

Estenose das Veias Pulmonares. Apresentação de Dois Casos e Revisão da Literatura

Mabel de Moura Barros Zamorano

São Paulo, SP

A estenose congênita das veias pulmonares tópicas é anomalia rara, seja isolada ou associada a outras malformações cardíacas. A topografia das lesões é o principal determinante do prognóstico, uma vez que 60% dos sobreviventes apresentam doença unilateral. Porém, a gravidade dos defeitos associados também influi significativamente na evolução. Relatamos dois casos: o 1º de criança do sexo masculino, apresentando insuficiência cardíaca e crises convulsivas aos 43 dias de idade, quando se diagnosticou hipertensão pulmonar, comunicação interatrial e insuficiência tricúspide, sem alterações pulmonares aparentes. O paciente evoluiu com infecções respiratórias repetidas, além de acidente vascular cerebral isquêmico, aos 15 meses. Internado para hemodiluição, faleceu devido a choque séptico. Na necrópsia constatou-se estenose severa e atresia, acometendo todas as veias pulmonares, associadas a hipertensão pulmonar veno-arterial, com hipoplasia da aorta e diferenciação incompleta das valvas aórtica e tricúspide. O 2º, criança do sexo feminino com diagnóstico de coarctação aórtica severa e defeitos septais atrial e ventricular, aos 7 dias de vida. Com 38 dias foi submetida a alívio cirúrgico da coarctação, ligadura do canal arterial e bandagem pulmonar, evoluindo com insuficiência cardio-respiratória grave. Após 8 dias foi reoperada para fechamento dos defeitos septais, sendo também ressecado diafragma supra-avalvar mitral e desfeita a bandagem pulmonar. Apesar disso, novamente evoluiu com insuficiência respiratória. Aos 6 meses de idade, internada com dispnéia e cianose, apresentou hemoptise e insuficiência cardíaca, complicadas por septicemia de curso fatal. À necrópsia, além das alterações cardíacas, constatou-se estenose grave das veias pulmonares esquerdas e da veia pulmonar superior direita, além de hipertensão e hemorragia pulmonares.

Palavras-chave: estenose pulmonar, cardiopatia congênita

Pulmonary Vein Stenosis. Report of Two Cases and Review of the Literature

Topical congenital pulmonary vein stenosis is a uncommon defect, both isolated or associated to other cardiac abnormalities. Only the localization of the lesions seems to affect the survival, because 60% of survival cases has unilateral stenosis; the severity of associated cardiac lesions become the prognosis poor. We describe two cases: 1st case, a 43 days old boy presented with heart failure and convulsion and had a diagnosis of pulmonary hypertension, atrial septal defect and tricuspid regurgitation, without pulmonary abnormalities. He had recurrent pulmonary infections and a cerebral ischemia in the following months, and died at 15 months of age for sepsis. Autopsy revealed stenosis and atresia in all pulmonary veins, with venous and arterial hypertension. There was also aortic hypoplasia and aortic and tricuspid valves indifferenciation; 2nd case, a 7 days old girl had a diagnosis of aortic coarctation and atrial and ventricular septal defects. Surgical corrections, at 38 and 46 days old, firstly of the aortic coarctation and after for the septal defects, disclosed and relief a supra-avalvar mitral stenosis, but she remained on heavy respiratory insufficiency. At 6 months old, she returned to the hospital with dispnea and cyanosis, heart failure and hemoptisis; a sepsis developed and she died. At autopsy, there were severe pulmonary vein stenosis on the left and in the superior right veins, with pulmonary hypertension and hemorrhage.

Key-words: pulmonary stenosis, congenital heart disease

Arq Bras Cardiol, volume 65 (nº 1), 47-53, 1995

A estenose das veias pulmonares (EVP), em ausência de drenagem anômala, constitui alteração cardíaca rara, quer como lesão isolada, quer acompanhando diferentes malformações. Dentro deste título são englobados, desde casos de estenose em um único ramo até exemplos de atresia de todas as veias pulmonares. Isto se justifica porque a atresia pode ou não ser um evento primário,

uma vez que também resulta da organização de trombos em ramos estenóticos, o que confirma o caráter evolutivo da doença. É possível que veias primariamente atrésicas sofram absorção, a exemplo do que ocorre nas atresias pulmonares e aórticas, pois, alguns casos, onde as veias pulmonares não são detectadas pelo estudo anatômico, podem corresponder a esta evolução ¹.

A natureza congênita desta anomalia é questionada, especialmente em relatos mais antigos, cujos autores interpretam o estreitamento venoso como resultado da cicatrização de flebites. Realmente, a EVP determina congestão pulmonar crônica, situação freqüentemente complicada por infecções que podem se estender até os ramos venosos, daí sua associação com processos infecciosos. Por outro lado, é inquestionável a ocorrência de obstrução venosa pulmonar, como processo secundário a pericardite constritiva, mediastinite, invasão neoplásica, etc. Apesar disso, desde 1962, Shone e col ² definiram as evidências do caráter congênito da EVP, a saber: sua freqüente associação com outras anomalias congênitas, o início dos sintomas em recém-nascidos, a similaridade morfológica com as obstruções nas drenagens anômalas e a consistente ausência de infecção ativa na veia envolvida. Em 1970, Becker e col ³ descreveram a EVP em um natimorto sem processo infeccioso, corroborando a etiologia congênita.

