

Drenagem Anômala Total das Veias Pulmonares - Terapêutica Cirúrgica dos Tipos Anatômicos Infracardíaco e Misto

Fernando Antibas Atik, Patricia Egusquiza Irun, Miguel Barbero-Marcial, Edmar Atik

São Paulo, SP

Objetivo - Estudar a evolução hospitalar em portadores de drenagem anômala total de veias pulmonares (DATVP), nas formas infracardíaca e mista, submetidos a tratamento cirúrgico.

Métodos - De 65 pacientes operados com o diagnóstico isolado de DATVP, de dezembro/1993 a março/2002, foram selecionados, retrospectivamente, 7 (10,8%) pacientes das formas mista e infradiafragmática, sendo 5 (71,4%) do sexo masculino, idades variando de 5 dias a 19 (média de 7) meses, com diagnóstico clínico feito pelo ecocardiograma bidimensional. Quatro (57,1%) pacientes apresentavam formas mistas, em um, obstrutiva intrínseca, com estenose discreta da veia inferior esquerda. Os restantes três (42,9%) apresentavam a forma infradiafragmática obstrutiva, extrínseca ao nível do diafragma. Todas as operações foram realizadas através de esternotomia mediana, sob circulação extracorpórea hipotérmica com parada circulatória total em 2 casos.

Resultados - Óbito hospitalar ocorreu em 1 paciente com DATVP infradiafragmática com conexão da veia vertical inferior com a veia porta. A causa mortis foi relacionada à falência de múltiplos órgãos e sistemas. O pós-operatório foi caracterizado pela presença de baixo débito cardíaco e hipertensão pulmonar em 4 (57,1%) pacientes.

Conclusão - O resultado da correção cirúrgica desta anomalia está associado à morbidade e mortalidade aceitáveis, na dependência do encaminhamento e tratamento cirúrgico precoces, sem progressão do quadro de hipertensão vascular pulmonar.

Palavras-chave: drenagem anômala total de veias pulmonares, cardiopatias congênitas com hiperfluxo pulmonar, veias pulmonares

A drenagem anômala total de veias pulmonares é uma anomalia congênita rara, correspondendo a aproximadamente 2% de todas as cardiopatias congênitas¹. A grande variabilidade de formas anatômicas reflete-se em diferentes apresentações clínicas, desde quadros estáveis com fluxos pulmonar e sistêmico balanceados, com discreta insaturação arterial, até quadros de hiperfluxo pulmonar com edema pulmonar exuberante.

A morbidade e mortalidade relacionadas ao tratamento cirúrgico da drenagem anômala total de veias pulmonares têm sido minimizadas drasticamente na última década, e vários centros internacionais têm alcançado excelentes resultados²⁻⁷ (tab. I e II). Os fatores responsáveis incluem o diagnóstico mais precoce, essencialmente com o progresso da ecocardiografia⁸, com factível otimização e estabilização das condições clínicas pré-operatórias³. Além disso, outros fatores de relevância incluem os avanços nas técnicas anestésicas, de circulação extracorpórea, proteção miocárdica de técnicas operatórias e do manejo pós-operatório focalizado no entendimento de sua fisiopatologia. O tratamento cirúrgico precoce, durante o período neonatal, demonstrou ser essencial, visto que a história natural da doença encontra mortalidade de 50% nos primeiros 3 meses de vida⁹.

A drenagem anômala total de veias pulmonares pode apresentar diversas variantes anatômicas, sendo as mais freqüentes a supracardíaca e a cardíaca. As variantes infradiafragmática e mista correspondem a 25% e 5% dos casos, respectivamente. Estas últimas formas caracterizam-se pela elevada associação com obstrução venosa e maior morbidade e mortalidade segundo alguns autores^{10,11}.

Apesar de todos os progressos citados, permanece uma elevada mortalidade desta anomalia no terceiro mundo¹², visto que o diagnóstico e o encaminhamento dos pacientes para os centros terciários é tardio, numa fase onde há graus variados de hipertensão pulmonar, muitas vezes associada a quadros infecciosos e de desnutrição¹³.

O objetivo deste trabalho foi estudar a evolução hospitalar de portadores de drenagem anômala total de veias pulmonares nas formas infracardíaca e mista, submetidos a tratamento cirúrgico.

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas FMUSP.

