

TETRALOGIA DE FALLOT ASSOCIADA A DRENAGEM ANÔMALA TOTAL DE VEIAS PULMONARES. RELATO DE DOIS CASOS

BAYARD GONTIJO FILHO, MARCO ANTONIO SALUM, FERNANDO ANTONIO FANTINI, CRISTIANA GUTIERREZ JOSÉ LUIZ BARROS PENA, AUGUSTO LIMA F^o, LUCIA MASCI, MARIA TEREZA DA GLÓRIA HORTA MASCI

São apresentados dois casos de crianças portadoras de tetralogia de Fallot (TF) associada a drenagem anômala total de veias pulmonares (DATVP) em seio coronário. A evolução clínica inicial em ambas as crianças foi de TF e o diagnóstico de associação com DATVP só foi possível através de cateterismo cardíaco. Ambos os pacientes foram submetidos a corre-

ção cirúrgica total. Uma criança morreu devido a quadro de baixo débito no pós-operatório imediato. A outra criança apresentou boa evolução estando em controle ambulatorial há 8 meses. O diagnóstico, a correção cirúrgica e a evolução pós-operatória são discutidos.

Arq. Bras. Cardiol. 52/3: 149-151 - Março 1989

A associação de tetralogia de Fallot (TF) e drenagem anômala de veias pulmonares (DATVP) é rara. O primeiro caso foi descrito por Muster em 197²¹.

Dentre 120 casos de TF submetidos a correção cirúrgica no nosso serviço, dois pacientes eram portadores dessa associação e são apresentados neste trabalho.

RELATO DE CASOS

Caso 1 - Paciente do sexo masculino, de 14 meses de idade, branco, peso 5.500 kg, internado com história de cianose desde o nascimento, crises de hipóxia e hipodesenvolvimento. Ao exame, notamos sopro sistólico de ejeção no 3^o espaço intercostal esquerdo e fígado palpável a 1cm da reborda costal direita.

A radiografia de tórax demonstrava aumento de área cardíaca às custas de AD e VD, índice cardíaco = 0,6, com vascularidade pulmonar diminuída. A sombra mediastinal era sugestiva de veia cava superior (fig. 1). O eletrocardiograma (ECG) revelava taquicardia sinusal com hemibloqueio anterior esquerdo e sobrecarga ventricular direita.

O cateterismo cardíaco acusou hipertensão em câmaras direitas e uma estenose infundíbulo-valvar grave e gradiente sistólico de 75 mmHg. A saturação do oxigênio na aorta era de 56%. No ventriculograma esquerdo na projeção oblíqua anterior esquerda, comprovou-se a dextroposição da aorta e a comunicação

interventricular subaórtica ampla, clássica de TF. A injeção de contraste nas veias pulmonares, revelou a conexão venosa anômala em seio coronário (fig. 2).

A criança foi submetida a correção cirúrgica. Os achados cirúrgicos foram uma TF com anel pulmonar hipoplásico além da DATVP em seio coronário. A operação foi realizada com circulação extracorpórea (CEC) com hipotermia de 26°C e solução cardioplégica na raiz da aorta a intervalos de 20 minutos. Realizamos a correção da comunicação interventricular com

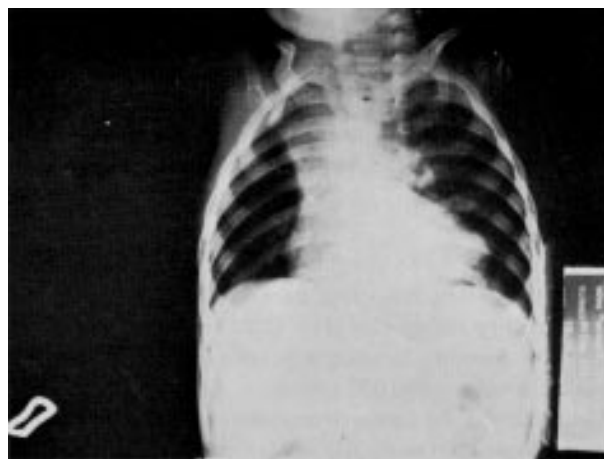


Fig. 1 - Radiografia torácica (caso n^o 1) sugestiva de tetralogia de Fallot com contorno superior direito alterado devido ao aumento da veia cava superior