As características clínicas e fisiopatológicas da EVP são regidas pelo grau de obstrução, pelo número de ramos afetados e pela coexistência de outras alterações anatômicas no coração. Deste maneira, relatam-se casos bem tolerados e de sintomas discretos, ao lado de exemplos nos quais o óbito ocorre precocemente, em recém-nascidos com quadro clínico exuberante. Apesar de sua raridade, a EVP é importante por ser um agravante potencial significativo à evolução clínica ou pós-cirúrgica, em casos onde sua presença pode ser mascarada por outras lesões

cardíacas coexistentes e passar despercebida aos exames complementares. A exemplo do diagnóstico clínico, a detecção anatômica também pode falhar, especialmente em corações muito pequenos e com malformações complexas, nos quais a presença de drenagem venosa normal tranqüiliza equivocadamente a respeito de alterações no deságüe pulmonar.

A falta de suspeição clínica e a não detecção ao estudo anatômico podem constituir fatores adicionais para a raridade da EVP, cuja incidência tem sido estimada entre 4 e 6% das cardiopatias congênitas em geral ⁴. No museu do nosso hospital contamos com 430 espécimes de malformações cardíacas, excetuando-se os casos de valva aórtica bicúspide; em apenas dois destes corações detectou-se estenose e atresia de veias pulmonares sem alteração da conexão, os quais constituem o objeto deste trabalho. Nestes dois casos, a EVP faz parte de um complexo congênito de caráter obstrutivo no lado esquerdo do coração, cujas barreiras estão presentes desde o plano venoso até o setor arterial. A real extensão das obstruções foi apreciada adequadamente apenas ao exame necroscópico, em ambos os pacientes.

Relato dos Casos

Caso 1 – Criança masculina, nascida de parto normal a termo, produto de gestação sem intercorrências. Desde o nascimento apresentou cansaço com interrupção das mamadas, além de cianose ao choro. Com 43 dias de vida foi internada devido a insuficiência cardíaca congestiva (ICC) e crises convulsivas focais, sem alteração laboratorial. Transferida para este hospital, o exame físico constatou dispnéia (++) e cianose (+/4), peso de 3.440g. O exame cardiológico revelava frêmito sistólico em borda esternal esquerda baixa, onde a ausculta detectou sopro sistólico regurgitativo (+++/4) com irradiação para a

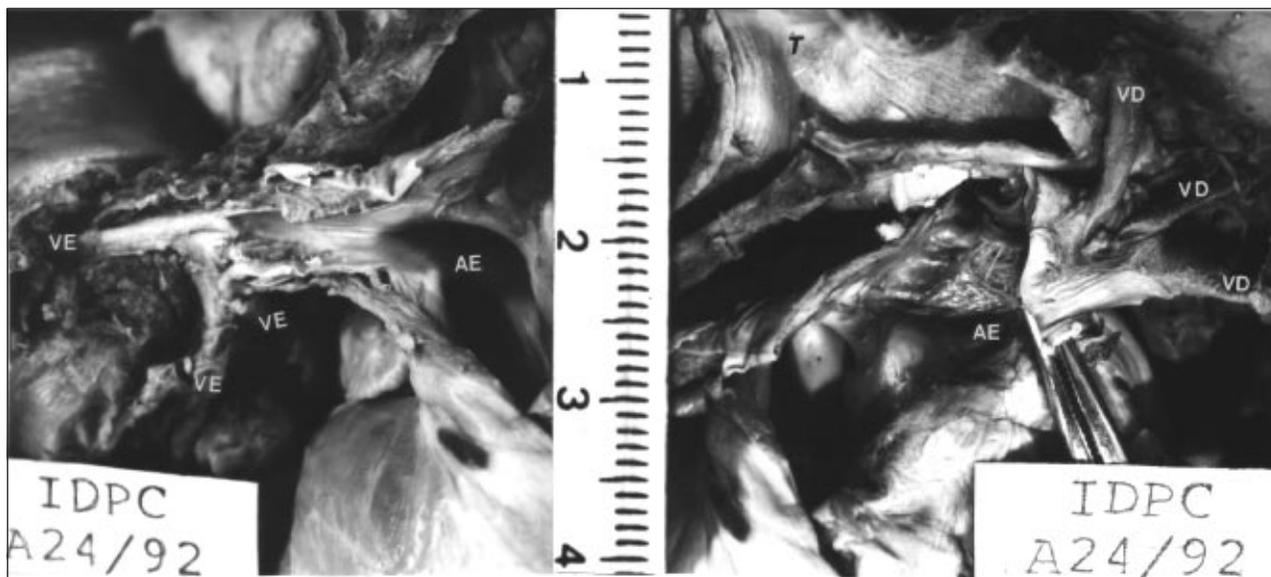


Fig. 1 - Átrio esquerdo (AE): à esquerda, observa-se a chegada da veia comum esquerda e seus ramos afluentes (VE); à direita, os três ramos que compõem as duas veias deste lado (VD). Nos dois pulmões os ramos venosos são difusamente hipoplásicos, alguns atrésicos

