ritmo atrial direito baixo, frequência 75 bat/min, SÂP -30°, SÂQRS -60°, PR 120ms, QRS 120ms. Bloqueio divisional ântero-superior esquerdo (Figura 1).

O Holter, rotineiramente realizado previamente à operação de cavopulmonar total, indicava ritmo atrial baixo conduzido com bloqueio fascicular ântero-superior esquerdo e frequência cardíaca de 70 spm. Ritmo atrial direito baixo, com frequência cardíaca média de 85 spm, sendo a mínima de 54 spm, às 00h:27, e a máxima de 143 spm, às 12h:24. Presença de ectopia atrial direita conduzida isolada. Ausência de sintomas no diário.

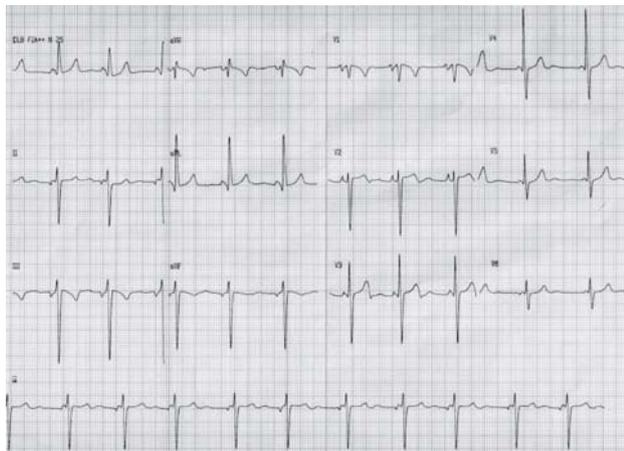


Fig. 1 – Eletrocardiograma prévio à operação tipo Fontan (cavopulmonar total) com ritmo atrial direito baixo e bloqueio divisional ântero-superior

#### RADIOGRAMA

*Situs solitus* visceral em levocardia. Área cardíaca aumentada com índice cardiotorácico de 0,58. Arcabouço costal de aspecto conservado. Proeminência da trama vascular pulmonar com parênquima sem alterações e cúpulas diafragmáticas livres.

#### ECOCARDIOGRAMA E ESTUDO HEMODINÂMICO

O ecocardiograma após a operação de Glenn bidirecional, como já citado na história, demonstrou *situs solitus* em levocardia, atresia tricúspide com concordância ventrículo-arterial, anastomose entre a

VCS e APD adequada e sem estenose (Figura 2), comunicação interatrial ampla de 18 mm por ressecção do septo interatrial, comunicação interventricular restritiva de 2 mm, BTP efetiva com gradiente de pico ao Doppler de 98 mmHg (Figura 3), além do diagnóstico firmado de conexão veno-venosa com a injeção de solução salina em MSD que chegava ao AD proveniente da VCI.

O estudo hemodinâmico identificou com clareza a causa da insaturação. A venografia em subclávia direita mostrou que a VCS estava conectada diretamente à APD, havendo enchimento de todo o sistema arterial pulmonar. Notou-se, também, drenagem importante da veia inominada em sentido retrógrado para a veia hemιάzigo, a qual na sequência drenava no sistema da VCI (Figuras 4 a 6). A pressão média em artéria pulmonar era de 13 mmHg.

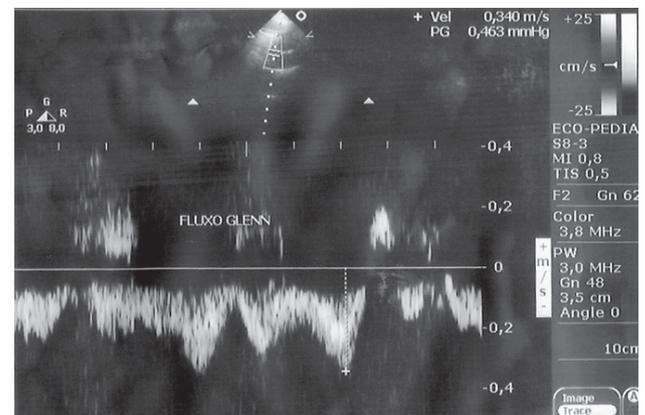


Fig. 2 – Traçado de Doppler pulsado com amostra localizada na anastomose entre a veia cava superior e artéria pulmonar direita, com velocidade de pico de 0,34 m/s

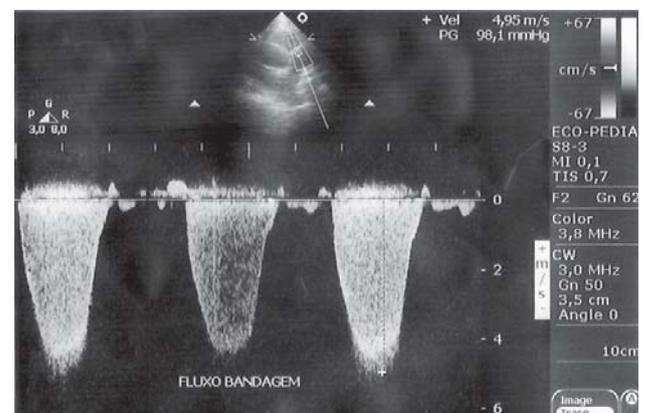


Fig. 3 – Traçado de Doppler contínuo mostrando gradiente sistólico pela bandagem do tronco pulmonar de 98 mmHg

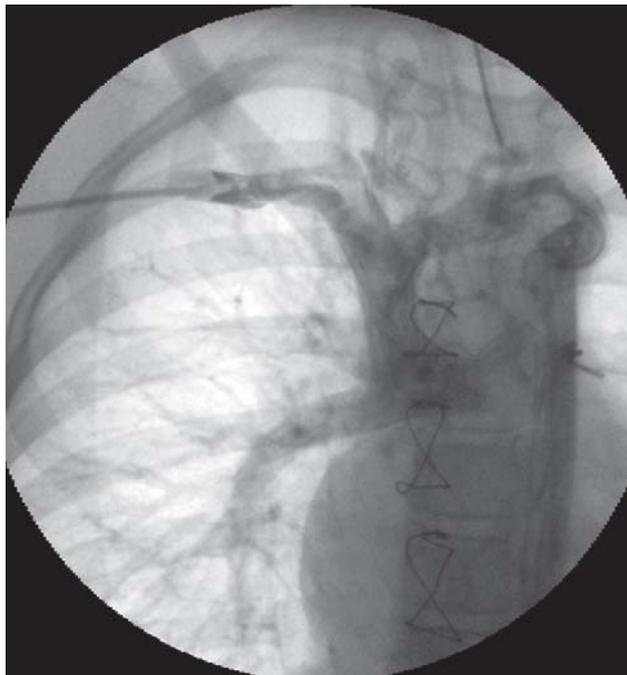


Fig. 4 – Injeção de contraste em veia subclávia direita demonstrando a veia cava superior conectada ao sistema arterial pulmonar. Nota-se, também, o enchimento da veia inominada com drenagem importante em sentido retrógrado pela veia hemιάzigo ao sistema da veia cava inferior



Fig. 5 – Cateter na veia inominada contrastando a veia hemιάzigo com fluxo retrógrado em direção ao sistema da veia cava inferior



Fig. 6 – Cateter na veia hemιάzigo contrastando sua drenagem para o sistema da veia cava inferior e retorno ao átrio direito

#### DIAGNÓSTICO

A significativa insaturação ocorrida precocemente à operação de Glenn bidirecional não é rara, porém é incomum e sua causa deve ser extensivamente investigada pela equipe médica.

O estudo hemodinâmico deve ser sempre solicitado e habitualmente quando se encontram conexões anômalas estas podem ser embolizadas ou ligadas cirurgicamente [2].

Em nossa paciente, a condição social, a idade e o fluxo anterógrado, deixado propositalmente na operação de Glenn bidirecional, foram fatores fundamentais para indicação da operação tipo Fontan, em detrimento da ligadura da veia hemιάzigo, a qual se desenvolveu de forma impressionante e anômala [3].

#### OPERAÇÃO

A operação tipo Fontan ou cavopulmonar total com tubo extracardíaco foi realizada como habitualmente descrita em artigos anteriores [4-6]. Não houve fenestração do tubo para o AD.

Iniciou-se com toracotomia transesternal mediana, dissecação de importantes aderências, principalmente em AD. Heparinização, instalação do circuito de circulação extracorpórea convencional, com utilização de cânulas em aorta e veias cavas, o mais distal possível do coração. Hipotermia profunda a 18°C, pinçamento aórtico, abertura do AD para aspiração, cardioplegia sanguínea, anterógrada, hipotérmica a 4°C e única. Parada circulatória total. Secção do tronco pulmonar e sutura das extremidades com fios de

polipropileno 4-0 e 5-0. A APD direita foi aberta na face inferior, o mais central possível, e anastomosado a ela um tubo de *Hemashild* n°20, com fio polipropileno 6-0. A outra extremidade do tubo foi anastomosada término-terminal com fio de polipropileno 5-0 à VCI, que foi seccionada do AD. O tempo de perfusão foi de 112 minutos, isquemia miocárdica e parada circulatória total de 58 minutos.

Na Unidade de Terapia Intensiva apresentou efusão pleural direita por 11 dias, evoluindo satisfatoriamente e recebendo alta hospitalar em excelentes condições clínicas no 16º dia de pós-operatório com saturação periférica de 96% e em uso de anticoagulante oral.

#### REFERÊNCIAS

1. Pinto Júnior VC, Daher CV, Sallum FS, Jatene MB, Croti UA. Situação das cirurgias cardíacas congênitas no Brasil. Rev Bras Cir Cardiovasc. 2004;19(2):III-VI.
2. Payne RM, Bensky AS, Hines MH. Division of venous collateral after Glenn shunt by minimally invasive surgery. Ann Thorac Surg. 2000;70(3):973-5.
3. Calvaruso DF, Rubino A, Ocello S, Salviato N, Guardi D, Petruccelli DF, et al. Bidirectional Glenn and antegrade pulmonary blood flow: temporary or definitive palliation? Ann Thorac Surg. 2008;85(4):1389-96.
4. Croti UA, Braile DM, Moscadini AC, Godoy MF. Cavopulmonar total extracardíaco com tubo de pericárdio bovino corrugado sem auxílio de circulação extracorpórea. Rev Bras Cir Cardiovasc. 2005;20(3):346-7.
5. Croti UA, Braile DM, Sobrinho SH, De Marchi CH. Cavopulmonar total extracardíaco com homoenxerto criopreservado. Rev Bras Cir Cardiovasc. 2005;20(3):348-9.
6. Croti UA, Braile DM. Cavopulmonar total extracardíaco sem circulação sem auxílio de circulação extracorpórea. Rev Bras Cir Cardiovasc. 2008;23(3):429-30.