

ATRÉSIA DA VEIA PULMONAR COMUM

RUI ANJOS, MARGARIDA TELO, MAYMONE MARTINS

Unidades de Cardiologia Pediátrica. Serviço de Pediatria do Hospital de Santa Maria e Hospital de Santa Cruz.

RESUMO

Os autores descrevem um caso raro de atresia da veia pulmonar comum, em que todas as veias pulmonares se reúnem num tronco venoso colectador desprovido de via de drenagem. Discute-se o diagnóstico diferencial com formas mais frequentes de obstrução grave ao retorno venoso pulmonar e doenças pulmonares de manifestação neonatal.

SUMMARY

Atresia of the common pulmonary vein — a case report

A case of common pulmonary vein atresia is presented, in which all pulmonary veins drain into a venous confluence without outlet. The criteria helpful in differentiating this condition from other forms of anomalous pulmonary disease in the neonatal period are discussed.

INTRODUÇÃO

A atresia da veia pulmonar comum é uma doença rara, em que todas as veias pulmonares se reúnem num tronco colectador desprovido de qualquer via de drenagem. A apresentação deste caso clínico deve-se não só à raridade da situação como também ao facto desta doença apresentar formas potencialmente curáveis, à semelhança de outras situações de obstrução grave ao retorno venoso pulmonar. Para tal é necessário um diagnóstico correcto e precoce, baseado num alto índice de suspeita e na distinção entre estas e outras doenças cardíacas ou extracardíacas de manifestações semelhantes.

CASO CLÍNICO

O presente caso ocorreu num recém nascido do sexo masculino, filho de uma primigesta de 26 anos. O parto foi eutócico, após uma gestação de termo, não complicada. O índice de Apgar foi de 9 ao 1.º e 10 ao 5.º minuto e o peso ao nascer 2750 gramas. Aos 30 minutos de vida foi detectada cianose acentuada e taquipneia, com tiragem intercostal. Os pulsos periféricos eram palpáveis mas pouco amplos. A auscultação cardíaca revelou um 1.º ruído normal, um 2.º ruído batido e um curto sopro sistólico de grau 2/6 nos 2.º e 3.º espaços intercostais esquerdos, junto ao esterno. A auscultação pulmonar mostrou ferveres crepitantes bilaterais. O fígado não estava aumentado de volume. Os gases no sangue revelaram hipoxémia acentuada ($PO_2 = 19$ mmHg, saturação

de 20%). Iniciou-se ventilação mecânica, verificando-se no entanto persistência de hipoxémia com FiO_2 de 100% e o desenvolvimento de acidose metabólica progressiva. A radiografia torácica (Fig. 1) revelou uma silhueta cardíaca de dimensões normais e um padrão micronodular e reticular

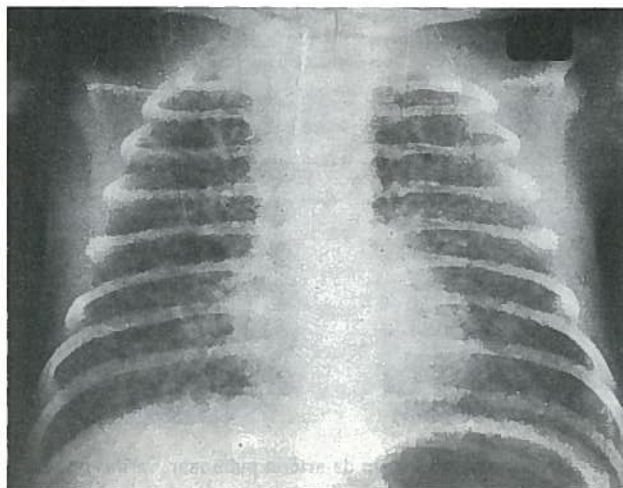


Fig. 1 — Radiografia torácica mostrando o padrão reticulo-granular grosseiro difuso, característico de obstrução grave ao retorno venoso pulmonar.