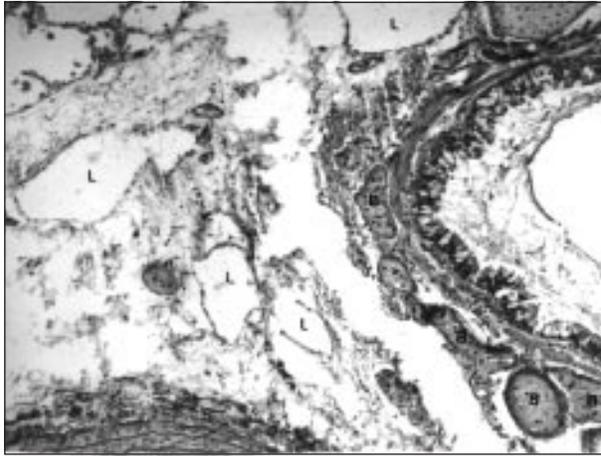


Fig. 2 - Região hilar do pulmão esquerdo. Segmento de parede brônquica com dilatação e congestão das artérias brônquicas (B). No estroma circundante, ressaltam-se vasos linfáticos dilatados (L). (Hematoxilina-eosina 78x)

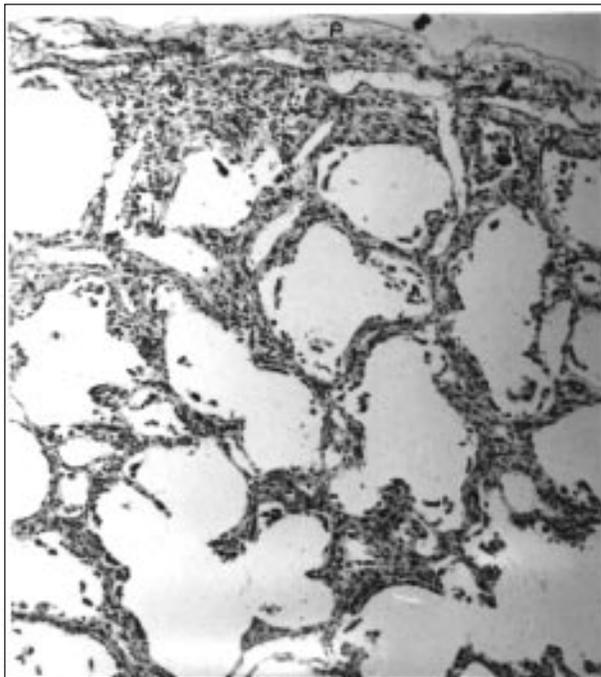


Fig. 3 - Região sub-pleural do pulmão esquerdo: espessamento da parede alveolar por fibrose, resultado do edema intersticial crônico. A pleura (P) também mostra espessamento fibroso. (Hematoxilina-eosina 78x)

direita e para a ponta, desdobramento fisiológico da 2ª bulha e ritmo cardíaco regular em dois tempos, com 136bpm. Outros dados importantes do exame físico anotavam: pulmões com ausculta normal, fígado a 6 cm da reborda costal direita, membros inferiores edemaciados mas bem perfundidos, apesar de discreta diminuição nos pulsos periféricos e semiologia neurológica normal. O ECG mostrava eixo em -160° e sobrecarga das câmaras direitas. Ao exame radiológico do tórax, havia aumento importante da silhueta cardíaca (+++/4) e desenho vascular pulmonar normal. Saturação arterial de oxigênio de 82%. O paciente foi internado, evoluindo com compensação da ICC e controle das crises convulsivas. O

exame ecocardiográfico revelou comunicação interatrial (CIA) ao nível da fossa oval com 8mm de diâmetro, refluxo moderado em valva tricúspide de aspecto displásico, além de canal arterial pérvio. Verificou-se ainda, aumento de importante a moderado das câmaras direitas e do tronco pulmonar, sem lesões obstrutivas, estimando-se a pressão sistólica do ventrículo direito em 108mmHg. No lado esquerdo do coração este exame não detectou alterações significativas, apenas redução discreta do volume do ventrículo e da aorta. O paciente foi mantido sob controle ambulatorial mensal, com diagnósticos de CIA, persistência do canal arterial, insuficiência tricúspide e hipertensão pulmonar. Durante os próximos 8 meses a evolução clínica foi marcada por episódios de infecção respiratória. Reinternado com quadro de febre, diarreia, desidratação e desnutrição, apresentou, no 4º dia, acidente vascular cerebral isquêmico comprometendo áreas frontal e têmporo-parietal direitas; a ecoscopia não detectou trombos ou vegetações intracardíacas. Evoluiu com melhora progressiva, tendo alta após 28 dias em uso de anticoagulantes. Com 1 ano e 3 meses de idade foi hospitalizado para hemodiluição e posterior estudo hemodinâmico. No 3º dia de internação iniciou-se quadro infeccioso sistêmico que resultou em óbito. A hemocultura foi positiva para *Enterobacter sp.*

