

CONEXÃO VENOSA PULMONAR ANÓMALA

Estudo de Vinte e Quatro Crianças com Angiografia de Subtracção Digital

SASHICANTA KAKU, FÁTIMA PINTO, MARYSA MEIRELES, SOFIA DURÃO
Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Marta. Lisboa

RESUMO

Objectivo: Avaliar a acuidade da angiografia de subtracção digital (ASD) no diagnóstico morfológico da conexão venosa pulmonar anómala (CVPA) em crianças. **Concepção do estudo:** Estudo prospectivo de doentes consecutivos entre Janeiro de 1989 e Julho de 1992. **Tipo de Atendimento:** Serviço de Cardiologia Pediátrica de um Hospital Central. **População:** Vinte e quatro doentes com CVPA. **Métodos:** Todos os doentes fizeram avaliação clínica e ecocardiográfica completa (modo M, bidimensional e Doppler) antes da realização do exame hemodinâmico. Em todos os casos se fizeram, de modo sistemático, injeções selectivas de contraste de baixa osmolaridade (0,5-1 ml/kg; dose total <6 ml/kg) no tronco e ramos da artéria pulmonar com registo em angiografia com subtracção digital (ASD). As imagens colhidas foram trabalhadas, seleccionadas e armazenadas em vídeo-cassetes e películas fotográficas (câmara multiformato). **Resultados:** Dezas seis doentes tinham CVPA total (CVPAT): onze à veia cava superior (VCS), dois ao seio coronário e três infradiafragmáticos (dois à veia cava inferior (VCI) e um à veia porta). Oito crianças tinham CVPA parcial (CVPAP): três à VCS, uma à aurícula direita (AD), três à VCI (síndrome da cimitarra) e num caso a CVPA era mista. Em oito doentes (seis com CVPAT e dois com CVPAP), a ASD contribuiu significativamente para o diagnóstico final tendo completado ou corrigido a informação obtida por ecocardiografia. Nos dezoito doentes submetidos a cirurgia cardíaca foi confirmado o diagnóstico obtido por ASD. **Conclusões:** A ASD é um método muito útil para o diagnóstico anatómico de doentes com CVPA. Na nossa experiência foi particularmente informativa a análise de registos em «vídeo». A ASD está indicada nos casos em que os achados clínicos e ecocardiográficos não sejam típicos.

SUMMARY

Anomalous Pulmonary Venous Correction. Study of twenty four children with digital subtraction angiography.

Objective: To assess the accuracy of Digital Subtraction Angiography (DSA) in the demonstration of the morphology of Anomalous Pulmonary Venous Connexion (APVC) in children. **Design of the study:** Prospective study of case series between January 1989 and July 1992. **Setting:** Referral-based Paediatric Cardiology Department of a Tertiary Care Center. **Patients:** Twenty-four consecutive children with anomalous pulmonary venous connection. **Methods:** All pts had clinical and 2D-Echo investigation prior to cardiac catheterization. In all cases selective injections of 0.5 to 1 ml/kg undiluted hypo-osmolar contrast were performed in branch pulmonary arteries and high quality DSA images were recorded. Subtracted images were stored in video and cut films for detailed analysis. **Results:** 16 pts had total APVC: 11 to Superior Vena Cava (SVC), 2 to Coronary Sinus and 3 to Inferior Vena Cava (IVC). Eight pts had partial APVC: 3 to SVC, 1 to Right Atrium, 3 to IVC (scimitar syndrome), and 1 pt had mixed PAVC. In 8 pts of the whole group, DSA contributed significantly to the final morphologic diagnosis and completed or corrected information obtained by 2D-Echo. In all 18 pts submitted to surgery, the DSA diagnosis was confirmed at operation. **Conclusion:** DSA is a very useful technique (and even more informative in video images) for anatomic evaluation of pts with APVC and has clear indication when clinical and 2D-Echo findings are not typical.

