

## Drenagem Venosa Pulmonar Anómala Total Infradiafragmática de Apresentação Tardia – A Propósito de Um Caso Clínico

CLÁUDIA MOURA, M.<sup>a</sup> JOÃO BAPTISTA, ANA CARRIÇO, TERESA VAZ, MÁRIO MATEUS \*,  
HERCÍLIA GUIMARÃES \*, JOSÉ MONTERROSO

\* *Serviços de Cardiologia Pediátrica e de Neonatologia*  
*Departamento de Pediatria*  
*Hospital de S. João – Porto*

### Resumo

Descreve-se o caso clínico duma criança com drenagem venosa pulmonar anómala total infradiafragmática que não foi diagnosticada no período neonatal e apenas suspeitada por ecocardiografia efectuada aos 40 dias de vida, por cianose e dificuldade respiratória, confirmado por autópsia.

Os autores alertam para a necessidade de o exame objectivo do recém-nascido incluir a auscultação da região abdominal e cefálica, de modo a diagnosticar mais precocemente situações de insuficiência cardíaca fatal provocadas pela patologia em causa ou por fístulas arterio-venosas, dado que podem não existir outros sinais sugestivos de cardiopatia congénita.

**Palavras-Chave:** Drenagem venosa pulmonar anómala total infradiafragmática, cianose, sopro abdominal.

### Summary

#### Late Presentation of Totally Anomalous Pulmonary Venous Return with Infracardiac Connection – Case Report

The authors report a case of total anomalous pulmonary venous return with infracardiac connection, not diagnosed in the neonatal period, only suspected by echocardiography at 40 days of age, after the onset of cyanosis and respiratory distress.

The anomaly was confirmed by post-mortem examination.

We emphasize the importance of auscultating the head and abdomen of every newborn baby in order to more easily and readily diagnose this rare disease that, together with large arteriovenous fistulae, may cause severe and fatal heart failure.

**Key-Words:** Infracardiac total anomalous pulmonary venous return, cyanosis, abdominal murmur.

### Introdução

A drenagem venosa pulmonar anómala total (DVPAT) é uma cardiopatia congénita rara, cuja incidência, descrita na literatura, varia entre 1 e 5% <sup>(1)</sup>. Ambos os sexos são igualmente afectados, à excepção da forma infra-cardíaca da doença que apresenta uma franca predominância no sexo masculino (3:1) <sup>(1, 2)</sup>.

Na DVPAT as veias pulmonares não se conectam com a aurícula esquerda (AE), mas sim com a aurícula direita (AD), quer directamente quer através de veias sistémicas.

Em cerca de um terço dos casos existe associação com outras malformações estruturais intra-cardíacas, como por exemplo, ventrículo único, truncus arteriosus, transposição dos grandes vasos, atresia pulmonar, etc.. Nestes casos as alterações hemodinâmicas e a forma de apresentação clínica são geralmente dependentes da cardiopatia congénita subjacente <sup>(2)</sup>.

Em todos os casos de DVPAT o fluxo sanguíneo sistémico é mantido pela existência dum *shunt* direito-esquerdo (D-E) através duma comunicação inter-auricular (CIA) ou mais frequentemente dum *foramen ovale* patente (70-80%) <sup>(1, 2)</sup>.

A forma infra-cardíaca também designada infra-diafragmática está quase sempre associada a um grau grave de obstrução do retorno venoso pulmonar e na maioria dos casos provoca sintomas no período neonatal imediato. Habitualmente as veias pulmonares de ambos os pulmões

*Correspondência:* Cláudia Moura  
Serviço de Cardiologia Pediátrica  
Hospital de São João  
Alameda Prof. Hernani Monteiro  
4202-451 Porto  
Telefone: 91 739 14 18

convergem directamente num colector venoso na parte posterior da AE. Este colector continua-se verticalmente, no sentido descendente, anteriormente ao esófago e atravessa o diafragma através do hiato esofágico. Em 70-80% dos casos o colector venoso conecta-se ao sistema porta.

