

Insuficiência Cardíaca por Drenagem Anômala de Veias Pulmonares Associada a Comunicação Interatrial

Heart Failure Due to Anomalous Pulmonary Vein Connection Associated with Atrial Septal Defect

Marcely Gimenes Bonatto,¹ Ana Karyn Ehrenfried de Freitas,¹ Letícia dos Santos de Oliveira Rocha,² Claudinei Collatusso,¹ Rafael de Almeida Torres,³ Gustavo Gavazzoni Blume,⁴ Lídia Zytynski Moura⁴

Hospital Santa Casa de Curitiba,¹ Curitiba, PR - Brasil

Hospital Pequeno Príncipe,² Curitiba, PR - Brasil

Hospital Marcelino Champagnat,³ Curitiba, PR - Brasil

Pontifícia Universidade Católica do Paraná,⁴ Curitiba, PR - Brasil

Introdução

A drenagem anômala de veias pulmonares (DAVP) é uma doença rara, correspondendo a cerca de 1 a 3% das cardiopatias congênitas.¹ Pode existir na forma total, em que todas as veias pulmonares (VP) estão envolvidas, ou parcial, na qual somente algumas VP drenam de modo anômalo para uma ou mais veias sistêmicas ou diretamente para o átrio direito (AD).^{1,2} Essa condição ocorre isoladamente ou em associação a um defeito do septo interatrial, mais frequentemente a comunicação interatrial (CIA) do tipo seio venoso (responsável por cerca de 5% de todos os casos de CIA).³

Pacientes com essa condição podem permanecer assintomáticos até a fase adulta. Entretanto, à medida que há sobrecarga das câmaras direitas, podem ocorrer sintomas, especialmente diminuição da capacidade funcional e dispneia progressiva, além do desenvolvimento de hipertensão pulmonar (HP) e disfunção ventricular, sendo esse o cenário mais grave da doença.³ Reconhecer esses sintomas e estabelecer o diagnóstico e tratamento de modo precoce é fundamental para evitar a progressão da doença e suas implicações prognósticas.

Apresentamos um caso de insuficiência cardíaca (IC) por drenagem anômala parcial de veias pulmonares (DAPVP) associada a CIA com remodelamento reverso após correção cirúrgica em idade adulta.

Caso clínico

O paciente era um homem de 36 anos, previamente hígido, encaminhado ao pronto atendimento por quadro de dispneia com início há cerca de 15 dias com piora progressiva, evoluindo para dispneia ao repouso, associada a edema de membros

inferiores (MMII) e ortopneia. Na admissão, apresentava-se taquidispneico, com pressão arterial 100x60 mmHg, frequência cardíaca 96 bpm, frequência respiratória 26 irpm, saturação 93% com cateter de oxigênio 4 L/min. Ao exame, constatou-se presença de ingurgitamento jugular patológico e refluxo hepatojugular. Na ausculta pulmonar, crepitações até terço médio bilateral. Além disso, foram observados ictus propulsivo e ventrículo direito (VD) palpável na manobra de mão em garra com sopro sistólico 3+/6+ mais evidente em região paraesternal esquerda (foco aórtico acessório) com irradiação para todo precórdio, bulhas rítmicas com hiperfonesse de B2. Abdome com fígado doloroso e palpável 4 cm abaixo do rebordo costal direito, ruídos hidroaéreos presentes e sem sinais peritoneais. Por fim, foi constatado edema de MMII 3+/4+.

A radiografia de tórax demonstrou cardiomegalia importante, com elevação do ictus e aumento do tronco da artéria pulmonar (TP), aumento do hilo pulmonar e alteração da trama vascular, sugestivo de congestão (Figura 1A). O eletrocardiograma apresentava-se com ritmo sinusal, com eixo desviado para direita, bloqueio de ramo direito, sinais de sobrecarga biventricular e de átrio direito (AD) (Figura 1B). Os exames laboratoriais não apresentaram alterações relevantes.

