

Miguel Maluf
José Augusto Baucia
Hugo Vargas
Humberto Furlan
Diva da Silva Nascimento
Edmar Atik
José R. de Souza Baratella
Miguel Barbero Marcial.

Estenose congênita da veia cava inferior na região supra-hepática. Correção cirúrgica de um caso

Menino de 4 anos de idade, portador de estenose congênita da região supra-hepática da veia cava inferior, associada a cirrose hepática precoce, apresentava hepato e esplenomegalia, ascite e circulação venosa colateral abdominal como principais sinais clínicos. A angiografia da veia cava inferior mostrou lesão obstrutiva com redução concêntrica por diafragma membranoso.

A remoção cirúrgica da membrana foi realizada por abordagem da veia cava, através de atriotomia direita, com auxílio de circulação extracorpórea.

No período pós-operatório, apresentou derrame pericárdico seroso importante e ascite recorrente tratados com punção evacuadora, albumina humana e diuréticos.

Três meses após a operação, o paciente encontrava-se assintomático.

Destaca-se a importância de diagnosticar e tratar precocemente essa rara anomalia congênita, que pode provocar lesão hepática irreversível.

A reduzida incidência e a grande diversidade das más formações congênitas da veia cava inferior (VCI) parecem ligadas a extrema complexidade de sua embriogênese.

Do ponto de vista clínico, a maioria dessas anomalias são bem toleradas, podendo, no entanto, sofrer agravamento, especialmente, em conseqüência de trombose.

O diagnóstico é confirmado pela flebografia da VCI que permite reconhecer as variedades anatômicas.

Embriologicamente, a VCI é formada pelo desenvolvimento progressivo de três sistemas, pares e simétricos: cardinal posterior, subcardinal e supracardinal. A evolução normal é caracterizada pela formação de anastomoses transversas, cruzamento das velas do lado direito e regressão dos canais venosos esquerdos. Assim, um sistema venoso único, lateralizado, á direita, é formado de segmentos de origem diferente¹⁻⁴.

Uma das anomalias encontradas no trajeto intra-hepático da VCI é a presença de membranas congênitas que obstruem parcial ou totalmente a luz desse segmento. Elas podem ter 1 a 5 mm de espessura e obstruir, às vezes, o próprio orifício das veias hepáticas.

Relatamos o caso de uma criança portadora de estenose da VCI, que foi operada no Ins-

tituto de Cirurgia Cardiovascular do Hospital Matarazzo, com boa evolução pós-operatória.

Apresentação do caso

Menino de 4 anos de idade, branco, natural de São Paulo, foi atendido no serviço de pediatria do Hospital Matarazzo em 15/1/83. Referia distensão abdominal e circulação venosa colateral visível ao nível do abdome desde a idade de 2 anos, com intensificação nos últimos 6 meses.

O exame físico mostrava criança ativa, em bom estado geral. O abdome encontrava-se distendido, com marcada circulação venosa colateral e sinais de ascite moderada. O fígado foi palpado 7 cm abaixo da borda costal direita, na linha hemiclavicular e 10 cm abaixo do apêndice xifóide e apresentava consistência aumentada e superfície regular. O baço foi palpado a 3 cm da borda costal esquerda. A frequência cardíaca era 120 bpm, o ritmo regular, "ictus-cordis" não desviado e havia discreto sopro sistólico no centro do precórdio. A ausculta dos pulmões evidenciou roncosp e sibilos expiratórios disseminados.

Os exames de laboratório apresentaram os seguintes resultados: hemácias: 4.700.000/mm³, hemoglobina: 12,5 g/100 ml, leucócitos: 8.000/mm³, proteínas totais: 6 g/100 ml, albumina: 3,5

g/100 ml, transaminase glutâmico-oxaloacética (TGO): 28 U/1, transaminase glutâmico pirúvica (TGP): 15 U/1 e fosfatase alcalina: 430 U/1. O exame de urina tipo 1 era normal. A radiografia de tórax em posição pósterio-anterior (fig. 1) e o eletrocardiograma (fig. 2) não mostraram alterações. A cintilografia revelou hepatomegalia com diminuição da captação do marcador, sugerindo lesões difusas do parênquima.

