

## Drenagem Anômala Total de Veias Pulmonares. Experiência com 70 casos

Maria Angélica Binotto, Solange Gimenez, Edmar Atik, Miguel Barbero Marcial, Munir Ebaid  
São Paulo, SP

**Objetivo** - Avaliar a experiência clínica e cirúrgica em pacientes com diagnóstico de drenagem anômala total de veias pulmonares (DATVP) isolada admitidos no INCOR-FMUSP.

**Métodos** - Foram analisados, retrospectivamente, os prontuários de 70 pacientes com DATVP isolada, no período de jan/85 a dez/93. A idade média à admissão era de 20,4 semanas e as variáveis que serviram de base para análise dos resultados foram: tipo anatômico, idade à admissão, gravidade, infecção, comunicação interatrial restritiva e presença de obstrução venosa pulmonar. Análise univariada e multivariada procuraram apontar possíveis fatores de risco para óbito.

**Resultados** - A conexão anômala era supracardíaca em 63% dos pacientes, cardíaca em 17%, infracardíaca em 8,5 e mista em 11,5%. Foram considerados graves à admissão 18 (25,7%) pacientes, estando presente processo infeccioso em 31 (44%), obstrução no trajeto de drenagem em 21% dos casos. Septostomia atrial foi realizada em 38 pacientes, 13 dos quais considerados graves à admissão. A mortalidade pré-operatória foi de 15,7% e a cirúrgica, de 17%. Análise estatística apontou as variáveis infecção e gravidade à admissão e idade como fatores de risco para óbito.

**Conclusão** - A correção da DATVP na infância tem risco aceitável e bons resultados pós-operatórios. No entanto, encaminhamento precoce para um centro especializado, seguido de estabilização clínica agressiva e imediata, são fundamentais.

**Palavras-chave:** drenagem anômala total de veias pulmonares, cardiopatia congênita, cirurgia cardíaca

### Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. Experience with 70 Patients

**Purpose** - To evaluate the clinical and surgical experience with consecutive patients with isolated total anomalous pulmonary venous connection admitted to the Heart Institute, São Paulo, Brasil.

**Methods** - Hospital records of 70 consecutive patients (January 1985 to December 1993) were retrospectively reviewed. There were 28 girls and 42 boys whose ages ranged from two days to four years (mean  $20.4 \pm 29$  weeks). The following variables were selected for analysis: anatomic type, age at admission, clinical status, the presence of infection, restrictive ASD, and the presence of pulmonary venous obstruction. Univariate and multivariate analysis were used to identify possible risk factors for death.

**Results** - The abnormal anatomical connection was supracardiac in 63%, cardiac in 17%, infracardiac in 8.5% and mixed in 11.5% of the cases. Eighteen (25.7%) patients were admitted in poor clinical condition. Infection, mainly pulmonary, was present in 31 (44%) patients. Pulmonary venous obstruction was present in 21% of the patients. Atrial septostomy was performed in 38 patients, 13 of them admitted in a poor clinical status. The preoperative mortality was 15.7% and the operative, 17%. Statistical analysis demonstrated that infection, poor clinical status and age were risk factors for death.

**Conclusion** - Surgical correction of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy can be performed at low risk with good results. However early referral to a cardiac care center, aggressive preoperative stabilization and postoperative care are important.

**Key-words:** total anomalous pulmonary venous connection, congenital heart disease, cardiac surgery

Arq Bras Cardiol, volume 66 (nº4), 217-221, 1996

do tratamento cirúrgico da DATVP em 1951<sup>2</sup>, a mortalidade decresceu de 60% para 2-30%<sup>1</sup>.

O tratamento da DATVP é essencialmente cirúrgico e a abordagem clínica inicial visa a preparação para a correção cirúrgica, que deve ser instituída tão logo seja feito o diagnóstico.

No decorrer da última década houve importantes aquisições com relação à anestesia, técnica cirúrgica, preservação miocárdica e cuidados pós-operatórios. A despeito disso, o tratamento cirúrgico da DATVP em recém-nascidos e lactentes jovens continua a ser um desafio, mesmo nos melhores centros de cirurgia cardíaca pediátrica. O presente trabalho analisa, retrospectivamente, a experiência clínica e cirúrgica do INCOR (HCFMUSP).