Foi realizado ecocardiograma transtorácico que demonstrou HP (pressão sistólica da artéria pulmonar [PSAP] de 85 mmHg), dilatação importante das câmaras direitas com disfunção de VD, disfunção sistólica de ventrículo esquerdo (VE) e diastólica grau 2, insuficiência pulmonar moderada e tricúspide importante (Tabela 1). Esses achados foram confirmados pelo ecocardiograma transesofágico, que apresentou ainda presença de ampla CIA do tipo seio venoso, medindo 38 mm no seu maior diâmetro.

Foi solicitada angiotomografia de tórax para investigação de possíveis causas de HP, e o resultado demonstrou cardiomegalia às custas de câmaras direitas, negativa para tromboembolismo pulmonar, porém com sinais de hipertensão arterial pulmonar (dilatação do tronco da AP medindo 5,2 cm) (Figura 1C).

À ressonância cardíaca, observou-se dilatação e disfunção sistólica importante biventricular (fração de ejeção [FE] do VE de 19% e do VD, de 20%), dilatação de AD, possível DAVP inferior direita para AD e dilatação do TP (Figura 1D).

Optou-se por medidas clínicas iniciais para compensação do paciente com diuréticos endovenosos e vasodilatadores orais. Em seguida, foi realizado cateterismo direito, que mostrou CIA ampla do tipo seio venoso, veia pulmonar

Palavras-chave

Insuficiência Cardíaca/fisiopatologia; Drenagem; Veias Pulmonares; Comunicação Interatrial; Cardiopatias Congênitas; Cardiomegalia; Ecocardiografia/métodos.

Correspondência: Marcely Gimenes Bonatto •

Avenida Silva Jardim, 2939, apto 81, Água Verde. CEP 80240-020, Curitiba, PR - Brasil