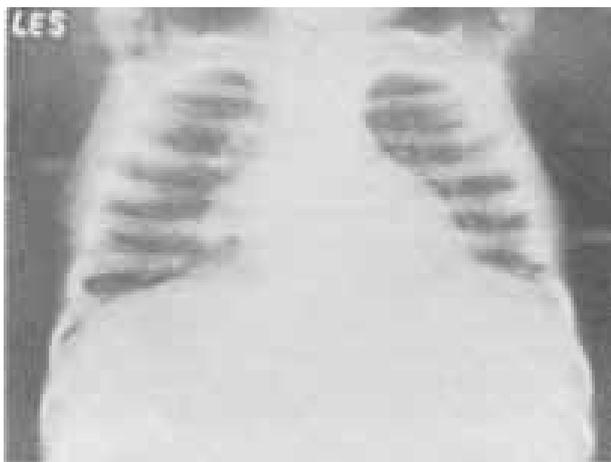


Fig. 1 - Radiografia de tórax em posição pósterio-anterior mostrando índice cardíaco de 0,50 e campos pulmonares livres.

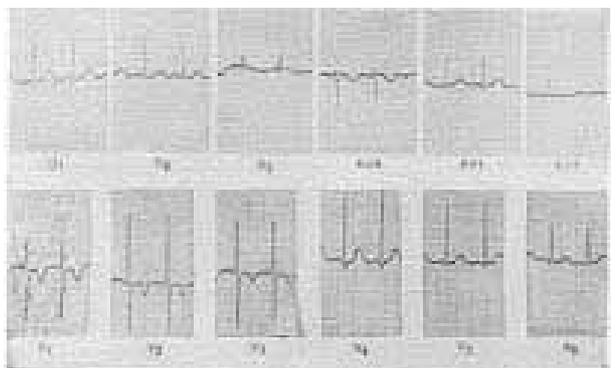


Fig. 2 - Eletrocardiograma normal com freqüência cardíaca de 120 bpm.

Com a finalidade de melhor caracterizar as lesões do fígado, o paciente foi submetido à biopsia hepática por punção, a qual revelou fibrose difusa e congestão venosa.

A avaliação angiográfica, visando a esclarecer possível obstrução pós-hepática, foi realizada através de cateterismo seletivo da artéria hepática comum, que mostrou tempo de circulação retardado (fig. 3) e de esplênica (fig. 4), com boa opacificação do baço, porém, com extremo retardo no esvaziamento venoso do mesmo, visto que a vela esplênica permaneceu contrastada durante 5 min após a injeção do contraste na artéria (fig. 4). Tanto o fígado como o baço apresentavam dimensões aumentadas.

Na cavografia inferior, o dado mais significativo foi o achado de uma constrição concêntrica comprometendo 90% da luz da VCI, após a desembocadura das veias hepáticas (fig. 5), com gradiente de pressão de 13 cm de água. A drenagem venosa da pélvis e das extremida-



Fig. 3 - Arteriografia hepática mostrando hepatomegalia acentuada e tempo de circulação retardados.