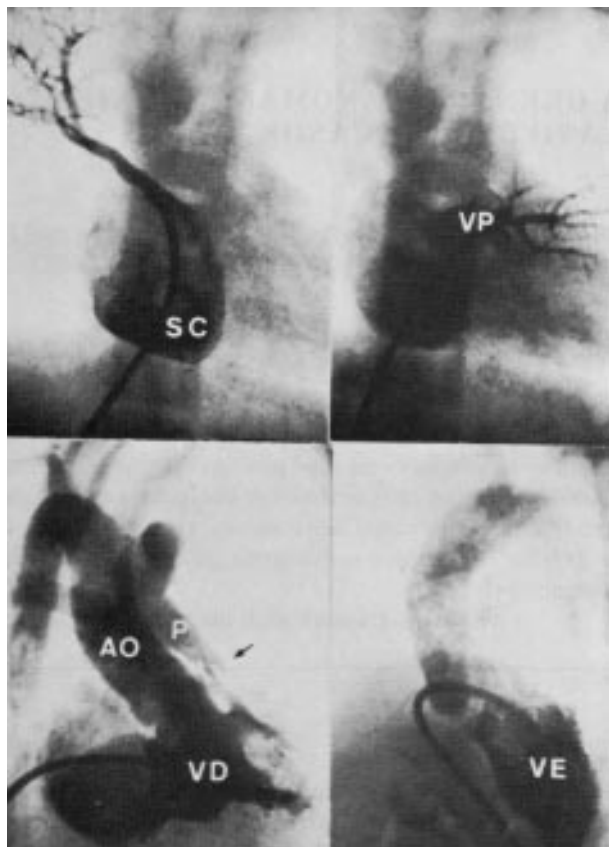


Fig. 2 - Angiocardiografia do caso nº 1 que apresenta imagens características de tetralogia de Fallot com drenagem das veias pulmonares em seio coronário.

placa de dacron, sendo necessário alargamento da via de saída de VD com retalho de pericárdio bovino. Foi realizada ressecção da lâmina da fossa oval e do teto do seio coronário, redirecionando-se o fluxo das veias pulmonares para o átrio esquerdo.

Interrompida a CEC a criança apresentou síndrome de baixo débito e deterioração hemodinâmica progressiva apesar das medidas terapêuticas e faleceu após 23 horas.

Caso 2 - Paciente de 11 anos, do sexo masculino, 20 kg, com história de cianose desde os 3 meses de idade.

O exame físico revelava cianose intensa, baqueamento dos dedos, e hipodesenvolvimento físico, sopro sistólico de ejeção grau II/IV no 3º espaço intercostal esquerdo e fígado palpável a \pm 2 cm da reborda costal direita, 8.600.000 hemácias por mm^3 e Ht 75%. A radiografia de tórax demonstrou aumento da área cardíaca às custas de AD e VD (índice cardíaco 0,58), com vascularidade pulmonar diminuída. Notamos também um alargamento do mediastino semelhante ao paciente anterior (fig. 3). O eletrocardiograma apresentava sobrecarga atrial e ventricular direita e o diagnóstico clínico foi de TF.

O cateterismo cardíaco mostrou uma estenose infundíbulo-valvar grave, gradiente sistólico pulmonar de 100 mmHg. O ventriculograma esquerdo mostrou

dextroposição da aorta com comunicação interventricular subaórtica ampla. A injeção de contraste nas veias pulmonares revelou a conexão venosa pulmonar anômala em seio coronário (fig. 4).