E-mail: marcellybonatto@gmail.com

Artigo recebido em 28/04/2021, revisado em 18/05/2021, aceito em 11/06/2021

DOI: <https://doi.org/10.36660/abchf.20210004>

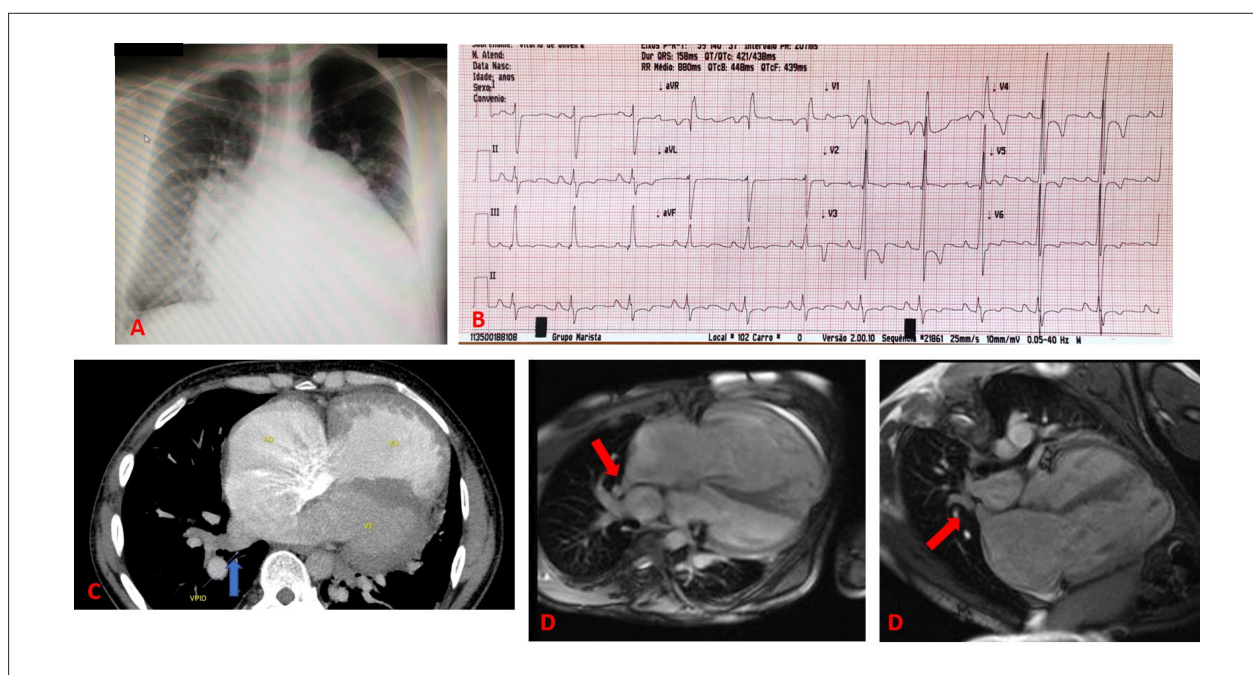


Figura 1 – Exames complementares. A: Radiografia de tórax. B: Eletrocardiograma. C: Angiotomografia de tórax (seta azul: entrada da veia pulmonar direita no átrio direito). D: Ressonância magnética (seta vermelha: entrada da veia pulmonar no átrio direito).

Tabela 1 – Evolução do ecocardiograma e por ressonância magnética antes do procedimento e após 4 meses e 1 ano do tratamento

	Ressonância magnética	Ecocardiograma inicial	Ecocardiograma 4 meses após correção	Ecocardiograma 1 ano após correção
Átrio direito	Dilatado	143 mL/m ²	Aumentado	36 mL/m ²
Átrio esquerdo	27 mm	39 mm	39 mm	39 mm
Ventrículo direito	739 x 591 mL	46 mm	42 mm	44 mm
Avaliação funcional VD	FE 19%	FAC 25%	FAC 31%	FAC 24%
Ventrículo esquerdo	178x141 mL	50x44 mm	50x37 mm	50x36 mm
FEVE	20%	26%	51%	54%
Insuficiência pulmonar	Não avaliado	Moderada	Moderada	Moderada
Insuficiência tricúspide	Não avaliado	Maiçã	Moderada	Discreta a moderada
Tronco pulmonar	52mm	39mm	40mm	43mm
PSAP	CIA	85 mmHg	57 mmHg	46 mmHg
Outros achados	Possível DAVP inferior direita para AD	CIA 38 mm		

VD: ventrículo direito; FEVE: fração de ejeção do ventrículo esquerdo; PSAP: pressão sistólica da artéria pulmonar; FE: fração de ejeção; DAVP: drenagem anômala da veia pulmonar; AD: átrio direito; FAC: fração de alteração da área do ventrículo direito; CIA: comunicação interatrial.

superior direita com drenagem na veia cava superior e veia pulmonar inferior direita com drenagem no teto do AD, salto oximétrico no AD, HP (PSAP 53 mmHg, RVP: 3,04 woods), Qp/Qs: 3,79/1 e relação de resistência vascular pulmonar (RVP) e resistência vascular sistêmica (RVS) (RVP/RVS) de 0,11.

O paciente foi submetido à correção cirúrgica, sendo realizada uma atioseptoplastia com redirecionamento do fluxo das veias pulmonares, com boa evolução.

Foi dada alta hospitalar com enalapril 5 mg 12/12 h (máximo tolerado devido à hipotensão), bisoprolol 10 mg/d, espironolactona 25 mg/d e furosemida 40 mg/d. O paciente retornou ao ambulatório após 4 meses do procedimento, assintomático, com ecocardiograma de controle demonstrando remodelamento reverso (FEVE de 51%), insuficiência pulmonar e tricúspide moderadas. Esses achados foram mantidos no seguimento tardio

Relato de Caso

em novo ecocardiograma, 1 ano após o procedimento, com FEVE de 54%, insuficiência pulmonar moderada e tricúspide discreta a moderada.

Discussão

A DAPVP normalmente ocorre durante o desenvolvimento fetal, secundária à falha de uma ou mais veias pulmonares do lobo superior do pulmão direito ao se conectar ao átrio esquerdo.^{2,4} Fisiologicamente, ela produz um *shunt* da esquerda para a direita, semelhante a um defeito do septo atrial, permitindo que o sangue já oxigenado circule novamente para os pulmões, resultando em fluxo sanguíneo pulmonar excessivo. Em 80 a 90% dos casos, a drenagem ocorre à direita e está associada a defeitos do septo interatrial, mais comumente a CIA do tipo seio venoso.^{2,3,5}