grossoiro difuso em ambos os campos pulmonares, sem evidência de broncograma aéreo. O **electrocardiograma** encontrava-se dentro dos limites normais, com ritmo sinusal e um eixo eléctrico do QRS de $+135^\circ$. O **ecocardiograma** mostrou um foramen ovale patente e persistência do canal arterial. Não se observou a abertura de qualquer das veias pulmonares no coração, nem se demonstrou a existência de qualquer colector venoso retrocardíaco. Com a hipótese de diagnóstico de obstrução grave ao retorno venoso pulmonar o recém nascido foi submetido a **cateterismo cardíaco**. Abordaram-se todas as cavidades cardíacas, sendo as câmaras esquerdas alcançadas através do foramen ovale e a aorta descendente pelo canal arterial. Não foi possível entrar em nenhuma das veias pulmonares. As saturações de oxigénio foram muito semelhantes em todas as cavidades cardíacas e grandes vasos. A pressão na artéria pulmonar era elevada e superior à da aorta descendente (Quadro 1). A angiografia

QUADRO 1—Dados do cateterismo cardíaco

Local	Sat O ₂ (%)	Pressões (mmHg)
VCS	37	
VCI	34	
AD	46	5
VD	45	64, 5
AP	44	61/35/46
AE	41	5
VE	41	52, 4
AoD	43	56/30/44

VCS — veia cava superior AP — artéria pulmonar
 VCI — veia cava inferior AE — aurícula esquerda
 AD — aurícula direita VE — ventrículo esquerdo
 VD — ventrículo direito AoD — aorta descendente

no tronco pulmonar revelou artérias pulmonares de morfologia normal e preenchimento da aorta através do canal arte-

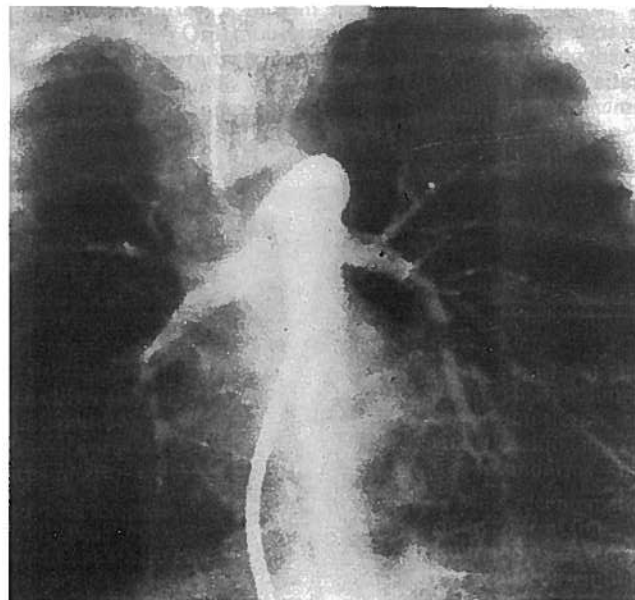


Fig. 2—Angiografia no tronco da artéria pulmonar, verificando-se opacificação da aorta por shunt direito-esquerdo através do canal arterial. Os ramos da artéria pulmonar são finos, diminuindo rapidamente de calibre para a periferia, mas este achado é normal no recém-nascido antes da queda da resistência vascular pulmonar.

rial (Fig. 2). Para ultrapassar a fuga de contraste pelo canal arterial realizaram-se arteriografias selectivas nas artérias pulmonares, que demonstraram fases arterial e capilar demoradas e uma fase venosa muito tardia, com veias pulmonares mal delineadas. Não se observou a passagem de contraste para a aurícula esquerda ou qualquer tronco venoso colector

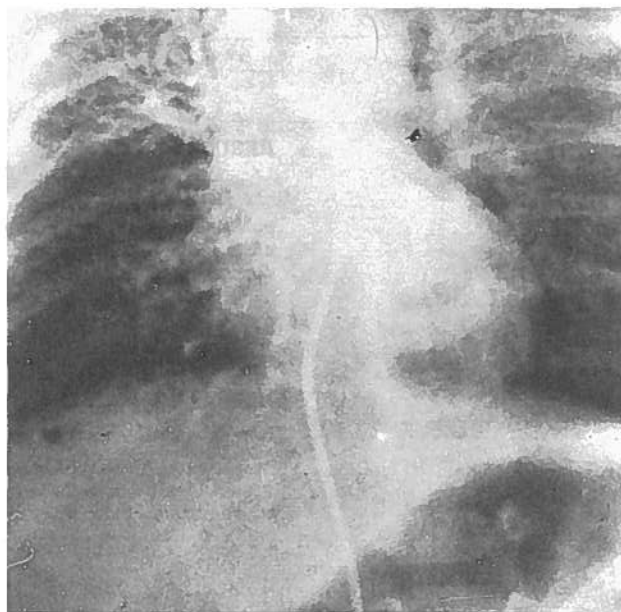


Fig. 3—Fase tardia de angiografia na artéria pulmonar direita. Registam-se fases capilar e venosa demoradas, não se visualizando qualquer tronco venoso colector acessível a uma correcção cirúrgica. A imagem foi centrada de modo a não deixar por demonstrar um possível retorno venoso pulmonar anómalo total infracardiaco com obstrução.