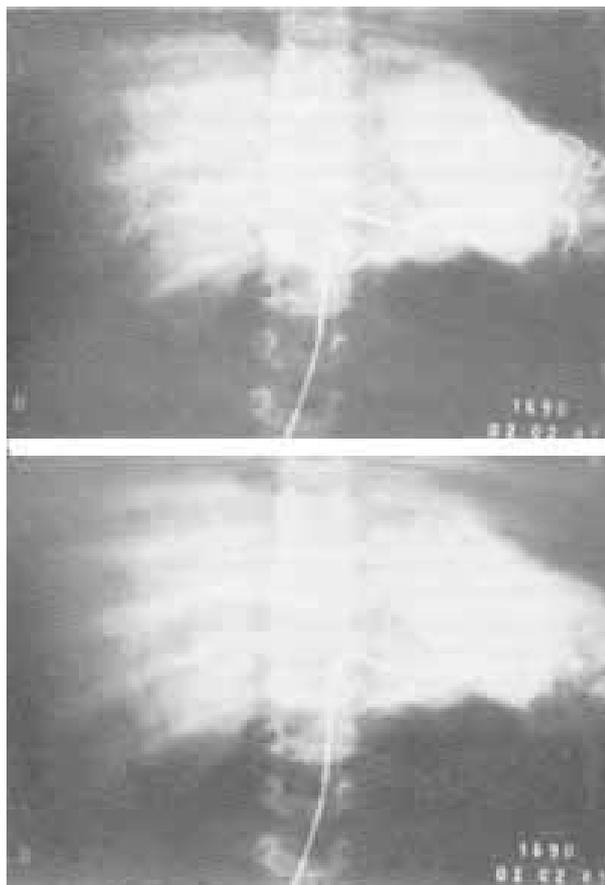


Fig. 4 - Arteriografia esplênica mostrando esplenomegalia. Na fase arterial, observou-se boa opacificação do baço. Na fase venosa, extremo retardo no esvaziamento do baço.

des inferiores fazia-se, principalmente, através da veia lombar ascendente esquerda e do plexo venoso peridural diretamente no sistema ázigos (fig. 6).

Em 7/4/83, foi realizada a intervenção cirúrgica por toracotomia mediana, com auxílio da circulação extracorpórea (CEC) e hipotermia moderada (28.°).

Com a finalidade de determinar o nível da obstrução, durante o ato operatório, foi introduzido cateter de Fogarty n.° 5 pela veia safena

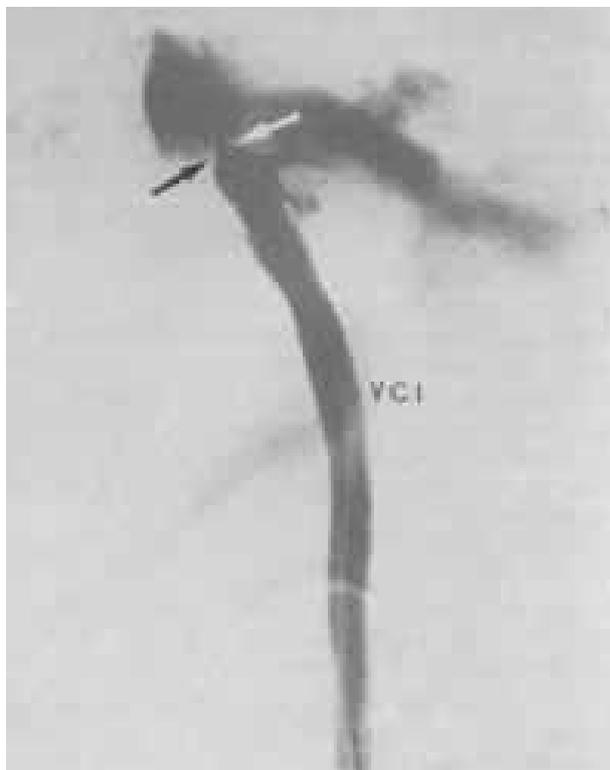


Fig. 5 - Cavografia inferior. Observar constrição concêntrica (seta) da veia cava inferior (VCI), após a desembocadura das veias hepáticas.