O exame necroscópico revelou cardiopatia obstrutiva em diferentes níveis do coração esquerdo: ao nível das veias pulmonares, na valva aórtica (leve, por diferenciação incompleta ou displasia) e na aorta (hipoplasia tubular da crossa que termina em coarctação severa, sendo o fluxo distal canal-dependente). A drenagem pulmonar se fazia topicamente, através de duas veias à direita e uma à esquerda. As duas direitas tinham estenose na junção com o átrio, que reduzia os orifícios de desagüe a 1mm de diâmetro; o segmento extrapulmonar destas veias era hipoplásico e de paredes espessas, sendo também adelgaçados seus afluentes intrapulmonares. Havia oclusão trombótica de um dos afluentes da veia inferior direita. No lado esquerdo, três ramos delgados reuniam-se em um tronco curto e fino que se abria no átrio através do orifício puntiforme; dois destes ramos afluentes eram atrésicos, enquanto o 3º tinha lúmen filiforme (fig. 1). No lado direito do coração verificou-se dilatação e hipertrofia acentuadas, com conseqüente insuficiência da valva da fossa oval, constituindo uma comunicação restritiva. A valva tricúspide tinha alterações displásicas moderadas. Nos pulmões havia quadro de hipertensão veno-arterial, com sobrecarga dos circuitos linfático e brônquico (fig. 2), além de edema e fibrose variáveis no parênquima pulmonar (fig. 3). As veias intrapulmonares mostravam paredes irregularmente espessadas por proliferação fibrosa na íntima e fibro-elástica na média (fig.4), identificando-se, em algumas, organização de trombo não-oclusivo. Outros diagnósticos morfológicos importantes foram sinais de choque séptico e amolecimento cerebral antigo, fronto-parietal direito.

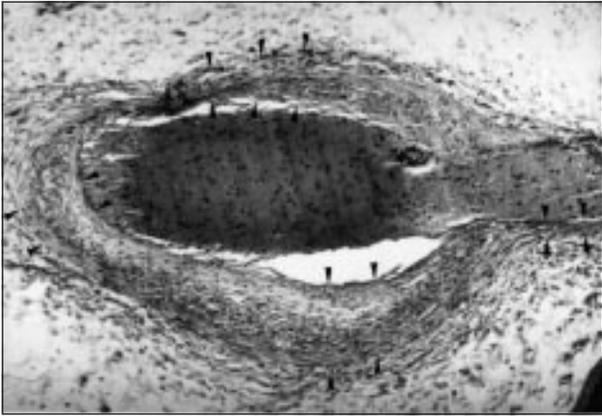


Fig. 4 - Veia intrapulmonar: as setas ressaltam a variação da espessura da parede, em virtude da proliferação fibromuscular na média e na íntima. Há também aumento do tecido fibroso perivenoso. (Hematoxilina-eosina 78x)

Caso 2 – Criança feminina, com 7 dias de vida, peso de 3.100g, nascida de parto normal a termo. Produto de gestação em cujo início a mãe ingeriu 30 comprimidos de contraceptivo oral numa única tomada. Foi encaminhada da maternidade para este hospital, devido a cansaço às mamadas e sopro cardíaco desde o nascimento, sem cianose. O exame físico mostrava ritmo cardíaco regular em dois tempos, com desdobramento longo e constante da 2ª bulha. Sopro sistólico regurgitativo (++/4) na região mediana da borda esternal esquerda. Pulsos não palpáveis no membro superior esquerdo e nos membros inferiores. PA= 85x50mmHg no membro superior direito. O ECG mostrava ritmo sinusal e sobrecarga biventricular, com ÂQRS a +120°. A radiografia de tórax revelava aumento da área cardíaca (+++/4) e do fluxo pulmonar. O ecocardiograma mostrava coarctação severa da aorta, CIA grande, comunicação interventricular (CIV) sub-pulmonar e canal arterial prévio.

Com 38 dias de vida foi submetida a correção cirúrgica da coarctação aórtica através de aortoplastia término-terminal, além de ligadura do canal arterial e bandagem da artéria pulmonar. No pós-operatório (PO) apresentou insuficiência cárdio-respiratória com hipersecreção pulmonar, devido às quais, várias tentativas de extubação resultavam em cianose e bradicardia graves. Estudo hemodinâmico no 6º PO revelou hipoplasia do arco aórtico, mas sem reestenose na área da coarctação. No 8º PO foi reoperada, com fechamento das CIA e CIV, desfazendo-se então, a bandagem pulmonar. Nessa ocasião foi detectada membrana supra-avalvar mitral, a qual foi ressecada. Apesar da nova cirurgia, necessitou de cuidados em unidade intensiva por 6 semanas. Na alta, pesava 2.920g, com 3 meses de idade. Nos retornos ambulatoriais, a mãe relatava cansaço às mamadas e alguns episódios gripais com desconforto respiratório, sem cianose. O ecocardiograma de controle, realizado aos 4 meses e meio da 1ª cirurgia, mostrou dilatação importante do tronco e ramos pulmonares, embora não se detectassem sinais de hipertensão pulmonar, com gradiente até 40mmHg na área



Fig. 5 - Vista externa superior do átrio esquerdo (AE), observando-se a chegada das veias pulmonares: única à esquerda e duas à direita (setas). Não há evidências de obstrução venosa ao exame esterno e as veias têm dimensões normais. (APE- artéria pulmonar esquerda; APD- artéria pulmonar direita; TP- tronco da artéria pulmonar)



Fig. 6 - O exame interno do átrio esquerdo (AE) mostra obstrução do orifício da veia comum esquerda e da veia superior direita (setas maiores). As setas menores mostram os ramos venosos esquerdos que constituem o tronco comum: a veia superior direita está encoberta pela parede atrial e a veia inferior direita (VID) tem dimensões normais (AD- átrio direito)

de coarctação. Com 5 meses da 1ª cirurgia, deu entrada na emergência com quadro de dispnéia (+++/4) e cianose (++/4) de início súbito e recente. Internada na UTI, evoluiu com sangramento pela cânula traqueal, queda do estado geral e ICC. No 3º dia de internação apresentou quadro de choque séptico, coagulopatia e óbito.

O exame necroscópico constatou cardiopatia complexa, que associa lesões obstrutivas no coração esquerdo e comunicações anômalas, em sua maioria já definidas, clínica e cirurgicamente: hipoplasia tubular grave da croça aórtica, com coarctação previamente ressecada, diafragma supra-avalvar mitral, corrigido cirurgicamente, canal arterial, CIA e CIV anterior, operados. Além destas alterações, o estudo necroscópico determinou levoposição da saída do ventrículo direito, uma vez que a valva pulmonar cavalgava a CIV, estabelecendo leve estenose subaórtica. Finalmente, verificou-se estenose de veias pulmonares tóxicas, as quais apresentavam diâmetro e tamanho normais ao exame externo (fig. 5). Apenas o ramo inferior direito era

poupado, o qual tinha diâmetro interno de 5mm. Somente duas veias pulmonares direitas chegavam ao átrio, tendo a superior, diâmetro externo normal, porém com orifício de abertura puntiforme. No lado esquerdo, três ramos formavam tronco curto que se abria no átrio por um orifício puntiforme, ocluído por pequeno trombo (fig. 6). Em correspondência com estas obstruções, os pulmões apresentavam sinais de hipertensão veno-arterial com sobrecarga do sistema linfático, além de hemorragia maciça à esquerda e em grandes áreas à direita.

Discussão

Nos dois casos descritos, a EVP, embora constituindo apenas parte de um conjunto de malformações cardíacas graves, exerceu papel importante na evolução dos dois pacientes. Ressalta-se a concomitância de lesões obstrutivas do coração esquerdo, nas veias pulmonares, no fluxo valvar aórtico e na aorta de ambos os casos, além da obstrução em nível supra-avalvar mitral no caso 2. A coincidência de dois casos sequenciais onde a EVP fazia parte de um complexo congênito de obstruções no lado sistêmico do coração, levou-nos a investigar a real incidência desta associação. Entre relatos de casos próprios e revisões da literatura, juntamente com os pacientes que descrevemos, reunimos 73 descrições de EVP em ausência de drenagem anômala. Da análise destes casos, coletamos os dados expostos a seguir:

Morfologia da EVP – Embora conectadas ao átrio esquerdo (AE), não é excepcional que as veias pulmonares apresentem variação em relação ao número habitual, das quais a mais freqüente é a confluência das veias, que se abrem no AE através de um tronco comum (cerca de 30% dos casos). Este tipo de fusão venosa ocorre em apenas um ou nos dois lados e foi o arranjo verificado no pulmão esquerdo em nossos dois casos. Uma variação numérica interessante é relatada por Fong e col⁵, que detectaram 3 ramos direitos e 8 esquerdos chegando isolados ao átrio, em um dos espécimes de sua coleção. Em relação à forma de apresentação, as estenoses podem ser localizadas, determinadas por uma membrana (ou diafragma) ou por espessamento fibroso anular da íntima, constituindo a estenose focal ou em ampulheta^{1,2,4-6}. Este tipo de estenose geralmente se situa na junção veno-atrial, mas também é descrito em pontos mais distantes^{7,8}. O segmento venoso prévio à obstrução pode se apresentar dilatado, às vezes sem que se detecte a área de estenose na inspeção externa da veia (fig. 5). Outra forma de EVP, mais comum, é determinada por proliferação fibrosa intimal difusa, que espessa a parede e reduz o lúmen em um setor ou em toda a extensão da veia⁹⁻¹³. Neste tipo de estenose segmentar ou difusa, o ramo afetado tem o diâmetro externo normal ou diminuído, podendo inclusive, se associar a uma verdadeira hipoplasia venosa (veias finas e curtas) (fig.

1). Nos casos com atresia, as veias costumam ser hipoplásicas, total ou parcialmente reduzidas a um cordão fibroso¹⁴⁻¹⁶, mas, atresia focal é descrita, tanto como resultado de trombose em uma veia estenótica, quanto por membrana imperfurada na junção veno-atrial^{13,17,18}.

Dos 73 casos descritos, 27 tinham EVP restrita a um dos pulmões, mas em apenas 2 desses, a lesão foi univenosa. Obstrução bilateral, mas com uma ou mais veias poupadas, ocorreu em 20 casos. Nos 26 pacientes restantes, todas as veias pulmonares foram afetadas.

A EVP foi a única alteração estrutural referida em 32 corações, embora vários destes apresentassem fluxo da direita para a esquerda no plano atrial, em virtude de aumento de pressão no átrio direito (AD) e do não-acoplamento da válvula da fossa oval. Em 4 casos não há referências sobre lesões associadas. Malformações cardíacas outras estavam presentes em 37 pacientes, desde simples comunicações até defeitos complexos. As associações mais freqüentes foram com as cardiopatias congênitas mais comuns, ou seja, CIV, CIA e persistência do canal arterial. Outras lesões relatadas são coarctação aórtica, defeito septal atrioventricular, síndrome de hipoplasia do coração esquerdo, transposição das grandes artérias, tetralogia de Fallot, etc. Lesões obstrutivas do coração esquerdo estiveram presentes em apenas 15% (11 espécimes) dos relatos; em apenas dois pacientes encontrou-se mais de uma lesão obstrutiva além da EVP^{5,10}. É interessante salientar que a estenose de ramos venosos tópicos pode complicar casos de drenagem anômala parcial das veias pulmonares^{1,5,19} e de agenesia¹³ ou origem errada¹⁹ das artérias pulmonares.

Fisiopatologia da EVP – A fisiopatologia das lesões obstrutivas das veias pulmonares apresenta variações que dependem da topografia das obstruções. Quando apenas um pulmão é atingido, a diferença de pressão que se estabelece permite desvio central do fluxo sanguíneo para a artéria de menor pressão. Uma conseqüência direta disto é a dilatação por hiperfluxo da artéria do pulmão sadio, acompanhada por hipotrofia com hipofluxo no pulmão lesado. O aumento de pressão nas veias pulmonares causa elevação da pressão no território capilar e quando a pressão hidrostática sobrepuja a pressão oncótica, há escape de fluido do compartimento intravascular, estabelecendo edema intersticial. Tal situação é compensada por aumento da drenagem linfática e pela abertura de colaterais para as veias brônquicas. Um outro mecanismo compensatório é a vasoconstrição arteriolar, que reduz o fluxo para o território obstruído, mas causa hipertensão pulmonar. Esta vasoconstrição reflexa é generalizada a toda a árvore arterial pulmonar e causa hipertensão, mesmo nas áreas com drenagem venosa normal¹⁵. O estado crônico de congestão venosa e edema induz a proliferação fibrosa e propicia a instalação de infecções. Seja por estase e rotura das veias brônquicas⁴, seja por infartos venosos¹⁵, episódios de hemoptise constituem intercorrências comuns nestes doentes. No

pulmão contra-lateral, o hiperfluxo é o principal responsável pela hipertensão que se tem documentado. Geggel e col¹¹ ressaltaram as diferenças morfológicas e fisiopatológicas da hipertensão pulmonar nas duas situações hemodinâmicas: no lado com obstrução venosa, as artérias são pequenas, contraídas e com média espessada e no pulmão contra-lateral, com sobrecarga de fluxo, as artérias são dilatadas, embora também mostrem espessamento medial.

Nas EVP bilaterais, a fisiopatologia segue uma linha geral semelhante aos casos unilaterais, com edema e fibrose, hipoperfusão e hipertensão nos dois pulmões. Porém, não há diferença de pressão entre as duas artérias pulmonares e isto anula a via de escape das lesões unilaterais. A drenagem venosa fica restrita a algum ramo poupado ou às veias brônquicas através da abertura de colaterais, normalmente não funcionantes. Como esta drenagem brônquica costuma ser insuficiente, o resultado é a instalação precoce de edema pulmonar crônico bilateral, não raramente complicado por episódios agudos de grave prognóstico. Como é óbvio, este é o grupo de conseqüências mais precoces e severas e onde o óbito ocorre mais cedo.

Apresentação clínica e diagnóstico – Nos casos em que há outras malformações cardíacas associadas, a expressão clínica destas costuma suplantar os sinais próprios da EVP. Nestes pacientes, o que chama a atenção é o aparecimento de hipertensão pulmonar mais precoce e grave que o habitual, em casos com cardiopatia hipertensiva, ou sua presença inusitada em alterações que normalmente não cursam com hipertensão pulmonar. Embora se relatem casos assintomáticos²⁰ ou oligossintomáticos¹⁹, hipodesenvolvimento, tosse, dispnéia e cianose são freqüentes nestes pacientes: cerca de 60% deles começa a apresentar sintomas até o final do 1º ano de vida, 70% dos quais antes do 6º mês. No grupo com EVP unilateral, infecções pulmonares de repetição e episódios de hemoptise são relatados em 45% dos casos. Nessas crianças, a radiografia do tórax pode mostrar diminuição de volume e sinais de edema no pulmão afetado. A repetição de infecções aliada aos sinais de edema em um só pulmão, devem alertar para a possibilidade de EVP unilateral¹. Entretanto, as evidências radiológicas de congestão pulmonar costumam ser estáveis apenas numa etapa mais tardia da evolução, sendo fugazes ou inaparentes no recém nascido^{1,13,16}. Os pacientes com EVP bilateral apresentam os mesmos sintomas daqueles em que a lesão é restrita a um dos lados. Porém, neste grupo, o edema agudo dos pulmões foi a apresentação em mais de 50% dos casos não associados a outras malformações cardíacas, sendo peculiar a presença de edema agudo pulmonar em ausência de cardiomegalia¹⁶.

De uma forma geral, o paciente com EVP é uma criança hipodesenvolvida, com história de dificuldades respiratórias que evoluem com infecção, ou hemoptise, ou edema pulmonar grave, na qual se detecta hipertensão

pulmonar significativa com evidências eletrocardiográficas de sobrecarga do coração direito, ao lado de congestão com hipoperfusão contra-lateral. O diagnóstico definitivo baseia-se no estudo hemodinâmico-angiográfico dos pulmões, que demonstra: 1) aumento da pressão em uma ou nas duas artérias pulmonares, conforme a lesão seja uni ou bilateral; 2) redução no diâmetro de uma das artérias pulmonares com desvio de sangue para o ramo contra-lateral, em casos de obstrução venosa em apenas um pulmão; 3) drenagem venosa pelo sistema brônquico, especialmente na EVP bilateral; 4) aumento da pressão *wedge* em um ou nos dois pulmões, com pressão normal no AE. A determinação de gradiente entre a veia pulmonar e o AE por cateterização retrógrada, constitui o sinal hemodinâmico mais característico desta malformação; 5) finalmente, a demonstração angiográfica de lentificação na passagem de contraste pelos pulmões e de obstrução e/ou hipoplasia das veias pulmonares, estabelecem o diagnóstico.

O ecocardiograma transtorácico, mesmo em casos onde o Doppler sugere algum obstáculo nas veias pulmonares, não fornece bons resultados na identificação direta da lesão venosa^{1,12,13,16}. Excelentes resultados têm sido destacados com o ecocardiograma transesofágico, devido à boa abordagem do AE nesta técnica⁶.

A estimativa do fluxo e da ventilação pulmonares por radioisótopos é um coadjuvante da investigação clínica que tem mostrado bons resultados^{1,12,14,15}. O angiograma pulmonar com radionuclídeos pode ser uma boa opção não-invasiva para o acompanhamento destes pacientes²⁰, mas não é adequado como método diagnóstico, uma vez que fornece apenas a medida do débito venoso pulmonar, sem precisar a morfologia das veias obstruídas.

Tratamento e prognóstico – Não há tratamento clínico para a EVP. As poucas tentativas de dilatação por balão resultaram em alívio muito fugaz da obstrução, com reestenose plenamente estabelecida em poucos dias^{11,19}. O único tratamento com alguma eficácia é a cirurgia, assim mesmo bastante limitado, pois os melhores resultados são obtidos com pneumectomia, obviamente restrita aos casos unilaterais. Diferentes técnicas de abordagem cirúrgica foram empregadas nestes pacientes: ressecção do segmento estenótico com reimplante direto da veia na parede atrial^{13,21}, venoplastia similar à piloroplastia de Heinecke-Mikulicz^{13,16,20}, alargamento do segmento estreitado com material protético^{4,7,11} ou com retalho de AE¹³. Esta última técnica, idealizada por Pacífico e col²², emprega retalhos pediculados do septo atrial para ampliar as veias direitas e do apêndice atrial esquerdo nas veias esquerdas. O autor relata bons resultados pós-cirúrgicos, mas os dois casos por ele descritos estavam apenas com 2 e 3 meses de PO. Apesar de haver transcorrido uma década da comunicação desta cirurgia, encontramos apenas um relato onde a mesma foi empregada⁶, mas este também tinha pouco tempo de PO.

Foram tratados cirurgicamente 23 (31%) pacientes. A mortalidade neste grupo foi de 56% (13 casos), todos

ocorrendo abaixo dos 6 meses de intervenção; a totalidade dos óbitos era constituída por pacientes com EVP bilateral. Por outro lado, 7 dos 10 pacientes em evolução pós-operatória portavam lesão unilateral, sendo que 4 tratados por pneumectomia^{1,12,14,15} e 3 por venoplastia^{7,16,20}. Em nenhum dos casos em evolução pós-operatória foi empregada a técnica de ressecção do segmento estenótico com reimplante direto na parede atrial; porém, este tipo de correção foi utilizado em 6 dos 13 pacientes que foram a óbito.

Nove casos em acompanhamento clínico não receberam qualquer tipo de cirurgia direta sobre a EVP, mas um destes foi alvo de dilatação prévia por cateter-balão, evoluindo sem melhora clínica¹⁹. Este grupo compreende 5 pacientes com lesão unilateral, 2 com estenose univenosa bilateral e 2 com todas as veias comprometidas. Todos se acompanhavam de outras malformações cardíacas, cirurgicamente corrigidas em 7 pacientes. Na realidade, foram relatados apenas 2 em 73 pacientes com EVP, evoluindo sem qualquer tratamento cirúrgico, seja da EVP propriamente, seja de defeito cardíaco associado¹⁹: um com lesão unilateral e CIV, aos 52 meses de idade e outro, com 29 meses, tem todas as veias alteradas e defeito completo do septo atrioventricular. A análise global destes 73 casos revelou que 51 pacientes foram a óbito, 19 eram relatos de evolução clínica ou cirúrgica e 3 comunicações omitiram estes dados. O principal fator que influenciou a sobrevida dos pacientes foi a extensão da EVP, embora se possa atribuir alguma importância à coexistência de outros defeitos cardíacos: dos 50 pacientes que foram a óbito, 39 apresentavam lesão bilateral, e o óbito ocorreu abaixo de 1 ano de idade em 70% desses casos, apesar de apenas um terço dos pacientes apresentar outra cardiopatia associada. Nos 11 óbitos com lesão unilateral, somente 2 não apresentavam anomalia cardíaca associada, grupo em que 2 faleceram antes do 1º ano de vida. Nos 19 pacientes em evolução, a EVP foi menos grave, ou seja, unilateral em 63% deles e, embora se associassem outras anomalias em 14 pacientes, a maioria destas¹⁰ era representada por lesões mais simples (comunicações isoladas). As limitações do tratamento, ou seja, a restrição da cirurgia apenas para lesões focais e os maus resultados das diferentes formas de plastia venosa, constituíram fatores adversos no manuseio desses doentes. Porém, apesar da falta de estudos evolutivos, a técnica de Pacífico e col²² é a que concentra melhores expectativas, já que se espera que o retalho pediculado cresça juntamente com o átrio, reduzindo a incidência e a magnitude das reestenoses. Pacientes que apresentam estenose difusa e/ou atresia não têm tratamento específico e ficam sujeitos à evolução natural da doença, geralmente grave. Como a fibrose in-

