

I. A. Nesralla *
P. R. Prates **
F. A. Lucchese **
R. A. Kalil **
N. J. Motta **
V. E. Bertoletti ***
E. M. Pereira ***
L. A. Jung ****
J. B. Pereira *****

DRENAGEM VENOSA ANÔMALA PULMONAR TOTAL - CONSIDERAÇÕES SOBRE O TRATAMENTO CIRÚRGICO

Neste trabalho é feita uma análise dos resultados cirúrgicos da correção completa da Drenagem Venosa Anômala Pulmonar Total, realizados em 5 pacientes com baixo peso corporal (4,6 a 8,3 kg) e grave sofrimento clínico.

Em todos os casos foi empregada a hipotermia profunda com parada circulatória total como técnica de eleição. Houve 2 óbitos na série.

É dada ênfase à detecção e tratamento precoces da cardiopatia.

O presente estudo se destina a uma revisão de nossos resultados na correção cirúrgica da Drenagem Venosa Anômala Pulmonar Total (DVAPT).

Essa patologia, que representa de 1 a 4% de todas as cardiopatias congênitas^{1,2}, tem uma mortalidade no 1º ano de vida de aproximadamente 75%^{3,4}, e a correção precoce tem mudado a sua história natural com excelentes perspectivas para o futuro.

Até recentemente, a mortalidade cirúrgica na correção de DVAPT era elevada, mas nos 3 a 4 últimos anos, com a melhoria da técnica transoperatória e dos cuidados pós-operatórios, os resultados têm sido melhores. Ao lado disso, também contribuíram para que maior número desses pacientes fossem salvos outros fatores, como o diagnóstico precoce e o pronto encaminhamento para o cateterismo e angiocardiografia. Hoje se pode dizer que 60 a 70% das crianças com DVAPT podem ser "curadas", mesmo nos primeiros meses de vida, com o tratamento cirúrgico.

MATERIAL E MÉTODOS

De agosto de 1973 a maio de 1975, 5 pacientes com baixo peso corporal e portadores de diversas formas de DVAPT foram submetidos à correção completa do Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul. Suas idades variaram de 5 (4,6 kg) a 12 meses (8,3 kg).

A distribuição dos doentes de acordo com o tipo de DVAPT e os dados clínicos estão relacionados no quadro I.

Quatro pacientes estavam em insuficiência cardíaca refratária com grave sofrimento clínico,

em 4 deles a anóxia sistêmica foi o dado clínico mais importante.

Radiologicamente, em todos se constatou aumento global do coração às custas das cavidades direitas, aumento de circulação pulmonar e sinais de importante congestão venocapilar. A típica imagem "em boneco de neve" na radiografia ântero-posterior esteve presente em todos os casos.

No estudo hemodinâmico os dados mais significativos foram: hipertensão arterial pulmonar (maior que 65 mmHg) e importante insaturação arterial (de 65 a 72% média 68%) nos casos 2,4 e 5 da série.

Em todos os casos a correção foi feita com o paciente em parada circulatória total com hipotermia de superfície, combinada com curtos períodos de "bypass" cardiopulmonar, como proposto por Barrat-Boyes e Subramanian^{5,7}. Os tempos de esfriamento, parada circulatória e reaquecimento estão relacionados na figura 1.

Nos 4 primeiros casos, a DVAPT era do tipo supracardíaco e a correção constituiu no fechamento da CIA, anastomose de veia retrocardíaca ao AE e ligadura da veia vertical (fig. 2). Em todos os pacientes, o acesso à veia retrocardíaca e ao AE foi realizado pelo lado esquerdo do coração (acesso posterior), com o mesmo deslocado para a frente.

No quinto da série, o defeito era do tipo misto. A correção consistiu na ligadura da veia vertical, ampliação da comunicação interatrial e colocação de um amplo "patch" de dacron, de forma a fechar a CIA e corrigir o retorno anômalo do seio venoso (fig. 3).

* Chefe do Serviço de Cirurgia Cardiovascular do IC Rio Grande do Sul/Fundação Universitária de Cardiologia (ICRGS/FUC). Responsável pelo Setor de Cirurgia Cardíaca e Torácica do Depto. de Cirurgia da Fac. de Medicina de Porto Alegre, UFRGS.