A primeira alteração fisiológica observada na DVPAT é a mistura do sangue proveniente das veias pulmonares com o sangue venoso sistémico ao nível da AD. Da AD esta mistura de sangue passa para a circulação sistémica, obrigatoriamente através dum CIA ou *foramen ovale* patente e, para a circulação pulmonar através do ventrículo direito e artéria pulmonar. Os factores que determinam a distribuição do fluxo sanguíneo a esses dois circuitos e consequentemente a apresentação clínica são: a) a gravidade de qualquer obstrução do colector venoso pulmonar e b) o tamanho da CIA. No primeiro caso, a obstrução ao retorno venoso pulmonar provoca hipertensão pulmonar, a qual é transmitida ao leito capilar pulmonar com consequente edema intersticial e alveolar. A pressão na AD aumenta levando a um aumento do shunt D-E a nível inter-auricular, hipoxémia sistémica progressiva, acidose metabólica e falência múltipla de órgãos. No segundo caso quanto mais restrictiva for a CIA, menor é o débito cardíaco sistémico e mais precocemente surge descompensação cardíaca.

### Caso Clínico

M.C.H.P., sexo masculino, raça branca, natural da Póvoa do Varzim.

Mãe de 39 anos, portadora assintomática de translocação (11, 16) não suspeitada e detectada durante amnio centese efectuada nesta gravidez. Pai de 38 anos e aparentemente saudável. Ausência de consanguinidade.

Gestação vigiada, de 39 semanas e sem intercorrências. Serologias negativas para VDRL, antigénio Hbs e HIV. Imunidade para a toxoplasmose e rubéola. Foi realizada amniocentese que evidenciou translocação (11, 16). Não foi efectuada ecocardiografia fetal.

Parto por cesariana que decorreu sem intercorrências no hospital de origem. Índice de Apgar de 8 e 9 ao 1.º e 5.º minutos respectivamente. Peso ao nascer: 3000 gr.

Aleitamento materno exclusivo até aos 15 dias de vida e posteriormente suplemento de leite adaptado a 13% por má evolução ponderal.

Início aos 38 dias de vida de cianose e dificuldade respiratória de agravamento progressivo pelo que foi admitido no hospital de Viana do Castelo. O rastreio séptico efectuado neste hospital foi negativo, no entanto por suspeita de sépsis foi iniciada antibioterapia com ampicilina, cefotaxime e vancomicina. Por agravamento clínico e dessaturação não reversível com FiO2 crescentes, foi transferido para o nosso hospital, para exclusão de car-diopatia congénita.

Na admissão no nosso hospital apresentava mau estado geral, má nutrição, cianose, polipneia e tiragem intercostal moderada. Apresentava saturações periféricas de O2 de cerca de 90% com O2 a 3L/min. A auscultação cardíaca revelou um S1 e S2 fortes e ausência de sopros. A auscultação pulmonar era simétrica e sem ruídos adventícios. O fígado era palpável cerca de três centímetros abaixo do rebordo costal direito na linha médio-clavicular. Apresentava pulsos amplos e simétricos.

Por agravamento clínico com paragem cardio-respiratória foi efectuada a intubação endotraqueal mantendo-se, desde esta altura, sempre em ventilação assistida.

Posteriormente aquando da avaliação por Cardiologia Pediátrica foi notado um sopro contínuo no hipocôndrio direito.

Analicamente apresentava anemia, ligeira hiponatremia e o rastreio séptico foi negativo.

A radiografia de tórax em incidência postero-anterior (PA) mostrava congestão pulmonar bilateral marcada e ausência de cardiomegalia (Fig. 1).

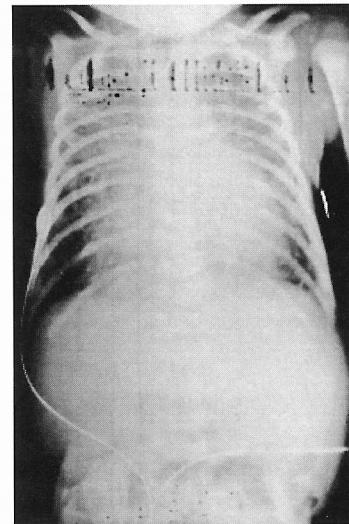


FIG. 1 – Radiografia de tórax PA: congestão pulmonar bilateral marcada e ausência de cardiomegalia.