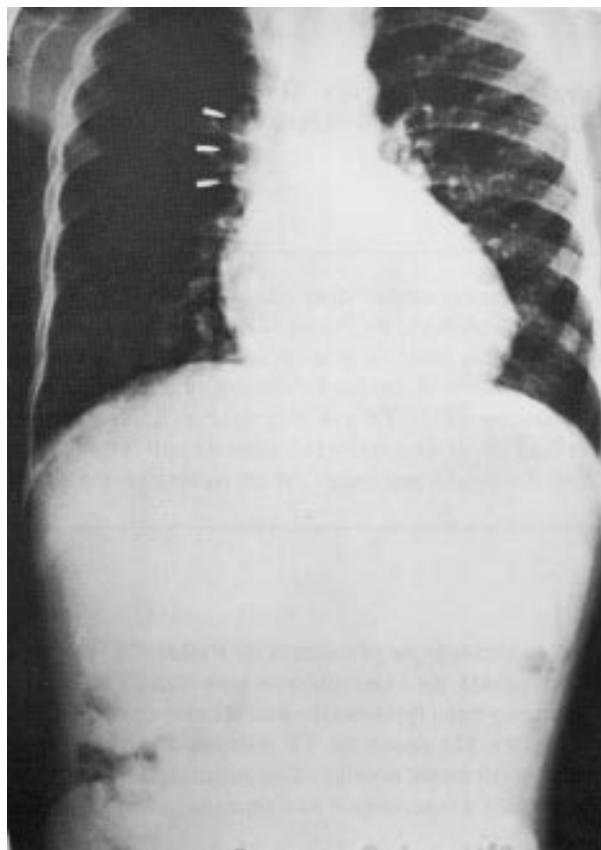


Fig. 3 - Radiografia torácica do caso nº 2 evidenciando uma veia cava superior aumentada.

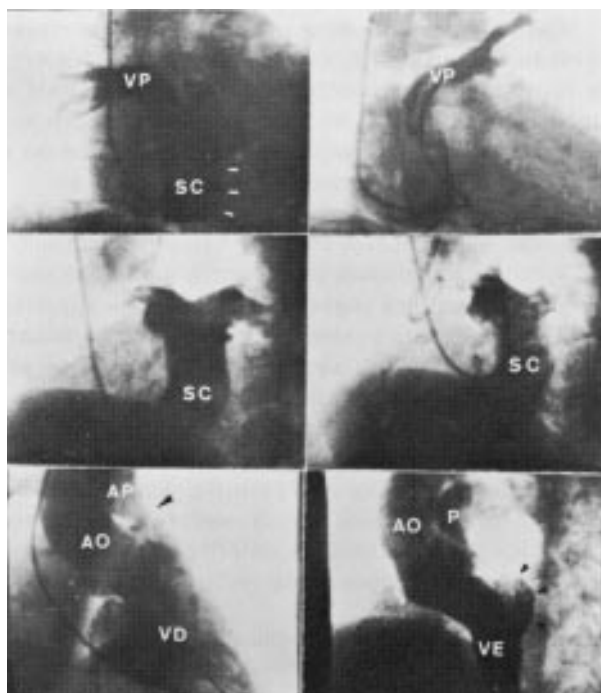


Fig. 4 - Cateterismo do paciente no 2 apresentando as mesmas características do caso nº 1.

A criança foi submetida a correção cirúrgica. Os achados cirúrgicos foram de uma TF clássica com anel pulmonar hipoplásico, associada a DATVP em seio coronário; não havia comunicação interatrial, sendo o AE de pequeno tamanho e a valva mitral normal. A CEC e proteção miocárdica foram realizadas como no caso 1.

A CIV foi fechada com retalho de pericárdio bovino, através do AD e após ressecção da musculatura infundibular alargamos a via de saída com retalho de pericárdio bovino. A lâmina da fossa oval e do teto do seio coronário foram ressecados, conseguindo-se com isto uma ampliação do AE e o desvio das veias pulmonares. Foi colocado cateter no átrio esquerdo e administrada dopamina (3mcg/kg/min). A evolução pós-operatória não apresentou intercorrências.

O paciente recebeu alta hospitalar no 13º dia de pós-operatório em boas condições clínicas e após oito meses, assintomático, sem uso de medicamentos.

DISCUSSÃO

Os sintomas de TF isolada são relacionados à diminuição do fluxo sangüíneo pulmonar e à reduzida saturação arterial periférica, cujas conseqüências são a cianose, o baqueteamento e a policitemia. A insuficiência cardíaca na TF é rara. Por outro lado em crianças portadoras de DATVP ocorre o contrário, sendo a insuficiência cardíaca a principal manifestação.