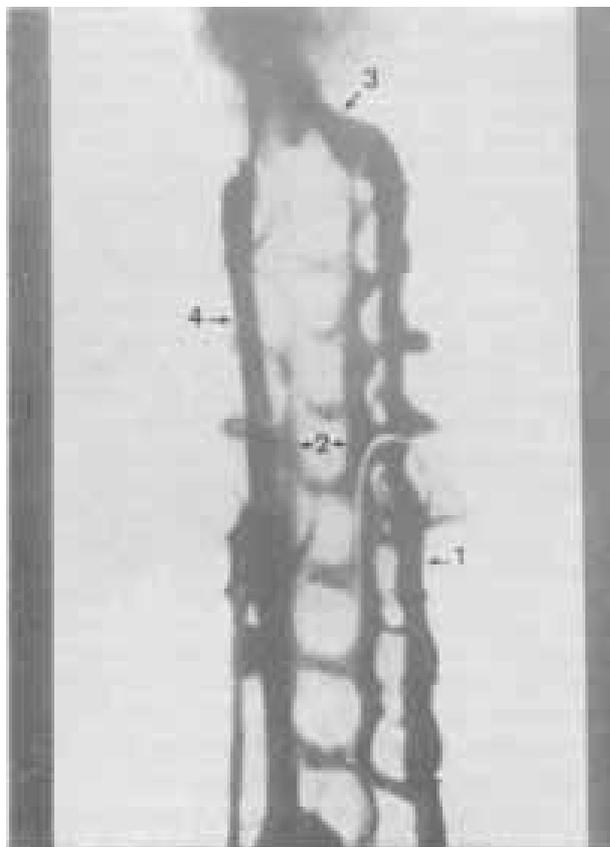


Fig. 6 - Flebografia de membro inferior. Observar que a drenagem venosa da pélvis se faz principalmente através veia lombar ascendente esquerda. (1) e do plexo venoso peridural (2), drenando esses diretamente no sistema ázigos (3) e, em menor quantidade, através da veia cava inferior (4).

interna esquerda e posicionado no átrio direito. Nesse local, o balão foi insuflado com solução fisiológica e puxado até ser impactado ao nível da estenose da veia cava.

O circuito de CEC foi instalado através de duas cânulas posicionadas na raiz de aorta e na veia cava superior.

Através atriotomia direita, observou-se a 2 cm da desembocadura da VCI, obstrução quase total de sua luz por membrana espessada. Na região central dessa membrana visibilizou-se orifício de aproximadamente 3 mm de diâmetro, ocluído pelo balão do cateter de Fogarty.

A ressecção desta membrana e posterior dilatação com velas de Hegar permitiu obtenção de diâmetro interno de 20 mm, com conseqüente rápida acentuação do retorno venoso ao átrio direito.

O paciente permaneceu entubado e com ventilação mecânica durante 4 dias, em decorrência de intenso broncospasmo e secreção pulmonar espessa de difícil eliminação.

Notou-se redução do tamanho do fígado (de 7 para 4 cm abaixo da borda costal). No entanto, o paradoxal aumento do diâmetro abdominal determinado pela ascite motivou administração parenteral de albumina humana, plasma e diuréticos diariamente.

No 15.º pós-operatório (PO) foram extraídos, por punção, cerca de 250 ml de líquido seroso pericárdico, além de 2.300 ml da cavidade abdominal.

Com a finalidade de avaliar os resultados imediatos da operação, a criança foi submetida a cavografia inferior no 21.º dia PO. O exame mostrou calibre uniforme da VCI, desaparecimento da estenose, dos sinais de estase e diminuição da pressão para níveis normais (fig. 7).

A injeção de contraste na veia ilíaca externa esquerda mostrou dominância de fluxo através do plexo venoso peridural e paravertebral e, desses, para a veia ázigos. A VCI opacificou-se, porém, com menor intensidade (fig. 8).

A cintilografia hepática, feita no 32.º dia PO, evidenciou poucas mudanças em relação às observadas anteriormente, persistindo as lesões difusas.

Sessenta dias após a operação, o paciente encontrava-se assintomático, com fígado a 3 cm abaixo da borda costal, sem esplenomegalia, sem ascite e sem circulação venosa colateral abdominal, mesmo com a interrupção de toda medicação.

No sentido de estabelecer um prognóstico a longo prazo, foi realizada nova biópsia hepática 2 meses após a operação, que evidenciou persistência das lesões descritas, mas discretas, compatíveis com hepatopatia crônica.

Comentários

A causa da obstrução da VCI é desconhecida e ainda motivo de especulação.

Duas hipóteses etiopatogênicas tentam explicar a obstrução da VCI: a congênita, alterando a junção entre as duas porções do segmento hepático da VCI (de origens diferentes)

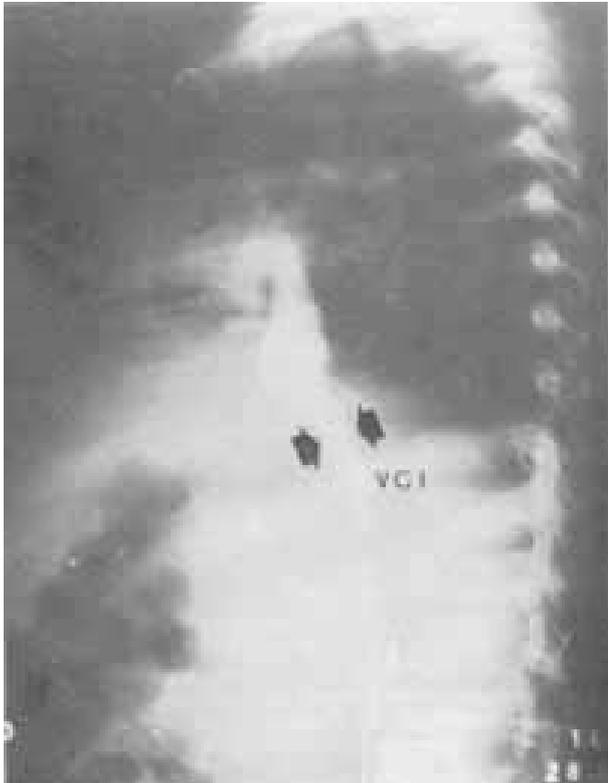


Fig. 7 - Cavografia pós-operatória. Observar calibre uniforme (seta) da veia cava inferior.



Fig. 8 - Flebografia do membro inferior pós-operatória. Observar a dominância do fluxo através do plexo venoso peridural (1) e paravertebral (2) e destes para veia ázigos (3) Há opacificação da VCI (4).

e a hemodinâmica, por obliteração fisiológica do canal de Arantius.

Estas teorias suportam, respectivamente, dois tipos de classificação: de Dubost e Piwnica⁵ (que distingue 4 tipos diferentes conforme a integridade da membrana) e de Hirroka e Kimura⁶ (que distingue 7 tipos, segundo a relação da membrana com a posição e permeabilidade do orifício das veias hepáticas).

O caso em estudo pode ser considerado do tipo "A", segundo Dubost e Piwnica, pela sua característica de membrana semioclusiva ou do tipo "IA", segundo Hirroka e Kimura, pela sua posição acima da desembocadura das veias hepáticas, as quais eram pérvias.

A estenose da VCI deve ser suspeita pela presença de sinais precoces (como hepato e esplenomegalia e ascite) ou mais tardios (como circulação venosa colateral abdominal e varizes esofágicas).

Esta anomalia pode evoluir para trombose da VCI (síndrome de Budd Chiari) em virtude da diminuição da velocidade do sangue abaixo da obstrução ou para cirrose hepática em decorrência da hipertensão na veia porta.

O diagnóstico é realizado pela cavografia inferior, que permite determinar o tipo, o nível da estenose e sua relação com as veias hepáticas.

Quanto ao tratamento cirúrgico dessa anomalia, três aspectos devem ser comentados: via de abordagem da VCI, exploração e tratamento da membrana e tratamento da estenose da VCI.

A abordagem da VCI pode ser feita através de: a) toracotomia ântero-lateral direita, com as vantagens de fácil acesso à VCI em sua porção torácica, ou mediante abertura da região frênica para melhor visualização de sua porção subdiafragmática e b) esternotomia mediana, permitindo maior facilidade para estabelecer o circuito da CEC, sendo o acesso à VCI mais trabalhoso. Essa foi a via de abordagem escolhida para o caso presente.

Em casos de necessidade, uma abordagem mais ampla da VCI, retro hepática, pode ser realizada através de laparotomia mediana supra-umbilical, liberando o fígado de seus ligamentos e deslocando-o para a direita.

Na exploração e tratamento da membrana, inicialmente observa-se o aspecto externo da VCI. Para tanto, deve ela ser liberada de todos os pontos que a mantém fixa ao diafragma e mobilizada para dentro do tórax, podendo-se assim detectar possíveis estenoses. A abordagem da membrana pode ser indireta, mediante dilatação instrumental ou digital, através de sutura em bolsa confeccionada no átrio direito ou direta, com auxílio da CEC e parada cardíaca anóxica, através de atriotomia direita.

Este último procedimento foi realizado em nosso paciente. Acreditamos que é o mais adequado porque permite ressecção ampla da membrana, com visualização do fluxo sangüíneo de retorno da VCI bem como a dilatação instrumental, nos casos que tiverem estenose anular da cava, avaliando-se o diâmetro interno da mesma.