timal é progressiva e o vaso estreitado é sede freqüente de trombose, o impedimento ao retorno venoso pulmonar se torna cada vez mais grave, propiciando o surgimento de eventos fatais como edema agudo de pulmões e hemoptise.

Referências

1. Kingston HM, Patel RG, Watson GH - absense or extreme hypoplasia of pulmonary veins. *Br Heart J* 1983; 49: 148-53.
2. Shone JD, Amplatz K, Anderson RC, Adams Jr P, Edwards JE - Congenital stenosis of individual pulmonary veins. *Circulation* 1962; 26: 574-81.
3. Becker AE, Becker MJ, Edwards JE - Occlusion of pulmonary veins, mitral insufficiency, and ventricular septal defect. *Am J Dis Child* 1970; 120: 557-9.
4. Park SC, Neches WH, Lenox CC, Zuberbuhler JR, Siewers RD, Bahnsen HY - Diagnosis and surgical treatment of bilateral pulmonary vein stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1974; 67: 755-61.
5. Fong LV, Anderson RH, Park SC, Zuberbuhler Jr - Morphologic features of stenosis of pulmonary veins. *Am J Cardiol* 1988; 62: 1136-8.
6. Samdarshi TE, Morrow WR, Helmcke FR, Nanda NC, Bargeron LM, Pacifico AD - Assessment of pulmonary vein stenosis by transesophageal echocardiography. *Am Heart J* 1991; 122: 1495-8.
7. Binet JP, Bouchard F, Langlois J, Chetochine F, Conso JF, Pottenmain M - Unilateral congenital stenosis of the pulmonary veins. A very rare cause of pulmonary hypertension. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972; 63: 397-402.
8. Bouchard F, Binet JP, Chetochine F, Conso JF, Langlois J, Pottenmain M - Un cas de sténose des veines pulmonaires diagnostiqué et traité avec succès. *Arch Mal de Coeur* 1972; 65: 1143-53.
9. Moller JH, Noren GR, David PR, Amplatz K, Kanjuh VI, Edwards JE - Clinical pathologic conference. *Am Heart J* 1966; 72: 530-7.
10. Nakib A, Moller JH, Kanjuh VI, Edwards JE - Anomalies of the pulmonary veins. *Am J Cardiol* 1967; 20: 77-90.
11. Geggel RL, Fried R, Tuuri DT, Fyler DC, Reid LM - Congenital pulmonary vein stenosis: structural changes in a patient with normal pulmonary artery wedge pressure. *J Am Coll Cardiol* 1984; 3: 193-9.
12. Reid JM, Jamieson MPG, Cowan ME - Unilateral pulmonary vein stenosis. *Br Heart J* 1986; 55: 599-601.
13. Bini RM, Cleveland DC, Ceballos R, Bargeron Jr LM, Pacifico AD, Kirklin JW - Congenital pulmonary vein stenosis. *Am J Cardiol* 1984; 54: 369-75.
14. Nasrallah AT, Mullins CE, Singer D, Harrison G, McNamara DG - Unilateral pulmonary vein atresia: diagnosis and treatment. *Am J Cardiol* 1975; 36: 969-73.
15. Swischuk LE, L'Heureux P - Unilateral pulmonary vein atresia. *Am J Radiol* 1980; 135: 667-72.
16. Presbitero P, Bull C, Macartney FJ - Stenosis of pulmonary veins with ventricular septal defect. A cause of premature hypertension in infancy. *Br Heart J* 1983; 49: 600-3.
17. Contis G, Fung RH, Vawter GF, Nadas AS - Stenosis and obstruction of the pulmonary veins associated with pulmonary artery hypertension. *Am J Cardiol* 1967; 20: 718-24.
18. Bernstein J, Nolke AC, Reed JO - Extrapulmonic stenosis of the pulmonary veins. *Circulation* 1959; 19: 891-7.
19. Driscoll DJ, Hesslein PS, Mullins CE - Congenital stenosis of individual pulmonary veins: clinical spectrum and unsuccessful treatment by transvenous balloon dilation. *Am J Cardiol* 1982; 49: 1767-72.
20. Aghaji MCA - Radionuclide evaluation of unilateral pulmonary vein stenosis. Correlation with chest roentgenogram and clinical profiles. *J Nucl Allied Sci*, 1986; 30: 225-9.
21. Sade RM, Freed MD, Matthews EC, Castaneda AR - Stenosis of individual pulmonary veins. Review of the literature and report of a surgical case. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1974; 67: 953-62.
22. Pacifico AD, Mandke NV, McGrath LB, Colvin EV, Bini RM, Bargeron Jr LM - Repair of congenital pulmonary venous stenosis with living autologous atrial tissue. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1985; 89: 604-9.