Quando a TF apresenta-se associada a DATVP, a manifestação clínica é de TF isolada. Isto foi verificado nos dois casos por nós acompanhados, ambos com cianose e policitemia, e coincide com relatos prévios da literatura^{2,3}.

Nos dois pacientes, o diagnóstico definitivo da associação só foi feito através do cateterismo cardíaco, cujos achados são bastante característicos (fig. 2 e 4). Com relação aos exames pré-operatórios o único dado a ser destacado foi a presença de alargamento da sombra mediastinal superior no raio X de tórax dos dois pacientes, possivelmente devido ao aumento da veia cava superior.

A nossa opção de tratamento em ambos os pacientes foi a correção cirúrgica total. A realização de anastomose sistêmico-pulmonar nestes pacientes pode precipitar quadro de congestão venosa pulmonar importante, conforme já descrito por Muster¹, e a nosso ver está na verdade contra-indicada. Com relação à correção cirúrgica em um único estágio, alguns pontos devem ser destacados: a) a presença de síndrome de baixo débito no pós-operatório é esperada principalmente em função da adaptação das cavidades esquerdas; b) acreditamos não ser indicado em crianças menores o fechamento do septo interatrial, conforme preconizado por alguns autores na correção de drenagem anômala total de veias pulmonares isolada para descompressão das cavidades esquerdas; c) sendo o átrio esquerdo muito pequeno nestes pacientes é impor-

tante ressecar amplamente o teto do seio coronário, o qual estando muito dilatado promoverá um aumento significativo da cavidade atrial, o que pode ser muito bem visibilizado no ecocardiograma pós-operatório do segundo paciente (fig. 5); d) a dificuldade de se conseguir uma avaliação pré-operatória da resistência pulmonar nestes casos, poderá comprometer o resultado cirúrgico. Por outro lado é relativamente fácil a contrastação das veias pulmonares através do seio coronário durante o cateterismo cardíaco, o que pode afastar a presença de estenoses significativas nestes vasos. A ausência destas estenoses é um fato importante no sucesso da cirurgia. (Fig. 5).

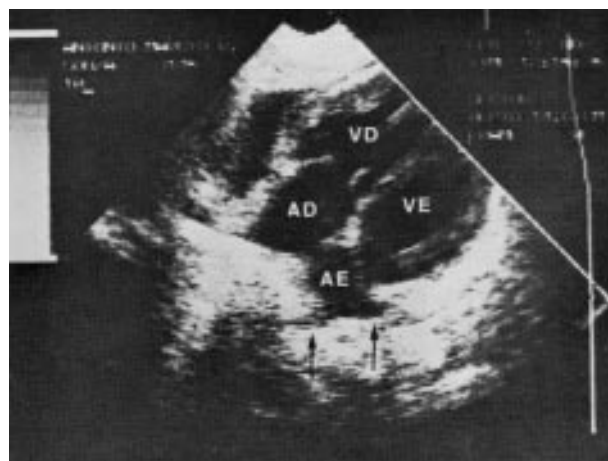


Fig. 5 - Ecocardiograma pós-operatório (caso nº 2) mostrando a drenagem venosa pulmonar dirigida ao átrio esquerdo, que se encontra de tamanho reduzido comparado ao átrio direito.

SUMMARY

The authors report on two cases of tetralogy of Fallot (TF) associated with total anomalous pulmonary venous return to the coronary sinus. The clinical manifestations in both children were the same as of classical TF and diagnosis was confirmed by cineangiography. The patients underwent total surgical correction and the first one died in the immediate post-operative period. The second patient had an uneventful recovery. The rarity of this association is the main reason of this report where clinical and surgical findings are discussed.

REFERÊNCIAS

- Gerlis LM, Fiddler GI, Pearse RG-Total anomalous pulmonary venous drainage associated with tetralogy of Fallot: report of a case. *Ped Cardiol*, 4: 297, 1983.
- Gutierrez J, De Leon JP, De Marco E et al-Tetralogy of Fallot associated with total anomalous pulmonary venous drainage. *Ped Cardiol*, 4: 293, 1983.
- Muster AJ, Paul MH, Nikaidoh H-Tetralogy of Fallot associated with total anomalous pulmonary venous drainage. *Chest*, 64: 323, 1973.