** Membros da Equipe de Cirurgia Cardiovascular do ICRGS/FUC.

*** Cardiologistas do Serviço de Cirurgia Cardiovascular do ICRGS/FUC.

**** Anestesiistas do Serviço de Cirurgia Cardiovascular do ICRGS/FUC.

QUADRO I - TIPOS DE DVAPT, RESULTADOS CIRÚRGICOS E DADOS CLÍNICOS

CASO N.º	TIPO DE DRENAGEM	PESO E IDADE	SOFRIMENTO CLÍNICO					EVOLUÇÃO
			INSUFICIÊNCIA CARDÍACA REFRATÁRIA	CIANOSE	CURVA PONDERAL	SEVERA TAQUIPNÉIA	INFECÇÕES RESPIRATÓRIAS	
1	SUPRA-CAR-DÍACA	12 m. 8,3 kg.	NÃO	++/++++	ESTACIONÁ-RIA	SIM	MUITO FREQUENTES	BOA
2	SUPRA-CAR-DÍACA	6 m. 5,2 kg	SIM	++++/++++	DESCENDEN-TE	SIM	MUITO FREQUENTES	ÓBITOS
3	SUPRA-CAR-DÍACA	5 M. 4,6 kg.	SIM	NÃO	ESTACIONÁ-RIA	NÃO	POUCO FREQUENTES	BOA
4	SUPRA-CAR-DÍACA	7 M. 5,6 kg.	SIM	++/++++	POUCO ASCENDENTE	SIM	MUITO FREQUENTES	BOA
5	MISTO	7 m. 4,6 kg.	SIM	++/++++	ESTACIONÁ-RIA	SIM	MUITO FREQUENTES	ÓBITOS

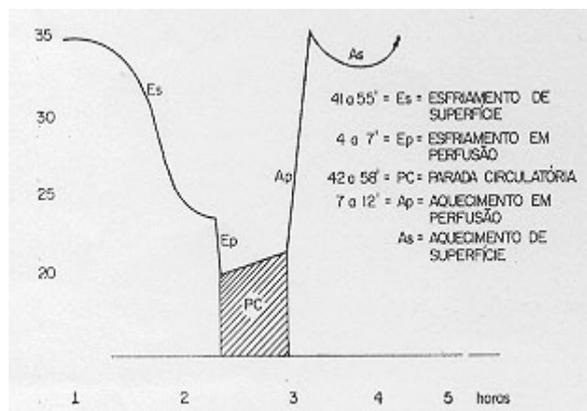


Fig. 1 - Hipotermia profunda e parada circulatória. Gráfico da temperatura, com as variações dos tempos gastos em fase: Es = Esfriamento de superfície -(41 a 55'). É conseguido com pequenas bolsas de gelo colocadas sobre o paciente, tomando-se cuidados especiais de proteger os olhos e as regiões renais. Ep = Esfriamento de perfusão - (4 a 7'). Uma vez atingida a temperatura esofágica de 25°C, é feita a toracotomia médio-esternal e colocação do paciente em perfusão átrio-aórtica com sangue gelado. A temperatura é baixada a 19°C. PC= Parada Circulatória - Com a temperatura esofágica a parada circulatória. A aorta é clampeada e a linha arterial ocluída. Após a drenagem do sangue do paciente, através do átrio direito para o oxigenador, se procede à oclusão das cavas. Com o coração relaxado, exangue e sem cânulas, é feita a correção cirúrgica. Ap =Aquecimento em perfusão - (4 a 12'). Terminada a correção do defeito, é reinstalada a circulação extracorpórea com elevação da temperatura esofágica a 35°C. As = Aquecimento de superfície - Até a normalização das temperaturas esofágica e renal.