Muitos adultos com DAPVP serão diagnosticados acidentalmente por imagens torácicas realizadas para alguma outra indicação, seja com uma angiografia por tomografia computadorizada (CTA) em um serviço de emergência para descartar uma embolia pulmonar, durante um cateterismo cardíaco para intervenção coronária ou como parte de uma avaliação de ablação por cateter pós-radiofrequência.^{6,7} A grande maioria dos pacientes com DAPVP isolada é assintomática.^{2,5,8} Entretanto, quando associada a CIA, ocorre um *shunt* esquerda-direita responsável pelo aumento do fluxo e das pressões em câmaras direitas, o que ocasiona remodelamento dessas e da vasculatura pulmonar, culminando em sintomas e em hipertensão pulmonar.^{5,8} Uma vez que muitos pacientes permanecem assintomáticos até a fase adulta, diagnósticos precoces acabam ocorrendo como achados de exames em menos de 1% dos casos.^{2,5,8} Nos demais casos, a suspeição diagnóstica baseada em sintomas direciona a investigação.

A presença da CIA isoladamente pode não ser responsável pelo aparecimento de sintomas. A magnitude e a direção do fluxo dependem do tamanho do defeito e das pressões de enchimento de cada um dos ventrículos.⁹ Via de regra, o orifício septal precisa ter um tamanho mínimo de 10 mm, apresentar $Q_p/Q_s > 1,5/1,0$ ou promover dilatação de câmaras direitas para ser considerado um *shunt* esquerda-direita hemodinamicamente significativo.⁹

O principal exame diagnóstico para DAPVP é o ecocardiograma transtorácico.^{3,5} Porém, nos casos em que há associação com CIA, o ecocardiograma transesofágico, a ressonância magnética ou mesmo o cateterismo direito podem ser necessários para elucidar o diagnóstico. Além do diagnóstico, a avaliação hemodinâmica invasiva permite calcular o índice de fluxo pulmonar-sistêmico (Q_p/Q_s), dado importante na programação terapêutica.^{2,3}

Na DAPVP, o tratamento da maioria dos casos consiste em manter um acompanhamento clínico.^{2,3,8} Já nos casos de CIA significativa, há aumento da morbimortalidade quando não tratados precocemente. A idade do paciente e as pressões pulmonares no momento da correção são os maiores preditores de resultado.^{9,10} Nas duas condições quando há sintomas, aumento do VD ou aumento significativo do *shunt* esquerda-direita ($Q_p/Q_s > 1,5$), a correção cirúrgica é mandatória e pode ser responsável não só pela resolução

dos sintomas^{2,3,8} como por reduzir a possibilidade de arritmia tardia, insuficiência cardíaca ou complicações de hipertensão pulmonar. O risco de arritmias aumenta após os 40 anos em pacientes não operados, com *flutter* atrial ocorrendo mais frequentemente até os 60 anos e fibrilação atrial se tornando predominante depois disso.^{6,7}

Os resultados de curto e longo prazo após o reparo cirúrgico de DAPVP são excelentes, e as taxas de complicações relatadas são baixas.^{6,7} A associação entre remodelamento reverso e melhora de desfechos clínicos é bem estabelecida na literatura. Terapias capazes de promover aumento de fração de ejeção e redução das dimensões ventriculares estão associadas a menor mortalidade na IC.¹¹

Na correção de cardiopatias com *shunt* E-D, é esperado que haja remodelamento após a correção cirúrgica do *shunt*. A redução dos volumes do átrio direito e dos ventrículos pode ocorrer de modo precoce já a partir das primeiras 24 horas após o procedimento, mas de modo geral está mais evidente após 6 meses, podendo se estender até 18 meses após o procedimento. São esperados redução de câmaras direitas, refluxo tricúspide, pressões pulmonares e melhora de fração de ejeção do ventrículo esquerdo, como observado neste caso clínico. No entanto, a magnitude do remodelamento é inversamente proporcional à idade do paciente na ocasião do fechamento, o que reforça a urgência do tratamento tão logo apareçam os sintomas e seja feito o diagnóstico.^{9,12}