O exame ecocardiográfico revelou hipertensão pulmonar grave com *shunt* D-E através do *foramen ovale*, dilatação das cavidades direitas (Fig. 2), imagem de confluência das veias pulmonares na parte posterior da AE não se detectando fluxo a entrar na AE (Fig. 3) e colector venoso vertical, adjacente á aorta descendente, cruzando o diafragma e conectando-se à veia cava inferior através da veia porta, na região intra-hepática. Não foi encontrada qualquer zona de obstrução no colector.

Foi iniciada terapêutica com furosemida (2 mg/kg/dia) e foi programado o cateterismo cardíaco urgente para confirmação do diagnóstico e correcção cirúrgica, que não chegou a efectuar pelo facto de ter falecido seis horas depois.

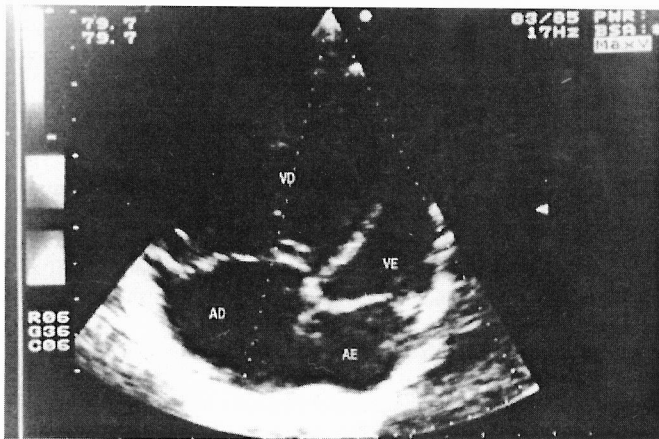


FIG. 2 – Ecocardiografia bidimensional em projecção apical de quatro câmaras: dilatação das cavidades direitas. AD: aurícula direita, AE: aurícula esquerda, VD: ventrículo direito, VE: ventrículo esquerdo.

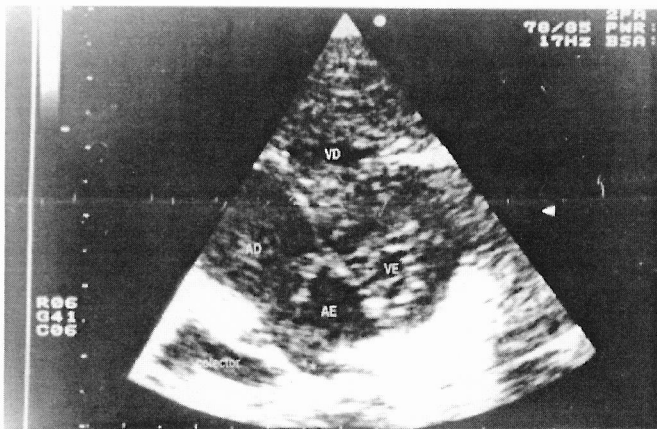


FIG. 3 – Ecocardiografia bidimensional em projecção subcostal: imagem de colector venoso posterior à AE. AD: aurícula direita, AE: aurícula esquerda, VD: ventrículo direito, VE: ventrículo esquerdo, \*: veias pulmonares esquerdas adjacentes ao tecto da AE mas não conectadas com a mesma.

O exame anatomopatológico confirmou o diagnóstico de DVPAT infradiafragmática (Figs. 4 e 5).

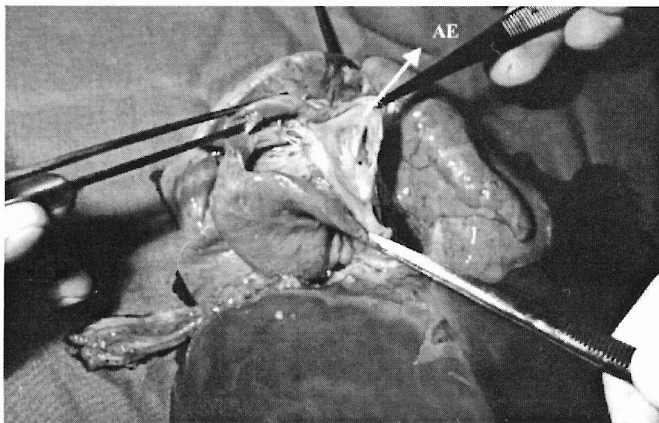


FIG. 4 – Peça anatómica: ausência de entrada de veias pulmonares na AE.