(Fig. 3). A injeccção de contraste sob pressão na aurícula esquerda não conduziu ao preenchimento retrógrado de qualquer das veias pulmonares e demonstrou cavidades esquerdas com características normais. Foi estabelecido o diagnóstico de atresia da veia pulmonar comum. Dado o estado gravíssimo do recém-nascido e o facto de não se haver definido a existência de um confluente venoso anastomosável à aurícula esquerda, este foi considerado inoperável e veio a falecer no segundo dia de vida. A **autópsia** confirmou o diagnóstico e mostrou que as veias pulmonares se reuniam num curto tronco colector de paredes espessadas e com cerca de 2 mm de diâmetro interno, sem qualquer conexão com as cavidades cardíacas ou o sistema venoso sistémico. Uma banda fibrótica e atresica destacava-se do tronco colector para se dirigir à parede do brônquio direito (Fig. 4). A superfície pleural era muito irregular, com um padrão grosseiramente reticular. Histologicamente os pulmões apresentavam congestão acentuada e dilatações linfáticas interlobulares e subpleurais.

DISCUSSÃO

A atresia da veia pulmonar comum é uma malformação rara, estando descritos até hoje na literatura menos de duas dezenas de casos, após a primeira descrição feita por Lucas em 1962¹. Nas fases mais precoces do desenvolvimento o sistema venoso pulmonar drena para veias sistémicas. Poste-

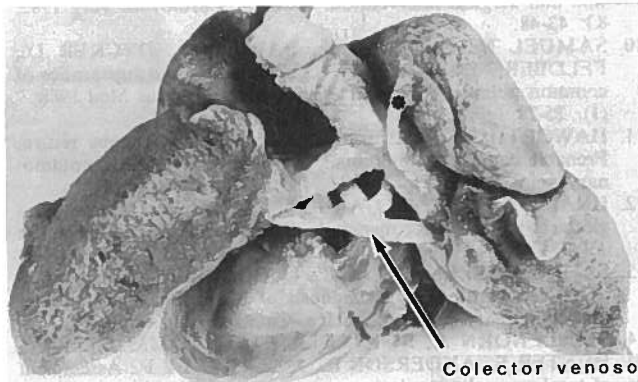


Fig. 4 — Vista posterior do bloco cardiopulmonar, mostrando o tronco venoso colector. Um cordão fibrótico, não funcionando (*), ligava o colector à parede brônquica direita, mas foi acidentalmente seccionado na autópsia.

riormente nasce da parede da aurícula primitiva um tronco colector, a veia pulmonar comum, que estabelece anastomoses com as veias pulmonares. Estas perdem então as relações com o sistema venoso sistémico. A veia pulmonar comum é mais tarde reabsorvida pela parede auricular, passando as veias pulmonares a drenar individualmente para a aurícula esquerda. Quando uma perturbação de desenvolvimento destas estruturas ocorre numa fase precoce, em que as anastomoses venosas pulmonares-sistémicas estão ainda presentes, estas permitem uma via de drenagem alternativa, surgindo a situação de retorno venoso pulmonar anómalo total (RVPAT) ou parcial. Se a alteração de desenvolvimento da veia pulmonar comum se dá mais tardiamente, quando já não existem anastomoses funcionantes entre os sistemas venosos pulmonar e sistémico, origina-se a atresia da veia pulmonar comum (AVPC), em que não há alternativa adequada ao retorno venoso pulmonar^{1,2}. Neste último caso o colector venoso pode estar separado da aurícula apenas por um diafragma imperfurado³ ou ligado através de cordões fibróticos não funcionantes à parede auricular^{1,4} ou a plexos venosos sistémicos^{5,6}. Estas bandas fibróticas atresicas são os resquícios embrionários das anastomoses venosas. No nosso caso estava também presente um cordão fibrótico, que se dirigia à parede brônquica. Embora não exista uma via aparente de drenagem para o sangue venoso pulmonar, os raros casos de AVPC descritos na literatura têm tido uma sobrevivência variável, desde algumas horas a vários dias^{1,4-10}. Nestes doentes as hipóteses que têm sido propostas para o sangue pulmonar arterializado alcançar a circulação sistémica são a existência de anastomoses bronco-pulmonares venosas¹, arteriais⁸ ou ainda através de vias linfáticas^{1,7}. Os vasos linfáticos dilatados imprimem à superfície pleural um aspecto grosseiramente reticulado e a presença de linfangiectasias pulmonares tem sido descrita como muita característica de AVPC, mas alterações semelhantes podem surgir também no RVPAT com obstrução¹¹ ou na situação de linfangiectasia pulmonar primária¹².

A apresentação clínica da AVPC levanta problemas de diagnóstico diferencial com outras doenças de revelação no período neonatal, do foro cardíaco ou pulmonar. Habitualmente os recém nascidos são de termo, podendo ter bom estado clínico ao nascer, mas que se detiora progressivamente, com aparecimento de hipoxémia refractária à administração de oxigénio a 100%. A auscultação cardíaca não revela em geral a presença de sopros significativos. O electro-

cardiograma mostra em regra hipertrofia ventricular direita, mas pode excepcionalmente ser normal, como no nosso doente e noutro caso descrito na literatura⁶. Os aspectos radiológicos são de grande importância, evidenciando uma silhueta cardíaca pequena com contornos discretamente apagados e um padrão reticular grosseiro ou micronodular difuso devido à dilatação linfática, congestão venosa e edema pulmonar. Estes achados não são patognomónicos, podendo ser encontrados também no RVPAT com obstrução, pneumonia intersticial e na linfangiectasia pulmonar primária^{2,4,12}. As imagens radiológicas podem ser confundidas com a doença de membrana hialina grave mas nesta é característica a existência de broncograma aéreo e apagamento dos contornos da silhueta cardíaca, sinais estes que não estão presentes na obstrução ao retorno venoso pulmonar. Em presença de um retorno venoso pulmonar normal a observação ecocardiográfica de pelo menos uma das veias pulmonares drenando para a aurícula esquerda é possível em mais de 90% dos casos¹³. Quando há impossibilidade de o demonstrar, tal como aconteceu com o nosso doente, deve-se colocar a hipótese de RVPAT ou AVPC. Em grande número de casos de RVPAT consegue-se visualizar um confluente venoso, localizado atrás da aurícula, e muitas vezes determinar a sua conexão ao sistema venoso sistémico, sobretudo com o auxílio do doppler^{14,15}. A identificação ecográfica do colector venoso na AVPC foi descrita até hoje apenas num caso, e surpreendentemente o diagnóstico foi prenatal¹⁰. No nosso doente este confluente não foi observado, possivelmente devido às suas dimensões diminutas.

A existência de hipertensão pulmonar grave e shunt direito-esquerdo a nível auricular e do canal arterial são achados constantes na AVPC^{1,5-9}. Nesta situação encontram-se caracteristicamente saturações de oxigénio muitas baixas e semelhantes em todas as cavidades cardíacas e grandes vasos, não se identificando qualquer local em que haja entrada importante de sangue venoso pulmonar na circulação sistémica. Estes dados são comuns ao síndrome de persistência da circulação fetal, mas os achados radiológicos e ecográficos permitem a distinção. Uma vez suspeitada a existência de malformação cardíaca estrutural com obstrução ao retorno venoso pulmonar o estudo angiográfico é importante. No caso da AVPC a angiografia pulmonar demonstra a persistência de contraste nas artérias e capilares pulmonares durante longo tempo, com opacificação deficiente das veias pulmonares^{1,8} tal como no nosso doente (Fig. 3), ou mesmo ausência de opacificação⁵. O confluente venoso pulmonar pode ou não ser identificado mas em presença de AVPC o contraste injectado na circulação pulmonar não alcança as cavidades cardíacas nem a circulação sistémica, ao contrário de outras formas de obstrução ao retorno venoso pulmonar^{1,5-9}. A impossibilidade de demonstrar a existência de um confluente venoso de dimensões adequadas, devido provavelmente a razões de ordem anatómica e fisiopatológica, e o estado terminal do recém-nascido levaram a que este fosse considerado inoperável. A correcção cirúrgica com sucesso da AVPC foi descrita até hoje em apenas um caso⁹. No entanto outras formas mais frequentes de obstrução grave ao retorno venoso pulmonar, tal como o RVPAT infracardiaco, apresentam resultados cirúrgicos mais favoráveis, em particular quando a situação préoperatória é estável. Um diagnóstico tardio condicionando hipoxémia, acidose e hipoperfusão pulmonar prolongadas levam à supressão de produção de surfactante e a alterações graves da ventilação/perfusão, que podem comprometer os resultados finais mesmo após uma correcção cirúrgica adequada⁸. O reconhecimento precoce destas anomalias do retorno venoso pulmonar com obstrução, das quais a atresia da veia pulmonar comum é a forma mais extrema, deve permitir a obtenção de cada vez melhores resultados terapêuticos.