As complicações potenciais incluem estenose ou obstrução das veias pulmonares ou sistêmicas, CIAs residuais ou novas arritmias atriais.^{6,7} Embora rara, a HP representa uma situação especial e, se presente em um paciente adulto com DAPVP, pode não remitir após o reparo. Casos avançados com $RVP > 8$ woods ou inversão do *shunt* direita-esquerda são contraindicados para o tratamento cirúrgico.^{2,3,6-8}

Neste relato, o paciente começou a apresentar sintomas de IC já na idade adulta, poucos dias antes da admissão. Na investigação etiológica, encontrou-se DAVP e a CIA com importante repercussão hemodinâmica demonstrando aumento expressivo das câmaras direitas e do *shunt* esquerda-direita (Q_p/Q_s de 3,79), além de HP (PSAP de 85 mmHg) e disfunção biventricular. A correção cirúrgica e o tratamento farmacológico da IC promoveram melhora clínica e ecocardiográfica de modo precoce e sustentado, ressaltando a importância da investigação e tratamento dos pacientes com essa condição.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Bonatto MG; Obtenção de dados, Análise e interpretação dos dados e Redação do manuscrito: Bonatto MG, Freitas AKE; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Bonatto MG, Freitas AKE, Rocha LSO, Moura LAZ; Cirurgião responsável pelo paciente: Collatusso C; Auxílio nos métodos de imagem: Torres RA, Blume GG.

Potencial conflito de interesse

Não há conflito com o presente artigo

Fontes de financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Aprovação ética e consentimento informado

Este artigo não contém estudos com humanos ou animais realizados por nenhum dos autores.

Referências

1. Paladini D/ Pistorio A, Whu LH, Meccariello G Prenatal diagnosis of total and partial anomalous pulmonary venous connection: multicenter cohort study and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2018; 52(1): 24-34.
2. El-Kersh K, Homsy E, Daniels CJ, Smith JS. Partial anomalous pulmonary venous return: A case series with management approach. *Respir Med Case Rep.* 2019; 27:100833.
3. Baumgartner H, De Backer J. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J* 2021; 42(6):563–645.
4. Paulista MD, Paulista ALP, et al. Tratamento cirúrgico da conexão anômala parcial das veias pulmonares em veia cava superior. *Rev Bras Cir Cardiovasc.* 2009; 24(2):133-7.
5. AboulHosn JA, Criley JM, Stringer WW. Partial anomalous pulmonary venous return: Case report and review of the literature. *Cathet.Cardiovasc Interv.* 58(4):548–52.
6. Alsoufi, S. Cai, G.S. VanArsdell, W.G. Williams, C.A. Caldarone, J.G. Coles: Outcomes after surgical treatment of children with partial anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg.* 2007. 84:2020-6.
7. Gatzoulis, Michael A., Webb, Gary D., Daubeney, Piers E. F. Diagnosis and management of adult congenital heart disease. Third edition. | Philadelphia, PA. Elsevier, [2018].
8. Pendela VS, Tan BE, Chowdhury M, Chow M. Partial Anomalous Pulmonary Venous Return Presenting in Adults: A Case Series With Review of Literature. *Cureus.* 2020;12(6):e8388.
9. Bhatt AB.. Congenital Heart Disease in the Older Adult. MAS on behalf of the American Heart Association Council on Clinical Cardiology. *Circulation.* 2015;131(21):1884–931
10. Le Gloan L, Legendre A, Iserin L, Ladouceur M. Pathophysiology and natural history of atrial septal defect. *J Thorac Dis.* 2018;10(Suppl 24):S2854-S2863. doi:10.21037/jtd.2018.02.80
11. Kramer DG, Trikalinos TA, Kent AJV, Konstam MA, Udelson, JE. Quantitative Evaluation of Drug or Device Effects on Ventricular Remodeling as Predictors of Therapeutic Effects on Mortality in Patients With Heart Failure and Reduced Ejection Fraction: a Meta-analytic Approach. *J Am Coll Cardiol.* 2010 July 27; 56(5): 392–406.
12. Kumar P, Sarkar A, Kar SK. Assessment of ventricular function in patients of atrial septal defect by strain imaging before and after correction. *Ann Card Anaesth.* 2019;22(1):41-6.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons