

DRENAGEM VENOSA ANÔMALA PULMONAR TOTAL EM IRMÃOS. RELATO DE CASO

JOICE C. BERTOLETTI *, DOMINGOS VITOLA **, FLAVIO LEBOUTE *** JOSÉ CARLOS HAERTEL ****,
 PAULO ZIELINSKY ***** , LEONARDO GUILLERMO-CAL **, NESTOR SANTOS DAUDT ***** ,
 CORA M. FIRPO *, MAURO R. MOURA *, RUBEM RODRIGUES *****

Em 2 irmãos do sexo masculino, com idades de 4 e 10 meses, a drenagem venosa pulmonar anômala (forma total) fazia-se para a veia cava superior direita, em um deles, e era do tipo misto, no outro (para o seio coronário e cava superior direita) .

Na drenagem venosa pulmonar anômala da forma total (DVAPT), na qual as veias pulmonares não se conectam diretamente com o átrio esquerdo, a presença de comunicação interatrial (forame oval patente ou defeito do septo interatrial) é essencial para a sobrevivência¹. O mecanismo embriológico básico dessa má formação é o desenvolvimento insuficiente da veia pulmonar comum, com sua integração total à direita e não à esquerda do septo interatrial². O tipo supracardíaco é o mais comum, enquanto o tipo misto constitui a forma mais rara³. A DVAPT incide mais freqüentemente no sexo masculino^{3,4}, havendo poucos relatos da ocorrência dessa entidade em irmãos³⁻¹⁰.

APRESENTAÇÃO DOS CASOS

Caso 1 - Menino de 10 meses, branco, natural e procedente de Porto Alegre nascido de parto vaginal de termo, sem intercorrências, pesando 3.400g, sem história familiar de cardiopatia ou de consangüinidade, passou bem até o 3.º mês de vida, quando passou a apresentar taquipnéia e foi medicado com digitálico. Apresentava peso de 7,0 kg, altura de 71 cm, discreta tiragem intercostal e impulsão sistólica paraesternal esquerda. Detectou-se 2.ª bulha hiperfonética e com 2 componentes, sopro sistólico ejetivo na área pulmonar e sopro diastólico em área de ventrículo direito.



Fig. 1 - Drenagem venosa pulmonar anômala de forma total para a veia cava superior direita. VCS: veia cava superior; AD: átrio direito; VI: veia inominada; VV: veia vertical; CVP: confluência das veias pulmonares.

O eletrocardiograma mostrava importante crescimento atrial e ventricular direitos e o exame radiológico de tórax, cardiomegalia com aumento do fluxo arterial pulmonar. Foi submetido a cateterismo cardíaco que evidenciou drenagem venosa pulmonar anômala, da forma total, do tipo supra-

Trabalho realizado no Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul/Fundação Universitária de Cardiologia (MC/FUC).

* Cardiologista Pediátrico do IC/FUC.

** Cardiologista e Médico Bolsista da Divisão de Ensino e Pesquisa do IC/FUC.

***Médico Hemodinamicista e Cardiologista Pediátrico do IC/FUC.

****Médico Cardiologista do Setor de Métodos Gráficos do IC/FUC e do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

***** Cardiologista Pediátrico do IC/FUC e do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, responsável pela Linha de Pesquisa em Cardiologia Pediátrica do IC/FUC.

***** Chefe do Serviço de Cardiopatias Congênitas e Pediátricas; do IC/FUC.

***** Diretor do Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul e Diretor-Presidente da Fundação Universitária de Cardiologia.

cardíaco inominado e veia cava superior direita com persistência de veia cava superior esquerda (fig. 1) No procedimento cirúrgico, foram confirmados os achados do cateterismo. Sem complicações, recebeu alta hospitalar no 11.º dia em uso de espironolactoma (25 mg ao dia) e furosemide (25 mg ao dia). Atualmente no 6.º ano de pós-operatório, encontra-se assintomático, sem uso de qualquer medicação.

Caso 2 - Menino de 4 meses, branco, natural e procedente de Porto Alegre, nasceu de parto vaginal, de termo, sem complicações, 6 anos após seu irmão (caso 1), pesando 2.900 g. Foi atendido aos 3 dias de vida, não se evidenciando cardiopatia pelo exame clínico. Foi reexaminado novamente aos 4 meses de idade, manifestando cansaço durante as mamadas. Pelo exame, evidenciou-se mau estado geral, peso de 4.300 g, altura de 48 cm, cianose central e periférica, além de tiragem inter e subcostal. A frequência respiratória era 88 rpm e a cardíaca 160 bpm. A 2.ª bulha apresentava-se hiperfonética, com dois componentes. Em área de ventrículo direito, auscultava-se um forte ruído diastólico. O fígado estava 4 cm abaixo da borda costal direita (contorno com 12 cm de comprimento).