### Métodos

Os prontuários hospitalares de 70 pacientes consecutivos (28 do sexo feminino e 42 do masculino), com o diagnóstico de DATVP, internados no INCOR, de jan/85 a dez/93, foram revistos, retrospectivamente. Foram excluídas da análise crianças com anomalias associadas, exceto canal arterial patente. A idade à admissão variou de 2 dias a 4 anos (média  $20,4 \pm 29$  semanas), sendo que em apenas 8 (11,4%) pacientes a idade era menor que 4 semanas. O diagnóstico clínico foi confirmado através da ecocardiografia bidimensional em todos os casos e estudo hemodinâmico foi realizado em 51 pacientes. Foram submetidos à cirurgia corretiva 59.

Determinadas variáveis serviram de base para análise dos resultados clínicos e cirúrgicos: tipo anatômico; idade à admissão; gravidade; infecção à admissão; comunicação interatrial (CIA) restritiva, e, finalmente, presença de obstrução venosa pulmonar.

A gravidade foi avaliada através da necessidade de suporte ventilatório e/ou drogas vasoativas nas primeiras 24h após a internação hospitalar. A CIA foi considerada restritiva quando um balão de 12mm não passasse com facilidade através do septo interatrial durante o cateterismo; quando houvesse gradiente pressórico entre o átrio direito (AD) e o átrio esquerdo, ou ainda, quando a comunicação medisse menos de 3mm através da ecocardiografia bidimensional. Obstrução venosa pulmonar foi diagnosticada quando havia evidência angiográfica de uma redução localizada no diâmetro da veia pulmonar e em todos os casos de drenagem infradiafragmática.

Análise univariada usando-se os testes t de Student, exato de Fisher, qui-quadrado e não paramétrico de Wilcoxon e multivariada através do modelo de regressão de Cox procuraram apontar possíveis fatores de risco para óbito.

### Resultados

A tabela I sumariza as características clínicas e anatômicas dos 70 pacientes internados com DATVP. A

drenagem fazia-se através de uma veia vertical drenando em veia inominada e veia cava superior em 34 (48,6%) dos pacientes; diretamente na veia cava superior em 9 (12,8%); em um caso (1,4%), em veia ázigos; no seio coronário em 9; em 3 (4,3%) dos pacientes a drenagem ocorria diretamente no AD; em 6 (8,6%) era infradiafragmática, drenando em veia porta e, finalmente, em 8 (11,4%), a drenagem era mista. Destes, em 2 pacientes, as veias pulmonares direitas drenavam no seio coronário e as esquerdas, na veia cava superior; em um paciente, as veias direitas drenavam diretamente no AD e as esquerdas, no seio coronário; em um paciente, as veias direitas drenavam na veia cava superior e as esquerdas, numa veia vertical, que por sua vez drenava na veia inominada e veia cava superior; em um paciente as veias direitas drenavam na veia cava superior e as esquerdas, na veia porta; em um paciente a veia do lobo inferior esquerdo drenava no seio coronário e as demais, diretamente na veia cava superior; em um paciente as veias direitas drenavam no AD e as esquerdas, numa veia vertical e, finalmente, em um paciente a do lobo superior direito drenava direto na veia cava superior e as demais drenavam em uma veia horizontal a qual desembocava na veia cava superior.

Dezoito (25,7%) pacientes foram considerados graves à admissão pela necessidade de suporte ventilatório e/ou drogas vasoativas nas primeiras horas após a internação hospitalar. Adicionalmente, 31 (44,3%) pacientes apresentavam infecção no pré-operatório, na sua maioria de origem pulmonar (21 pacientes). Outros locais incluíram infecção do trato urinário, gastroenterocolite aguda, otite média aguda e septicemia.

Trinta e oito pacientes foram submetidos à septostomia atrial por balão de acordo com a técnica de Rashkind, observando-se melhora clínica.

Obstrução pré-operatória esteve presente em 15 (21,4%) dos 70 pacientes. Três deles foram submetidos à dilatação transluminal por cateter balão, com melhora clínica e angiografia temporárias, sendo operados a seguir.

Tratamento cirúrgico não foi realizado em 11 (15,7%) pacientes, que faleceram por complicações clínicas: septi-

Tabela I - Características clínicas e anatômicas à admissão

Variável	Nº de pacientes
Idade	20,4 ± 29 semanas
peso	4,4 ± 1,6kg
Tipo anatômico	
◇ supracardíaca	44
veia vertical esquerda	34
veia cava superior	9
veia ázigos	1
◇ cardíaca	12
seio coronário	9
átrio direito	3
◇ infracardíaca	6
◇ mista	8
Obstrução venosa pulmonar	15
intubação endotraqueal	15
drogas vasoativas	17
infecção	31