Nos casos de estenose importante da VCI, a membrana obstrutiva pode ser tratada mediante o procedimento empregado por Watkins ⁷: aborda-se a VCI ao nível da obstrução, retirando a membrana e ampliando essa região estreitada com retalho de pericárdio.

No PO imediato, insuficiência cardíaca congestiva, o derrame pleural e pericárdico e a ascite aparecem freqüentemente. O uso de digitálicos e diuréticos, além da administração diária de albumina ou plasma, contribui para a melhora do quadro clínico. Às vezes, devem ser realizadas punções para esvaziamento do líquido seroso retido.

A técnica cirúrgica empregada difere conforme os grupos. Hirooka e Kimura ⁶ analisaram 74 operações realizadas para retirar a membrana obstrutiva da porção supra-hepática da VCI, concluindo que os resultados mais favoráveis foram obtidos com a técnica da dilatação digital. A retirada da membrana com o uso de CEC foi realizada somente nos casos em que existia estenose de um segmento da veia cava.

Não devemos esquecer que a dilatação ineficaz dessa região pode levar à recidiva da estenose, como foi demonstrado por Rogers ⁸, Kimura ⁹ e Yamamoto ¹⁰ em casos submetidos à membranotomia digital.

O uso de CEC e parada cardíaca anóxica torna o procedimento cirúrgico muito simples e eficaz além de propiciar maior segurança ao cirurgião em eventual ferimento da VCI.

Summary

The authors report the case of a 4 year-old patient with a congenital obstruction of the inferior vena cava in the suprahepatic region, responsible for an early hepatic cirrhosis. Hepatosplenomegaly, ascites and abdominal collateral venous circulation were the main clinical signs.

The venous angiogram of the inferior vena cava demonstrated the obstruction due to a membranous diaphragm.

The surgical removal of the membrane was performed through incision of the right atrium with extracorporeal circulation.

In the post-operative period the patient presented important pericardial effusion, and recurrent ascites was treated with pericardial and abdominal puncture, albumin and diuretics.

The child remains asymptomatic, three months after the operation.

The importance of an early diagnosis and correct treatment of this rare venous anomaly is emphasized in view of the rapid progression of irreversible hepatic lesions.

REFERÊNCIAS

1. Chuang, V. P.; Mena, E.; Hoskins, P. A. - Congenital anomalies of the inferior vena cava. Review of embryogenesis and presentation of a simplified classification. *Br. J. Radiol.* 47: 206. 1974.
2. Courbon, X. - Anomalies congénitales de la veine caeve inférieure (à propos de deux cas). Bordeaux, 1977. (Tese n.º 489).
3. Guidoni, P. - Développement de la veine cave inférieure. *Embriologie*. Doin (ed), 1968. P. 203.
4. Mc Clure, C. F. W.; Butler, E. G. - The development of the inferior vena cava in man. *Am. J. Anat.* 35: 331, 1925
5. Dubost, C.; Piwnica, A.; Carpentier, A.; Kieffer, E. - Traitement chirurgical des obitérations membraneuses du segment terminal des veines caves. *Ann. Chir. Thorac. Cardiovasc.* 3: 981. 1969.
6. Hirooka, M.; Kimura, C. - Membranous obliteration of the hepatic portion of the inferior vena cava. *Arch. Surg.* 100: 656, 1970.
7. Watkins, E.; Fortin, C. L. - Surgical correction of a congenital coarctation of the inferior vena cava. *Ann. Surg.* 159: 536, 1964.
8. Rogers, M. A.; Chesler, E.; Duplessis, L.; Joffe, N.; Joubert, E. - Membranous obstruction of the hepatic segment of the inferior vena cava. *Br. J. Surg.* 54: 221, 1967.
9. Ximura, C.; Shirotani, H.; Hirooka, M.; Tarrada, M.; Iwanashi, K.; Haetani, S. - Membranous alteration of the inferior vena cava in the hepatic portion: Review of 6 cases with 3 autopsies. *J. Cardiovasc. Surg.* 4: 87, 1963.
10. Yamamoto, S.; Yokoama, Y.; Taheshige, K.; Iwatsuki, S. - Budd-Chiari syndrome with obstruction of the inferior vena cava. *Gastroenterology.* 54: 1070. 1968.