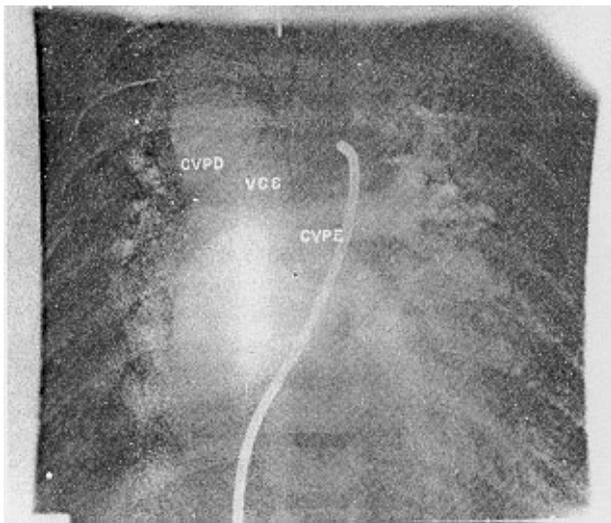


Fig. 2 - Drenagem venosa pulmonar anômala da forma total do tipo misto. Observa-se a drenagem do pulmão esquerdo para o seio coronário e do pulmão direito para a veia cava superior direita. CVPE: confluência de veias pulmonares esquerdas; CVPD: confluência de veias pulmonares direitas.

No eletrocardiograma, observava-se importante crescimento atrial e ventricular direito e, na radiografia do tórax, acentuada cardiomegalia com grande dilatação do tronco da artéria pulmonar e aumento do fluxo arterial pulmonar. O ecocardiograma modo "M" evidenciou expressivo aumento do ventrículo direito, além de sugerir o diagnóstico de DVAPT. O cateterismo cardíaco mostrou DVAPT do tipo misto (fig. 2): o pulmão esquerdo drenado para o seio coronário e o pulmão direito para a veia cava superior direita (fig. 3). Apresentou parada cardiorrespiratória após o exame, evoluindo para Kaufman

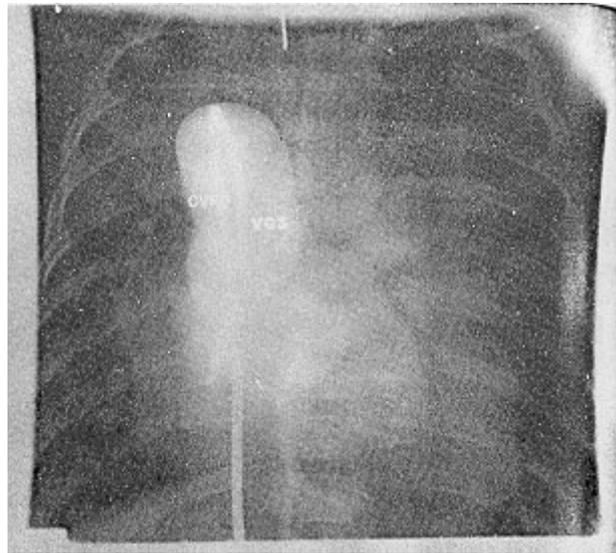


Fig. 3 - Drenagem venosa pulmonar anômala de forma total do tipo misto. Observa-se a drenagem do pulmão direito para a cava superior direita. Injeção na CVPD. Abreviaturas: vide figuras 1 e 2.

COMENTÁRIOS

O padrão de herança sugerido na drenagem venosa pulmonar anômala da forma total (DVAPT) é autossômico dominante com penetrância incompleta⁷, havendo, em 90% dos casos, uma interação genética-ambiente (herança multifatorial)¹¹. A manifestação da doença em apenas um dos gêmeos idênticos³ indica a importância de fatores ambientes¹². A probabilidade de recorrência numa família com um parente de primeiro grau afetado é próxima de 1%, ou seja, a mesma da população geral. Porém essa probabilidade é duplicada ou triplicada caso existam 2 parentes de primeiro grau comprometidos¹¹. Na presença de 3 parentes próximos afetados, 4 o risco de recorrência iguala-se ou supera aquele da herança mendeliana, principalmente se um desses parentes é o pai ou mãe¹¹.

Até o presente momento 8 estudos da ocorrência de DVAPT em irmãos foram publicados:

FONTE	TIPO DE DVAPT
Delisle e col. ²	infradiafragmática e seio coronário
Gatham e Nadas ⁴	não especificado no relato
Vinh e col. ⁵	infradiafragmática
Paz e Castilla ⁶	supracardíaca
Kaufman e col. ⁷	supracardíaca e seio coronário
Clark e col. ⁸	infradiafragmática
Milner e col. ⁹	supracardíaca e mista
Baron e col. ¹⁰	infradiafragmática

Os casos relatados em dois desses estudos⁶ também apresentavam outro parente de primeiro grau com DVAPT.