Tabela II - Correlação das variáveis clínicas e anatômicas com a mortalidade

Variável	Nº (%)	Mortalidade		Mortalidade Total (N=21) N (%)	P
		Cirúrgica (N=10) N (%)	Clínica (N=11)		
Idade *					0,169
<4 semanas	8 (11,4)	2 (25)	2 (25)	4 (50)	
>4 semanas	62 (88,5)	8 (12,9)	9 (14,5)	17 (30,6)	
Tipo anatômico					**
Supracardíaca	44 (62,8)	5 (11,3)	5 (11,3)	11 (22,6)	
Cardíaca	12 (17,1)	2 (16,6)	3 (25)	5 (41,6)	
Infracardíaca	6 (8,5)	2 (16,6)	1 (16,6)	3 (33,2)	
Mista	8 (11,4)	1 (8,3)	2 (25)	4 (33,3)	
Obstrução venosa pulmonar					0,483
Presente	15 (21,4)	3 (20)	1 (6,6)	4 (26,6)	
Ausente	55 (78,6)	7 (12,7)	10 (18,2)	17 (30,9)	
Gravidade à admissão					0,01
Estável	49 (70)	4 (8,1)	4 (8,1)	8 (16,2)	
Grave	18 (25,7)	3 (16,7)	7 (38,9)	10 (55,6)	
S/I	3 (4,3)	3 (100)	0	3 (100)	
Infecção à admissão					0,01
Presente	31 (44,3)	5 (16,1)	8 (25,8)	13 (41,9)	
Ausente	36 (51,4)	3 (8,3)	3 (8,3)	6 (16,6)	
S/I	3 (4,3)	2 (66,7)	0	2 (66,7)	
Septostomia atrial					0,864
Sim	38 (54,3)	4 (10,5)	6 (15,8)	10 (26,3)	
Não	31 (44,3)	6 (19,3)	5 (16,1)	11 (35,4)	
S/I	1 (1,4)	0	0	0	

\* No entanto, quando analisado pela diferença de médias, esta variável mostra-se significativa (p=0,01); \*\* a estratificação segundo os tipos anatômicos não preenche as condições de aplicação dos testes para tabelas de contingência.

cemia (4); broncopneumonia associada a hemorragia pulmonar (3); infarto cerebral e insuficiência renal após cateterismo (1); hipoxia severa por persistência do padrão fetal (1). A causa de óbito não foi esclarecida em uma criança.

Foram operados, 59 pacientes com mortalidade hospitalar de 17% (10/59).

Complicações no pós-operatório estiveram presentes em 41/59 (69,4%) pacientes. Alterações do ritmo, de caráter transitório, foram encontradas em 13 (22%) pacientes, dos quais 2 apresentaram dissociação atrioventricular, necessitando marcapasso provisório até o 3º e 5º dia de pós-operatório (PO), respectivamente. Onze pacientes apresentaram ritmo juncional transitório desde o PO imediato até o 6º dia PO. Dezesesseis (27,1%) crianças desenvolveram infecção, das quais 11 de origem pulmonar. Onze (18,6%)

crianças apresentaram complicações neurológicas, incluindo síndrome convulsiva em 4; sofrimento cerebral difuso em uma; coreoatetose em 3; déficit motor localizado em um; atrofia cortical difusa em um paciente. Paralisia diafragmática esteve presente em uma criança. Quatro pacientes apresentaram insuficiência renal aguda. O tempo de internação médio no PO foi de 12,6 dias (7-51 dias).

O seguimento PO foi de 0-72 (média de 8,2) meses. Dois pacientes morreram tardiamente, um deles 2 meses após a cirurgia, seguindo curso PO extremamente complicado. O 2º paciente foi reoperado 6 meses após por obstrução venosa pulmonar e faleceu no PO imediato. Não houve outras reoperações.

Análise univariada usando-se teste exato de Fisher, qui-quadrado e teste não paramétrico de Wilcoxon apontam as variáveis infecção e gravidade à admissão e idade, quan-

Tabela III - Mortalidade cirúrgica em várias séries

Referência	Anos	Pacientes Nº	Mortalidade Hospitalar Nº(%)	Mortalidade Tardia Nº(%)
Lamb e col <sup>6</sup>	1968-1985	80	14 (17,5)	6 (7,5)
Huerta e Izquierdo <sup>7</sup>	1971-1988	26	15 (57,7)	-
Serraf e col <sup>4</sup>	1980-1989	57	22 (31)	2 (3,5)
Raisher e col <sup>1</sup>	1983-1990	20	1 (5)	-
Cobanoglu e Menashe <sup>5</sup>	1981-1991	30	4 (13)	2 (6,6)
Wilson e col <sup>3</sup>	1991	52	6 (12)	-
INCOR	1985-1993	59	10 (17)	2 (3,4)
Total		324	72 (22)	12 (3,7)

do analisada pela diferença das médias (mas não quando o critério foi de agrupamento em maior e menor que 4 semanas de idade) como fatores de risco para óbito ( $p < 0,001$ ), (tab. II). Análise multivariada através de modelo de regressão linear de Cox aponta gravidade à admissão como fator de risco para mortalidade (risk ratio 2.513).