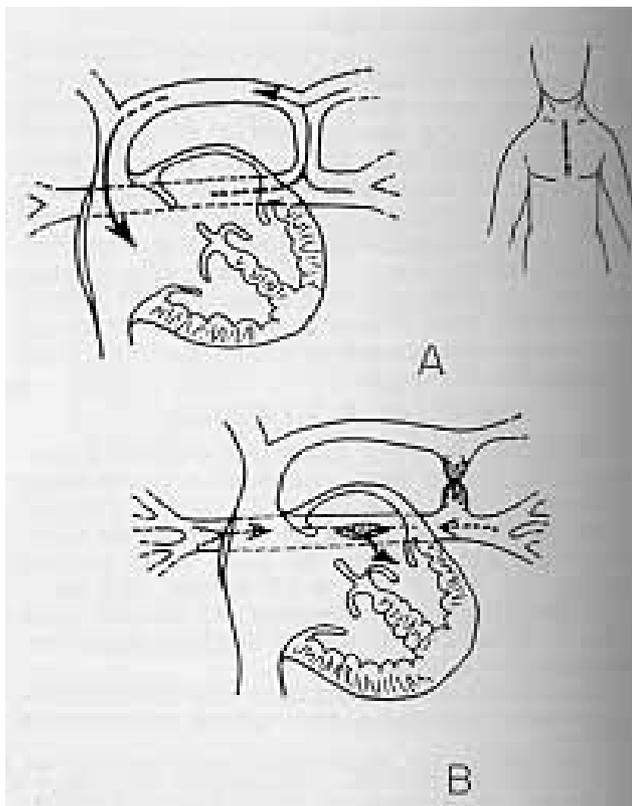


Fig. 2 - Drenagem Venosa Anômala Pulmonar Total (DVAPT) - Tipo supracardíaco. É feita a anastomose da veia retrocardíaca ao AE, com ligadura da veia vertical, fechamento da comunicação interatrial, com colocação de "patch", com a finalidade de ampliar a cavidade auricular esquerda.