O tipo de DVAPT mais freqüentemente concordante em irmãos é o infradiafragmático, como se pode verificar no quadro. Os casos por nós observados apresentavam os tipos supracardíaco e misto.

A pequena freqüência da manifestação dessa entidade em irmãos é confirmada pelo estudo recente de Corone e col.¹³, que não evidenciaram qualquer caso de DVAPT comprometendo dois ou mais parentes em 238 famílias que apresentavam pelo menos dois membros portadores de cardiopatia congênita. A infreqüente manifestação familiar dessa cardiopatia explica a pobreza de informações genéticas existentes, as quais são insuficientes para concluir sobre predisposição hereditária¹⁴.

Dessa forma, considerando-se o aumento do risco de cardiopatia congênita em outro membro da família, frente a dois integrantes afetados, a detecção de drenagem venosa anômala pulmonar total em irmãos implica necessidade de estudo genético dessas famílias, no sentido de estabelecer definitivamente o padrão de herança da doença e de realizar o apropriado aconselhamento.

SUMMARY

The occurrence of total anomalous pulmonary venous drainage in two male siblings (aged 4 and ten months old) is reported. The connection was to the right superior vena cava in one and of the mixed type (to the coronary sinus and the right superior vena cava) in the other.

REFERÊNCIAS

- Lucas, R. V., Jr. - Anomalous venous connections, pulmonary and systemic. In: Adams, P. H.; Emmanouilides, G. C. - Moss Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. 3 ed. London, Williams & Wilkins, 1983. cap 29. p. 458-91.
- Medeiros Sobrinho, J. H. - Veias pulmonares; anomalias. In: Embriologia e Taxonomia das Más Formações Cardiovasculares. São Paulo, Sarvier 1977. cap. 10. p. 189.
- Delisle, G.; Ando, M.; Calder, A. L.; Zuberbuhler, J. R.; Roehenmacher, S.; Aldar, L. E.; Magini, O.; Van Pmagh, S.; Van Pmagh, R. - Total anomalous pulmonary venous connection; report of 93 autopsied cases with emphasis on diagnostic and surgical considerations. Am. Heart J. 91: 99, 1976.
- Gatham, G. E.; Nadas, A. S. - Total anomalous pulmonary venous connection; clinical and physiologic observations of 75 pediatric patients. Circulation, 42: 143, 1970.
- Vinh, L. T.; Van Due, T.; Alcardi, J.; Thieffry, S. - Retour veineux pulmonaire anormal total infradiaphragmatique familial. Arch. Fr. Pediatr. 25: 1141, 1968.
- Paz, J. E.; Castilla, E. E. - Familial total anomalous pulmonary venous return. J. Med. Genet. 8: 312, 1971.
- Kaufman, R. L.; Boynton, R. C.; Hartmann, A. F.; Morgan, B. C.; McLister, W. H. - Family studies in congenital heart disease. III. Total anomalous pulmonary venous connection in two sisters and their female maternal first cousin. In: Birth Defects: original article series. Baltimore, Williams and Wilkins, 1972. p. 88.
- Clarke, C. P.; Edis, B. D.; Danks, D. M. - Familial total anomalous pulmonary venous return. Aust. NZ J. Med. 3: 629, 1973.
- Miner, S.; Levin, S. E.; Marchand, P. E.; Hitchcock, P. - Total anomalous pulmonary venous drainage in sibs (letter). Arch. Dis. Child. 52: 984, 1977.
- Baron, P.; Gutgesell, H.; Hawkins, E.; McNamara, D. - Infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous connection in siblings. Am. Heart J. 104: 1107, 1982.
- Nom, J. J.; Nora, A. H. - The evaluation of specific genetic and environmental counseling in congenital heart diseases. Circulation, 67: 205, 1978.
- Norev, J. J. - Multifactorial inheritance hypothesis for the ethiology of congenital heart diseases; the genetic environmental interaction. Circulation, 38: 604, 1958.
- Corone, P.; Bonaiti, C.; Feingold, J.; Fromont, S.; Berthet-Bondet, D. - Familial congenital heart disease; how are the various types related? Am. J. Cardiol. 51: 942, 1983.
- Nora, J. J.; Nom, A. H. - Congenital heart diseases; multifactorial inheritance. In: Genetics and Counseling in Cardiovascular Diseases. Illinois, Charles and Thomas, 1978. cap 6. p. 155.