BIBLIOGRAFIA

1. LUCAS R., WOOLFREY B., ANDERSON R., LESTER R., EDWARDS J.: Atresia of the common pulmonary vein. *Pediatrics* 1962; 29: 729-739.
2. DELISLE G., CALDER A., et al.: Total anomalous pulmonary venous connection: report of 93 autopsied cases with emphasis on diagnostic and surgical considerations. *Am Heart J* 1976; 91: 99-122.
3. ANDERSON R., MACARTNEY F., SHINEBOURNE E., TYNAN M.: Pulmonary venous abnormalities. In: Anderson R, ed. *Paediatric Cardiology*. London: Churchill Livingstone, 1987: 509-539.
4. COLIN A., LEROY J., ALIX D., CASTEL Y.: Une forme rare de retour veineux pulmonaire anormal total: l'atresie de la veine pulmonaire commune. *Arch Franc Ped* 1977; 34: 763-768.
5. NAKIB A., MOLLER J., KANJUH V., EDWARDS J.: Anomalies of the pulmonary veins. *Amer J Cardiol* 1976; 20: 77-90.
6. HAWKER R., CELERMAJER J., GENGOS D., CARTMILL T., BOWDLER J.: Common pulmonary vein atresia. Premortem diagnosis in two infants. *Circulation* 1972; 46: 368-374.
7. RYWLIN A., FOJACO R.: Congenital pulmonary lymphangiectasis associated with a blind common pulmonary vein. *Pediatrics* 1968; 41: 931-934.
8. LEDBETTER M., WELLS D., CONNORS D.: Common pulmonary vein atresia. *Am Heart J* 1978; 96: 580-586.
9. KHOUSANI S., SAUNDERS P., LEES M., STARR A.: Common pulmonary vein atresia. Importance of immediate recognition and surgical intervention. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 83: 43-48.
10. SAMUEL N., SIROTTA L., BAR-ZIV J., DYCKER D., FELDBERG D., GOLDMAN J.: The ultrasonic appearance of common pulmonary vein atresia in utero. *J Ultras Med* 1988; 7 (1): 25-28.
11. HAWORTH S.: Total anomalous pulmonary venous return. Prenatal damage to pulmonary vascular bed and extrapulmonary veins. *Br Heart J* 1982; 48: 513-24.
12. UNAL D., BLANC B., GARBE L., LEBRENIL G.: Lymphangiectasie pulmonaire congenitale disseminée. *Pediatric* 1971; 26: 759-771.
13. SAHN D., ALLEN H., LANGE L., GOLDBERG S.: Cross sectional echocardiographic diagnosis of the sites of total anomalous pulmonary venous drainage. *Circulation* 1979; 60: 1317-25.
14. SMALLHORN J., SUTHERLAND G., TOMMASINE G., HUNTER S., ANDERSON R., MACARTNEY F.: Assessment of total anomalous pulmonary venous connection by two dimensional echocardiography. *Br Heart J* 1981; 46: 613-23.
15. COOPER M., TEITEL D., SILVERMAN N., ENDERLEIN M.: Study of the infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous connection with cross sectional and pulsed doppler echocardiography. *Circulation* 1984; 70: 412-16.

Pedido de separatas:

F. Maymone Martins

Unidade de Cardiologia Pediátrica. Serviço de Pediatria
Hospital de Santa Maria. 1600 Lisboa