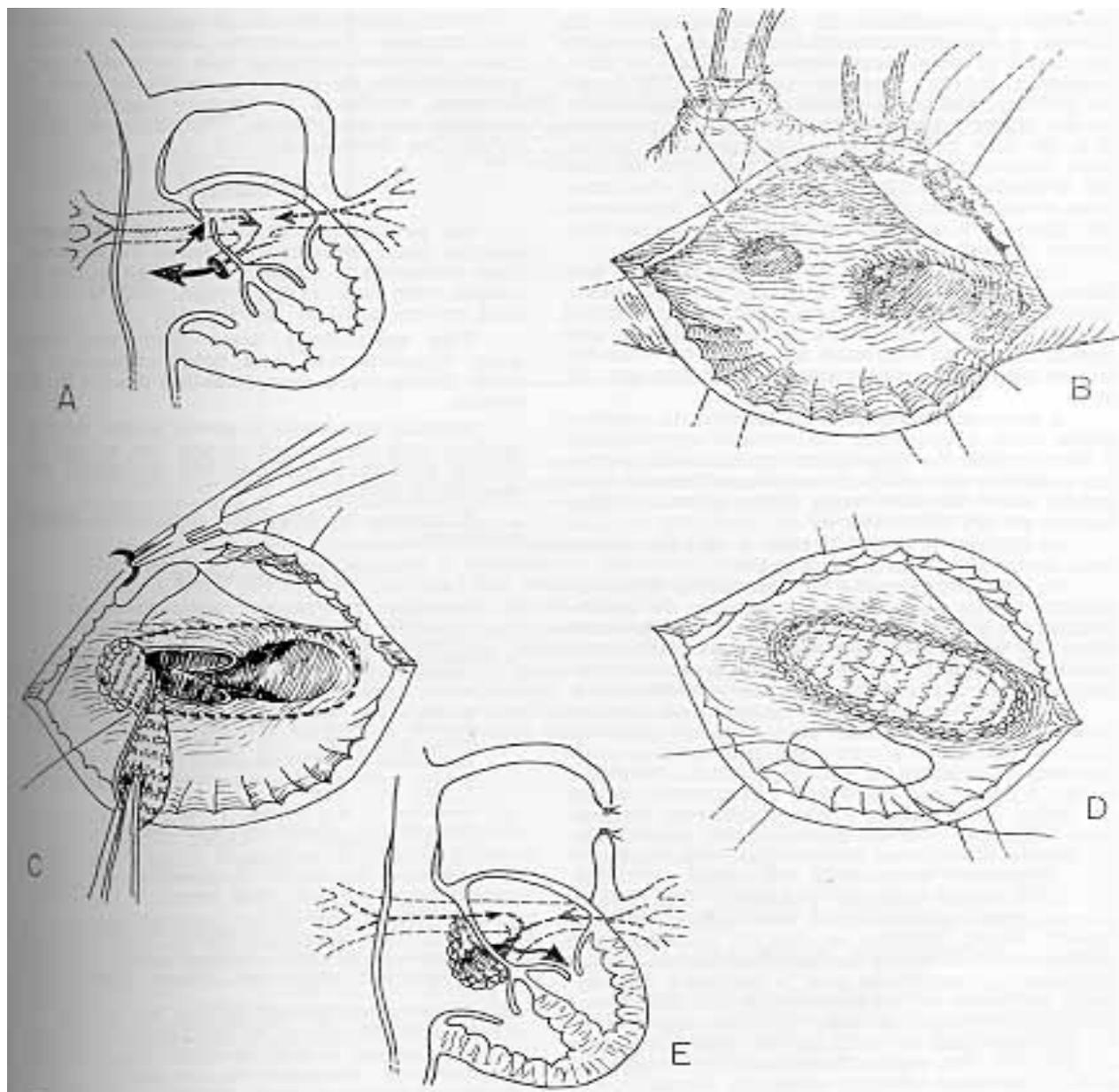


Fig. 3 - Drenagem Venosa Anômala Pulmonar Total (DVAPT) do tipo misto. A - Drenagem do tipo seio coronário com persistência da veia vertical. B e C - Ampliação da comunicação interatrial. C e D - Colocação de amplo "patch", de forma a corrigir a drenagem. E - Aspecto final da correção, com a ligadura da veia vertical.

RESULTADOS

Houve 2 óbitos, relacionados com o quadro clínico de baixo débito nas primeiras 48 horas do pós-operatório: no primeiro, o exame necroscópico mostrou a cavidade do AE muito reduzida, apesar da tentativa de ampliá-la com a colocação de um "patch" para o fechamento do defeito septal auricular; no segundo, o quadro de baixo débito instalou-se subitamente, mesmo na vigência de boas condições hemodinâmicas prévias (pressão em AE: 11mm Hg).

Os demais pacientes estão em excelente condição clínica, com seguimento de 4 a 24 meses. Nenhum deles foi, no entanto, reestudado com vistas

à avaliação hemodinâmica pós-operatória. Temos dado atenção especial ao desenvolvimento psicomotor desses doentes por terem eles sido submetidos à parada circulatória.

DISCUSSÃO

A DVAPT é geralmente fatal a curto prazo quando produz sintomas no primeiro ano de vida. Entre os fatores que afetam o prognóstico e influem no resultado cirúrgico podem-se citar: obstrução venosa pulmonar, hipertensão arterial pulmonar, tamanho da comunicação interauricular, tamanho das cavidades esquerdas (particularmente o átrio es-

querdo), precocidade do reconhecimento da doença e encaminhamento cirúrgico, presença do canal arterial persistente e o tipo de drenagem anômala. Sabe-se que a DVAPT do tipo infracardíaco é a que maior obstrução causa ao fluxo venoso pulmonar e que, por isso, é a de pior prognóstico, apresentando sintomas precocemente e levando ao óbito se não for tratada. Esse tipo e o tipo misto são também os de maior risco cirúrgico. As drenagens do tipo supra e intracardíaco são as que oferecem menor mortalidade operatória.

No quadro clínico se destacam dois importantes marcos da história natural dessa enfermidade: insuficiência cardíaca de difícil controle, e o sofrimento anóxico sistêmico, que fazem com que somente um pequeno número desses pacientes ultrapasse o primeiro ano de vida.

A correção precoce e definitiva da cardiopatia com o emprego da parada circulatória e hipotermia de superfície, combinada a curtos períodos de "by-pass" cardiopulmonar, desponta como método mais eficaz para o tratamento do DVAPT⁸⁻¹⁰.

As figuras 2 e 3 ilustram a técnica cirúrgica empregada em nossos casos.

No que diz respeito ao manuseio pós-operatório desses enfermos, a síndrome de baixo débito foi a causa de óbito em 2 casos dessa série. É necessário detectá-la com muita precocidade, e para isso a determinação do rendimento cardíaco tem sido de grande valia.

Entre as cardiopatias congênitas submetidas à correção total no primeiro ano de vida, a DVAPT é a que contribui com a mais elevada mortalidade, ou seja, 31%, sendo o baixo rendimento cardíaco a principal causa de óbito. A etiologia desse fenômeno permanece obscura, não se conseguindo correlacioná-lo com nenhuma causa específica. Kirklin⁹ não encontrou explicação mecânica ou técnica, preferindo alguma patologia inerente à doença para explicar esse fato. Mais recentemente, Parr, Kirklin e cols.¹⁰, estudando o rendimento cardíaco no pós-operatório desses pacientes, concluíram que a pequena capacidade do átrio esquerdo poderia ser uma limitante do volume sistólico e, conseqüentemente, do rendimento cardíaco no pós-operatório de DVAPT. Em vista disso, sugerem a ampliação da cavidade atrial esquerda no ato operatório. Infelizmente, nem sempre isso é possível.

Provavelmente todas as crianças com DVAPT devem ser operadas no primeiro ano de vida. Aquelas que apresentarem evidências de congestão venosa pulmonar importante e insuficiência cardíaca congestiva devem ser operadas mesmo nas primeiras semanas de vida. As demais devem ser operadas no primeiro ano, devido ao elevado risco de desenvolverem hipertensão arterial pulmonar e importante hipodesenvolvimento físico.

O conhecimento atual sugere que os doentes operados com sucesso podem ser considerados curados, embora não se possa negar a possibilidade de que a anastomose criada na cirurgia venha a se tornar pequena com o crescimento da criança; isso ainda não foi relatado na literatura.

SUMMARY

An evaluation was made of the surgical results from total correction of Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage in five patients with low body weight (4.6 to 8.3 kg) and severe clinical symptoms.

The operations were performed under deep hypothermia and total circulatory arrest. There were two hospital deaths in this series.

Special emphasis is given to the early detection and treatment of the low output syndrome that may occur in the immediate postoperative period.

A guide is provided regarding surgical treatment.

REFERÊNCIAS

1. Rowe, R. D.; Mehrizi, A. - The neonate with congenital heart disease. W. B. Saunders, Phila. delphia, 1968. p. 219.
2. Dushane, J. W. - Total anomalous pulmonary venous connection: Clinical aspects. Proc. Staff Meet. Mayo Clin., 31: 167, 1956.
3. Keith, J. D.; Rowe, R. D.; Vlad, P. - Heart disease in infancy and childhood, 2nd ed., Macmillan Co. Pubs. New York, 1966.
4. Burroughs, J. T.; Edwards, J. E. - Total anomalous pulmonary venous connection. Amer. Heart J. 59: 913, 1960.
5. Nesralla, I. A.; Prates, P. R.; Lucchese, F. A.; Kalil, R. A.; Bertolotti, V. E.; Pereira, E.; Motta, N.; Moreira, G.; Pereira, J. B. - Emprego de hipotermia profunda e parada circulatória na correção cirúrgica de defeitos congênitos complexos em crianças de baixo peso. Arq. bras. Cardiol. 28 (supl. 1): 121, 1975.
6. Barrat-Boyes, B. G.; Simpson, M.; Neutze, J. M. - Intracardiac surgery in neonates and infants using deep hypothermia with surface cooling and limited cardiopulmonary bypass. Circulation, 43 (Supl. 1): 25, 1971.
7. Venugopal, P.; Olszowka, J.; Wagner, H.; Vlad, P.; Lambert, E.; Subramarian, S. - Early correction of congenital heart disease with surface induced deep hypothermia and circulatory arrest. J. Thorac. Cardiov. Surg. (In press).
8. Darrat-Boyes, B. G. - Primary definitive intracardiac operations in infants: total anomalous pulmonary venous connection, In Kirklin, J. W. (Ed.): Advances in cardiovascular surgery. Grune and Stratton, Inc. New York.
9. Kirklin, J. W. - Surgical treatment for total anomalous pulmonary venous connection in infancy. In Barrat-Boyes, B. G.; Neutze, J. M.; Harris, E. A. - Heart disease in infancy. Diagnosis and surgical treatment. Churchill Livingstone. Edinburg, 1973.
10. Larr, G. U. S.; Kirklin, J. W.; Pacifico, A. D.; Blackstone, E. H.; Lauridsen, P. - Cardiac performance in infants after repair of total anomalous pulmonary venous correction. Annals Thorac. Surgery, 17: 561, 1974.