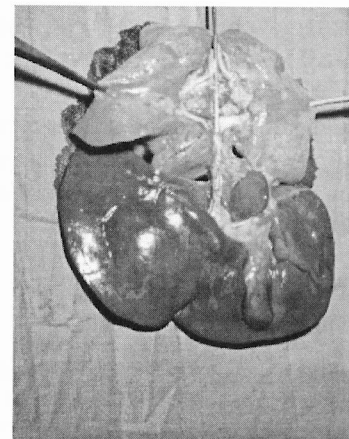


FIG. 5 – Peça anatómica observada no sentido postero-anterior: confluência de veias pulmonares num colector venoso vertical (assinalado pela cânula).

### Discussão e Conclusões

A DVPAT infradiafragmática não corrigida cirurgicamente é uma cardiopatia congénita que evolui invariavelmente para a morte.

Habitualmente esta patologia manifesta-se clinicamente durante os primeiros dias de vida, dependendo da existência de obstrução a nível do colector venoso vertical e do tamanho relativo da CIA. A obstrução do colector venoso pode ser devida a um estreitamento intrínseco do vaso ou devida a compressão extrínseca pelas estruturas adjacentes. Alguns autores referem que o comprimento do colector venoso afecta o fluxo sanguíneo do sistema venoso pulmonar, havendo uma relação directa entre o comprimento do colector e o grau de obstrução ao retorno venoso pulmonar <sup>(1)</sup>. O tamanho da CIA desempenha um papel crítico na distribuição da mistura sanguínea a nível da AD entre a circulação pulmonar e sistémica, na ausência de obstrução significativa ao retorno venoso pulmonar. O *foramen ovale* patente impõe quase sempre um certo componente restritivo ao preenchimento da AE e do ventrículo esquerdo.

A existência dum *shunt* D-E inter-auricular permite descompensação da AD e do ventrículo direito, motivo pelo qual não existe habitualmente cardiomegalia na radiografia de tórax.

Os achados ecocardiográficos observados nesta criança também estão de acordo com a literatura e foram decisivos para a forte suspeita diagnóstica de DVPAT infradiafragmática <sup>(3,4)</sup>. O facto de não haver obstrução ao colector pode explicar a apresentação tardia deste caso.

Os autores alertam para a necessidade de o exame do recém-nascido incluir a auscultação da região abdominal e cefálica, de modo a que se possa diagnosticar mais precocemente situações de insuficiência cardíaca fatal provo-

casas pela patologia em causa ou por fístulas arterio-venosas, atendendo a que podem não existir outros sinais sugestivos de cardiopatia congénita.

O cateterismo cardíaco é imprescindível na maioria dos Centros de Cirurgia para definir exactamente a conexão das veias pulmonares e despistar lesões associadas de outros vasos não detectáveis por ecocardiografia.

#### **Bibliografia**

1. Wand, KE., Mullins, CE., Anomalous Pulmonary Venous Connections, Pulmonary Vein Stenosis, and Atresia of the Common Pulmonary Vein. In: Arthur Garson, Jr, J. Timothy Bricker, David J. Fisher, Steven R. Neish, eds. *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*. Second edition. Baltimore: Williams and Wilkins, 1998: 1431-61.
2. Krabill NA, Lucas Jr. RV Abnormal Pulmonary Venous Connections. In: George C. Emmanouilides, Hugh D. Allen, Thomas Á. Riemenschneider, Howard P. Gutgesell, eds. *Moss and Adams. Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Including the Fetus and Young Adult*. Fifth edition. Baltimore: Williams and Wilkins, 1995; 59: 838-74.
3. Wyttenbach M, Carrel T, Schupbach P, Tschappeler H, Triller J. Total anomalous pulmonary venous connection to the portal vein. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1996; 19(2): 113-6.
4. Albert D, Girona J, Bonjoch C, Balcells J, Casaldaliga J, Miro L, et al. Total anomalous pulmonary venous return in children: importance of echocardiographic diagnosis and early surgery. *Rev Esp Cardiol* 2000; 53(6): 810-4.