### Discussão

A correção cirúrgica da DATVP era anteriormente acompanhada de uma mortalidade elevada. Nos últimos anos, vários grupos relataram melhores resultados cirúrgicos, estando a mortalidade hospitalar entre 5 e 31%<sup>1,3-6</sup>. No entanto, ainda numa série recente<sup>7</sup>, a mortalidade cirúrgica chegou a 57,5%. A tabela III mostra a mortalidade cirúrgica em algumas publicações recentes. Nossa experiência salienta mortalidade cirúrgica hospitalar de 17%, semelhante às demais, embora a mortalidade global, incluindo pacientes que faleceram sem terem sido operados, chegue a 32%.

Entre os fatores analisados na literatura como possíveis determinantes do risco cirúrgico nesta malformação, encontram-se parâmetros clínicos e hemodinâmicos pré-operatórios, tais como, necessidade de entubação endotraqueal<sup>8,9</sup>, idade à operação<sup>8,10</sup>, presença de hipertensão arterial pulmonar<sup>8,11,12</sup> e resistência vascular pulmonar elevada<sup>8,9</sup>. Fatores esses que parecem ter sido minimizados com os avanços diagnósticos, que possibilitam atuação mais precoce, e melhora nos cuidados perioperatórios. Até recentemente o sítio de drenagem era considerado importante, permanecendo o tipo infracardíaco como de maior risco na maioria das séries recentes<sup>3</sup>, face à hipertensão pulmonar mais acentuada. Nossa experiência não mostra maior risco em certos tipos de conexão venosa anômala, particularmente o tipo infradiafragmático, como os relatados por Turley e col<sup>8</sup> e Lincoln e col<sup>13</sup>, estando mais de acordo com as séries relatadas por Katz e col<sup>10</sup> e Cobanoglu e Menashe<sup>5</sup>, que mostraram não ser o tipo anatômico o fator determinante do resultado cirúrgico.

Chama à atenção em nosso Serviço o número de pacientes internados com severa deterioração clínica, necessitando suporte ventilatório e/ou uso de drogas vasoativas nas primeiras horas após a admissão hospitalar (18/70), determinante da alta mortalidade neste grupo de pacientes, equivalente a 55% (tab. II). Ainda mais, 43% das crianças apresentavam quadro infeccioso à admissão, na sua maioria de origem pulmonar, constituindo-se em outro fator de risco, uma vez que a mortalidade global foi significativamente maior entre estes pacientes, correspondente a 42% ( $p=0,015$ ). Wilson e col<sup>3</sup> demonstraram que a variável ne-

cessidade de entubação endotraqueal foi fator de risco para óbito cirúrgico, provavelmente refletindo a condição clínica precária à admissão desses pacientes.

Presença de obstrução venosa pulmonar pré-operatória não se associou a maior mortalidade entre nossos pacientes (26% vs 36%,  $p=0,483$ ) em contraste com a maior mortalidade relatada em pacientes com obstrução nas séries de Hammon e col<sup>11</sup>, sendo de 50% entre os pacientes com obstrução, comparada a 20% no grupo como um todo.

Por outro lado, a obstrução venosa pulmonar pode ser uma das complicações do tratamento cirúrgico da DATVP, ocorrendo na maioria dos pacientes, entre 6 e 12 meses após a operação<sup>14</sup>. A exata causa da estenose no PO não é clara<sup>14</sup>. Alterações intrínsecas da parede das veias<sup>8,16</sup> bem como fatores técnicos<sup>15</sup> têm sido implicados. A frequência na literatura desta complicação varia entre 0 e 19%<sup>1,3,5-7,17</sup>. Entre nossos pacientes operados, somente um deles a apresentou (1,5%).