INTRODUÇÃO

Conexão venosa pulmonar anómala (CVPA) é uma situação na qual todas as veias pulmonares (forma total - CVPAT) ou apenas algumas (forma parcial - CVPAP) estão directamente ligadas à aurícula direita ou a qualquer das suas veias tributárias. Tem-se designado esta patologia por retorno venoso pulmonar anómalo o que é apenas a consequência fisiopatológica da conexão anómala¹. Esta cardiopatia, descrita na sua forma parcial por Winslow em 1739², e na sua forma total por Friedlowsky em 1868² representa, quando isolada, 0,6% a 0,7% (forma parcial)^{3,4} ou 2,6% (forma total)⁵ das cardiopatias congénitas.

De acordo com o local da conexão das veias pulmonares considera-se, segundo Darling, Rothney e Craig⁶, CVPA supradiaphragmática (supracardíaca ou tipo I e cardíaca ou tipo II) e CVPA infradiaphragmática ou tipo III. Em geral, todas as veias pulmonares com inserção anómala implantam-se no mesmo local. A CVPA é mista ou tipo IV quando as veias pulmonares se implantam em locais anómalos diferentes⁶.

Esta cardiopatia tem, na maior parte dos casos, bom prognóstico, exigindo no entanto diagnóstico e tratamento correctos e precoces⁷⁻⁹.

Antes do advento da ecocardiografia (ECO), o diagnóstico era feito por cateterismo cardíaco e angiocardiografia⁹. Actualmente, em mãos experientes, a ECO (bidimensional, Doppler contínuo, pulsado convencional e codificado em cor) permite o diagnóstico na maior parte dos doentes¹⁰⁻¹³.

No entanto, os casos de CVPA mista e CVPAT associados a cardiopatias complexas nem sempre são correctamente e completamente diagnosticados por este método principalmente quanto à localização exacta das conexões venosas¹⁴. Por isso há autores que admitem que, quando os achados clínicos e ecocardiográficos não são típicos, se deve realizar cateterismo cardíaco¹⁵.

No Serviço onde trabalhamos tem sido prática constante a realização de cateterismo cardíaco em todas as crianças com suspeita de CVPA.

Dispondo desde Janeiro de 1989 de angiografia de subtracção digital (ASD) no laboratório de hemodinâmica, realizámos o presente estudo com a finalidade de avaliar a acuidade deste método para a demonstração morfológica da CVPA em crianças.

MATERIAL E MÉTODOS

De Janeiro 1989 a Julho de 1992 realizámos um estudo prospectivo em 24 crianças consecutivas (16 do sexo masculino e oito do sexo feminino) com idades variando entre 1 dia e 17 anos (média 29,4 meses), sendo sete recém-nascidos e oito lactentes com menos de um ano de idade. O peso variou entre 2,4 kg e 45 kg (média 9,7 kg). Todos os doentes foram submetidos a avaliação clínica, radiografia do tórax, electrocardiograma e estudo ecocardiográfico completo (modo M, bidimensional e Doppler) antes da realização do exame hemodinâmico. Em todos os doentes se fez, de modo sistemático, injeção selectiva de contraste de baixa osmolaridade (0,5-1 ml/kg; dose total 6 ml/kg) no tronco e ramos principais da artéria pulmonar. Todos os exames foram efectuados sob sedação medicamentosa não tendo sido utilizada anestesia geral excepto num lactente

com síndrome da cimitarra que necessitou de entubação naso-traqueal e ventilação manual por ter feito apenas após administração de morfina como pré-medicação.

Os exames foram realizados num sistema *General Electric* (DF 5000). As imagens foram colhidas em ampliação média (16cm) em recém-nascidos e lactentes e em ampliação normal (11cm) nas crianças mais velhas. Em todos os casos foram usados *foco fino* (0,6mm) e filtros para eliminação de zonas de saturação. O registo foi efectuado em modo dinâmico a 25 imagens por segundo. O armazenamento foi feito em video-cassetes VHS e em películas fotográficas (câmara multiformato).

RESULTADOS

Dezasseis doentes (66%) tinham CVPAT, sendo supracardíaca em onze casos (todos à veia cava superior - VCS), intra-cardíaca em dois (ambos ao seio coronário - Fig 1) e infradiaphragmática em três (dois à veia cava inferior - VCI e um à veia porta - Fig 2).

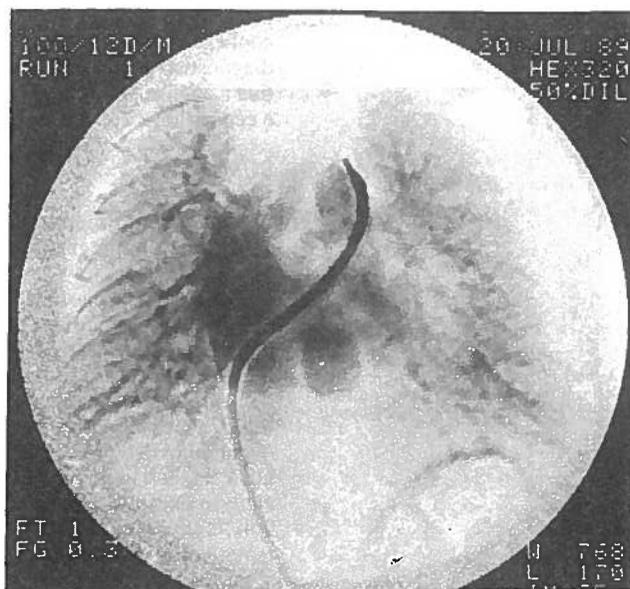
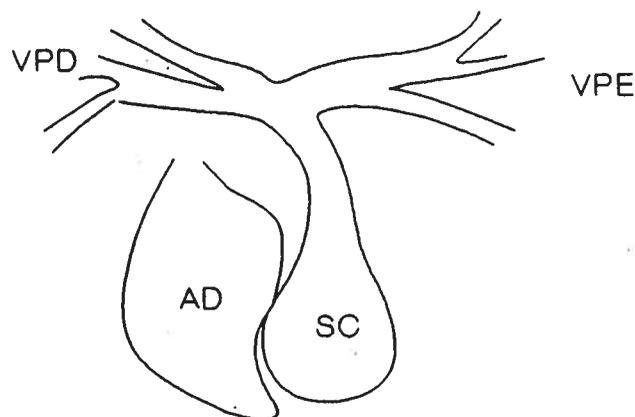


Fig. 1 - Conexão venosa pulmonar anómala total ao seio coronário. VPD - veia pulmonar direita, VPE - veia pulmonar esquerda, AD - aurícula direita, SC - seio coronário

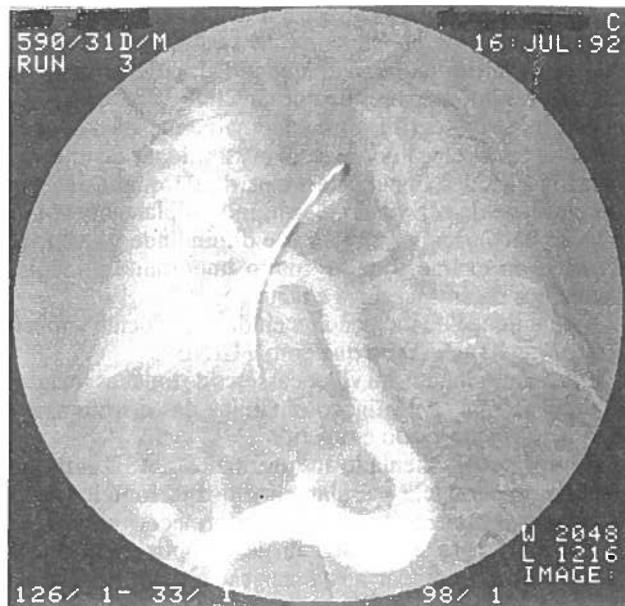
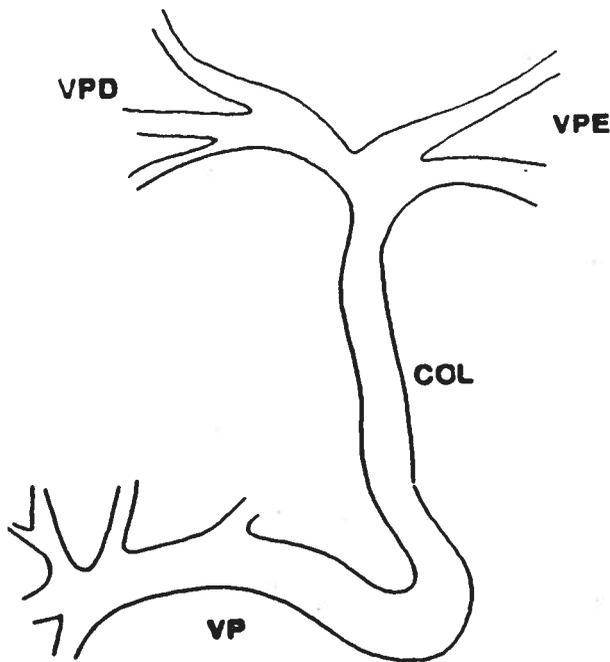


Fig. 2 - Conexão venosa pulmonar anômala total à veia porta. VPD - veia pulmonar direita, VPE - veia pulmonar esquerda, COL - colector, VP - veia porta

A conexão era obstrutiva em todos os doentes com CVPAT infracardíaca e em quatro com CVPAT à VCS (por restrição do fluxo sanguíneo através do foramen ovale). Salienta-se ainda que dois doentes com CVPAT supracardíaca tinham cardiopatia congênita complexa com diminuição acentuada da circulação arterial pulmonar e os restantes tinham comunicação interauricular (CIA) ou foramen ovale permeável não restritivo. Em dois doentes o canal arterial ainda se mantinha permeável. Dos oito doentes com CVPAP, quatro tinham formas supradiaphragmáticas, em três a conexão era infradiaphragmática (à VCI) e num caso era mista.

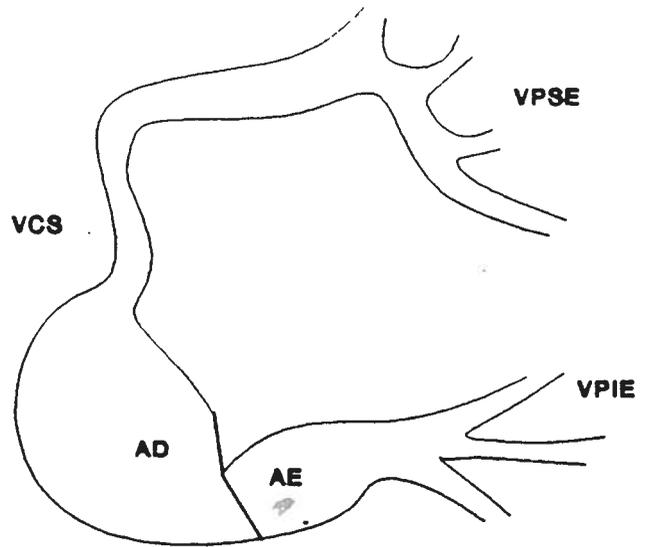


Fig. 3 - Conexão venosa pulmonar anômala parcial de tipo misto. VPIE - veia pulmonar inferior esquerda conecta com a aurícula esquerda (AE). VPSE - veia pulmonar superior esquerda conecta com a veia cava superior (VCS) através da veia inominada. As veias pulmonares direitas, não visualizadas na figura, conectam com a aurícula direita junto à desembocadura da veia cava superior.

Dos três doentes com CVPAP à VCS um tinha o septo interauricular intacto, outro tinha CIA tipo sinus venosus e noutro caso havia associação com cor triatriatum. Um doente com CVPAP à aurícula direita (AD) tinha CIA tipo sinus venosus. As 3 crianças com CVPAP à VCI (síndrome de cimitarra) tinham CIA e uma delas tinha também uma comunicação interventricular (CIV) associada. A criança com CVPAP de tipo misto (à VCS e à AD - Fig 3) tinha, associados, CIA e CIV.

Nos Quadros 1 e 2 descrevem-se os diagnósticos morfológicos obtidos por ECO e por ASD. Em dez casos de

QUADRO 1 - Comparação de Diagnósticos obtidos por ASD e por ECO nos Doentes com CVPA Total

Tipo	Diagnóstico por ASD	Eco Concordante
VCS	11	6
Seio Coronário	2	2
Infradiafragmático	3	2
Total	16	10

QUADRO 2 - Comparação de Diagnósticos obtidos por ASD e por ECO nos Doentes com CVPA Parcial

Tipo	Diagnóstico por ASD	Eco Concordante
VCS	3	3
AD	1	1
VCI (cimitarra)	3	2
Misto	1	0
Total	8	6

CVPAT e em seis casos de CVPAP o diagnóstico pelos dois métodos foi totalmente coincidente.

Dos primeiros oito casos de CVPAT (diagnosticados entre 1989 e 1990) houve discordância entre a ECO e a ASD em 4 (50%) mas dos últimos oito houve discordância apenas em 2 (25%).

Nas 18 crianças submetidas a cirurgia o diagnóstico obtido por ASD foi confirmado em todas.

Como complicações salientamos que, além do episódio de apneia já referido e do qual aparentemente não resultaram quaisquer sequelas, um doente teve isquemia transitória do membro inferior após cateterismo por punção arterial necessitando de anticoagulação com heparina durante 24 horas com o que se conseguiu reperfusão arterial total.

DISCUSSÃO

Com a melhoria das técnicas de cirurgia cardíaca os resultados do tratamento de CVPA melhoraram de modo espectacular⁷⁻⁹.

O êxito da cirurgia depende, além de outros factores, da demonstração morfológica precisa e detalhada das anomalias quanto ao número de veias com conexão anómala, o local exacto da conexão, a existência de obstáculos ou estenoses no trajecto anómalo e anomalias cardiovasculares e vasculares pulmonares associadas^{14,16}. A ECO (bidimensional e Doppler) permite obter grande parte destas informações excepto nalguns casos de CVPAP (por exemplo na síndrome da cimitarra), nas CVPA mistas e nas CVPA associadas a cardiopatias complexas^{14,16}. A definição de alterações extracardíacas e a localização de zonas de obstrução também são por vezes difíceis por ECO. A ECO transesofágica tem vindo a revelar-se bastante útil no esclarecimento de muitas destas situações¹⁷.

A acuidade diagnóstica melhora com a experiência e com a qualidade do equipamento. Isto também se verificou nos nossos doentes pois nos 8 casos com CVPAT estudados após 1990 a concordância diagnóstica entre a ECO e a ASD

melhorou de 50% para 75%. Os diagnósticos ecocardiográficos neste grupo de crianças foram sempre bastante claros aquando da sua realização mas dado ser regra no Serviço realizar cateterismo em todas elas não foi submetida a cirurgia nenhuma criança com esta patologia sem ASD.

O cateterismo cardíaco com cineangiocardiografia (CINE) é pois necessário pelo menos nos casos de CVPA em que a definição morfológica não seja totalmente clara por ECO¹⁴ e também porque é muitas vezes difícil excluir de outro modo a existência de conexões mistas.

No entanto, uma das principais limitações da CINE reside na grande quantidade de produto de contraste necessária para o estudo desta cardiopatia (injecções selectivas em cada um dos ramos da artéria pulmonar, no trajecto anómalo e por vezes na aorta, como nos casos de síndrome da cimitarra)¹⁸. Tratando-se de recém-nascidos ou lactentes, o risco de complicações, aumenta com a quantidade de produto utilizado, o que por vezes obriga à realização do estudo em duas ou mais sessões.

Nalgumas situações (CVPA ao seio coronário, CVPA mista, CVPA obstrutiva), nem com grandes quantidades de produto de contraste se consegue boa definição morfológica.

A ASD permite realçar estruturas de baixo contraste e evidenciar lesões que possam estar ocultas por sobreposição com outras utilizando quantidades de produto de contraste muito menores do que na CINE¹⁸⁻²⁰. Deste modo consegue-se boa definição das anomalias mesmo nos casos complexos. Destacamos ainda a possibilidade de imediata visualização das imagens sem perda de qualidade nem necessidade de *revelação*, permitindo o planeamento *dinâmico* das injecções a realizar e diminuindo o tempo de duração do exame o que é muito importante principalmente nos recém-nascidos e lactentes¹⁹⁻²⁰.

A quantidade de radiação recebida pelo doente também é menor com a ASD do que com a CINE¹⁹.

O armazenamento em videocassetes de todas as imagens obtidas permite a avaliação dinâmica das estruturas e o estudo pormenorizado e repetido²⁰.

Conforme foi salientado nos resultados, a ASD permitiu, na nossa experiência, o esclarecimento morfológico detalhado e confirmou ou completou as informações obtidas por ECO. Este facto e a ausência de complicações graves levam-nos a continuar a realizar cateterismo cardíaco e ASD nos doentes com CVPA a não ser que o diagnóstico por ECO seja totalmente esclarecedor.

BIBLIOGRAFIA

- EDWARDS JE: Pathologic and developmental considerations in anomalous pulmonary venous connection. *Mayo Clin Proc* 1953; 28:441.
- BRODY H: Drainage of the pulmonary veins into the right side of the heart. *Arch Pathol* 1942;33:221.
- HEALEY JE JR: An anatomic survey of anomalous pulmonary veins: their clinical significance. *J. Thorac. Cardiovasc Surg* 1952;23:433.
- HUGHES C, RUMORE P: Anomalous pulmonary veins. *Arch Pathol* 1944; 37:365.
- FYLER DC et al: Report of the New England regional infant cardiac program. *Pediatrics* 1980;65(suppl):377.

6. DARLING RC, ROTHNEY WB, CRAIG JM: Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart. Report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies. *Lab Invest* 1957;6:44.
7. GALLOWAY AC, CAMPBELL DN, CLARKE DR: The value of early repair for total anomalous pulmonary venous drainage. *Pediatr Cardiol* 1985;6:77-82.
8. YEE ES, TURLEY K, HSIEH WR, EBERT PA: Infant total anomalous pulmonary venous connection: factors influencing timing of presentation and operative outcome. *Circulation* 1987;76(suppl III):83-87.
9. LAMB KR, QURESHI S, WILKINSON JL, ARNOLD R, WEST CR, HAMILTON DI: Total anomalous pulmonary venous drainage. Seventeen-year surgical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:368-75.
10. GUTGESELL HP, HUHTA JC, LATSON LA, HUFFINES D, MCNAMARA D: Accuracy of two-dimensional echocardiography in the diagnosis of congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1985;55:514-18.
11. SMALLHORN J, FREEDOM R: Pulsed Doppler echocardiography in preoperative evaluation of total anomalous pulmonary venous connection. *JACC* 1986;8:1413.
12. HUHTA JC, GUTGESELL HP, NIHILL MR: Cross-sectional echocardiographic diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection. *Br Heart J* 1985;53:525-34.
13. LINCON CR, RIGBY ML, MERCANTIC et al: Surgical risk factors in total anomalous pulmonary venous connection. *Am J Cardiol* 1988;61:608-11.
14. LUCAS RV, KRABILL K: Anomalous venous connections, pulmonary and systemic. In: Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, eds. *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. Baltimore: Williams & Wilkins, 1989:580-617.
15. ANDERSON RE, MACARTTNEY FJ, SHINEBOURNE EA, TYNAN M: Pulmonary venous abnormalities. In: Anderson RE eds. *Paediatric Cardiology*. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1987:509-539.
16. SMALLHORN JF, SUTHERLAND GR, TOMMASINI G et al: Assessment of total anomalous pulmonary venous connection by two-dimensional echocardiography. *Br Heart J* 1981;46:613-23.
17. STUMPER OFW, ELZENGAN NJ, HESS J et al: Transesophageal echocardiography in children with congenital heart disease: an initial experience. *J Am Coll Cardiol* 1990;16:433-41.
18. FELLOWS KE: Angiography of congenital heart disease. In: Lock JE, Keane JF, Fellows KE, eds. *Diagnostic and interventional catheterization in congenital heart disease*. Boston: Martinus Nijhoff Publishing, 1987:63-90.
19. MOODIE DS: Invasive Diagnostic and therapeutic techniques. Part 2 - Angiocardiography. In: Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, eds. *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. Baltimore: Williams & Wilkins, 1989:147-153.
20. PINSKY WW, JONES DW: Digital subtraction angiography. In Garson A, Bricker JT, McNamara DG, eds. *The science and practice of Pediatric Cardiology*. Philadelphia: Lea & Febiger, 1990:907-12.