Embora nas séries cirúrgicas mais recentes insista-se na necessidade da intervenção cirúrgica precoce, realizada após diagnóstico não invasivo acurado e após estabilização cardiovascular pré-operatória, ainda existe alguma controvérsia quanto à efetividade e possíveis vantagens da atrioseptostomia atrial por balão como medida paliativa nestes pacientes. Discutem-se circunstâncias onde este procedimento estaria indicado, tais como em severo comprometimento hemodinâmico devido a uma CIA restritiva, no qual a mortalidade cirúrgica, ao menos em alguns centros, é mais elevada e, ainda, centros onde a cirurgia para cardiopatias congênitas em lactentes jovens tenha risco cirúrgico elevado<sup>18</sup>. Entre nossos pacientes, septostomia atrial foi realizada em 38/70 (54%). A incidência elevada deve-se, em parte, à tendência da sua indicação como parte da rotina no manejo destes pacientes, que face à instabilidade hemodinâmica, complicada muitas vezes por processos infecciosos, se beneficiam a ponto de se poder pospor a correção até uma fase mais adequada. No entanto, a análise univariada não demonstrou diferença significativa na mortalidade entre os pacientes submetidos ao procedimento e aqueles onde o mesmo não foi realizado ( $p=0,864$ ).

Concluindo, nossos resultados mostram uma mortalidade global ainda elevada, em parte devido ao encaminhamento tardio desses pacientes, freqüentemente com severa deterioração clínica e processos infecciosos associados. Melhores resultados estariam na dependência do reconhecimento clínico precoce e da capacitação de um maior número de centros para o atendimento de crianças portadoras de cardiopatias congênitas.

## Referências

1. Raisher BD, Grant JW, Martin TC, Strauss AW, Spray TL - Complete repair of total anomalous pulmonary venous connection in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104: 443-8.
2. Muller WHJ. The surgical treatment for transposition of the pulmonary veins. *Ann Surg* 1951; 134: 683-93.
3. Wilson WR, Ibawi MN, Deleon SY et al - Technical modifications for improved results in total anomalous pulmonary venous drainage. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103: 861-71.
4. Serraf A, Bruniaux J, Lacour-Gayet F et al - Obstructed total anomalous pulmonary venous return. Toward neutralization of a major risk factor. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 101: 601-6.
5. Cobanoglu A, Menashe VD - Total anomalous pulmonary venous connection in neonates and young infants: repair in the current era. *Ann Thorac Surg* 1993; 55: 43-9.
6. Lamb RK, Qureshi SA, Wilkinson JL, Arnold R, West CR, Hamilton D - Total anomalous pulmonary venous drainage. Seventeen-year surgical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 368-75.
7. Huerta GC, Izquierdo PR - Mortalidad y supervivencia en el drenaje venoso pulmonar anómalo total. *Rev Esp Cardiol* 1990; 43: 93-6.
8. Turley K, Tucker WY, Ulliyot DJ, Ebert PA - Total anomalous pulmonary venous connection in infancy: influence of age and type of lesion. *Am J Cardiol* 1980; 45: 92-7.
9. Newfield EA, Wilson A, Paulo MH, Reisch JS - Pulmonary vascular disease in total anomalous venous drainage. *Circulation* 1980; 61: 103-9.
10. Katz NM, Kirklin JW, Pacifico AD - Concepts and practices in pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg* 1978; 25: 479-87.
11. Hammon JW Jr, Bender HW Jr, Graham TP Jr et al - Total anomalous pulmonary venous connection in infancy. Ten years experience including studies of postoperative ventricular function. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 80: 544-51.
12. Oelert H, Schafer HJ, Stegman T, Kallfelz HC, Borst HG - Complete correction of total anomalous pulmonary venous drainage: experience with 53 patients. *Ann Thorac Surg* 1986; 41: 392-4.
13. Lincoln CR, Rigby ML, Mercanti C et al - Surgical risk factors in total anomalous pulmonary venous connection. *Am J Cardiol* 1988; 61: 608-11.
14. Sano S, Brawn WJ, Mee RBB - Total anomalous pulmonary venous drainage. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97: 886-92.
15. Shafers HJ, Luhmer I, Oelert H - Pulmonary venous obstruction following repair of total anomalous pulmonary venous drainage. *Ann Thorac Surg* 1987; 43: 432-4.
16. Haworth SG - Total anomalous pulmonary venous return: prenatal damage to pulmonary vascular bed and extrapulmonary veins. *Br Heart J* 1982; 48: 513-24.
17. Ninet J, Gordillo M, Vigneron M et al - Retour veineux pulmonaire anormal total. Résultats de la correction chez 50 nourissons. *Arch Mal Coeur* 1990; 83: 217-21.
18. Ward KE, Mullins CE, Huhta JC, Nihil MR, McNamara DG, Cooley DA - Restrictive interatrial communication in total anomalous pulmonary venous connection. *Am J Cardiol* 1986; 57: 1131-6.