Endereço para correspondência: Dr. Fernando A. Atik - Av. Chibará 626 - AP. 101 Cep 04076-003 - São Paulo, SP - Brasil - E-mail: atik@uol.com.br

Recebido para publicação em 16/1/03

Aceito em 13/5/03

Tabela I - Resultados do tratamento cirúrgico da drenagem anômala total de veias pulmonares infracardíaca

Autor, ano	N pacientes	Incidência* (%)	Obstrução (%)	Mortalidade (%)
Lupinetti e cols. ² , 1993	11	26,8	100	9,1
Raisher e cols. ³ , 1992	2	10	100	0
Michielon e cols. ⁴ , 2002	16	18	87,5	2,2
Sano e cols. ⁵ , 1989	16	36,4	93,8	6,3
Hyde e cols. ⁶ , 1999	20	23	85	20

* em relação ao número total de pacientes com todos os tipos da anomalia.

Tabela II - Resultados do tratamento cirúrgico da drenagem anômala total de veias pulmonares mista

Autor, ano	N pacientes	Incidência* (%)	Obstrução (%)	Mortalidade (%)
Lupinetti e cols. ² , 1993	2	4,9	50	0
Raisher e cols. ³ , 1992	5	25	40	0
Michielon e cols. ⁴ , 2002	9	10,1	11,1	1,1
Hyde e cols. ⁶ , 1999	8	9	25	0
Delius e cols. ⁷ , 1996	20	8,6	15	15

* em relação ao número total de pacientes com todos os tipos da anomalia.

Métodos

Foram estudados, retrospectivamente, 7 (10,8%) pacientes das formas mista e infradiafragmática de drenagem anômala total de veias pulmonares, de um total de 65 pacientes operados com este diagnóstico no Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da FMUSP, de dezembro/1993 a março/2002. Foram excluídos pacientes com diagnósticos associados à malformação, como transposição das grandes artérias, conexão atrioventricular univentricular, isomerismos atriais, defeitos do septo atrioventricular, hipoplasia do coração esquerdo, entre outros.

Cinco (71,4%) pacientes eram do sexo masculino, as idades variando de 5 dias a 19 (média de 7) meses, com pesos de 2,4 Kg a 9,5 (média de 5,2) Kg e altura de 42 cm a 72 (média de 56,7) cm. O diagnóstico clínico foi confirmado em todos os pacientes através de ecocardiograma bidimensional, sendo que 3 foram ainda submetidos a cateterismo cardíaco, com a intenção de estudar de maneira mais detalhada o retorno venoso pulmonar, de mensurar as pressões intracavitárias, especialmente, nos pacientes com suspeita de hipertensão pulmonar, além de realizar a atrioseptostomia por balão em presença de comunicação interatrial restritiva.

Quatro (57,1%) pacientes apresentavam formas mistas, sendo que em um havia obstrução intrínseca, com estenose discreta da veia inferior esquerda. Três (42,9%) pacientes apresentavam a forma infradiafragmática obstrutiva, esta última de maneira extrínseca ao nível do diafragma, além da comunicação interatrial restritiva. A anatomia detalhada das veias pulmonares com seus locais de drenagem encontra-se na tabela III.

As características pré-operatórias dos pacientes foram: 5 (71,4%) em classe funcional IV da NYHA e os 2 (28,6%) restantes em classe funcional III. Três pacientes apresentavam sinais clínicos e ecocardiográficos de hipertensão pulmonar, 3 desnutrição calórico-protéica grave, 2 infecção pulmonar ativa, ambos em vigência de ventilação mecânica,

2 encontravam-se em choque dependente de drogas vasoativas, com acidose metabólica de difícil controle. Os pacientes foram internados em unidade de terapia intensiva, com o objetivo de estabilização das condições cardiopulmonares e metabólicas, previamente à cirurgia corretiva. As medidas mais freqüentemente empregadas, dependendo da análise individualizada de cada caso, foram o uso liberal de drogas vasoativas (dopamina e dobutamina), agentes vasodilatadores pulmonares, ventilação mecânica, diuréticos, antibioticoterapia ampla e correção de distúrbios hidroeletrólíticos e ácido-básicos.

Todos os pacientes foram operados através de esternotomia mediana, com o auxílio de circulação extracorpórea hipotérmica a 20 °C através de canulação aórtica e bicaval, logo após a heparinização sistêmica. A proteção miocárdica empregada foi a cardioplegia cristalóide St Thomas a 4 °C, na maioria dos pacientes e, nos dois mais recentes, a cardioplegia sangüínea fria, por via anterógrada intermitente a cada 20min. Em dois pacientes, foi necessária a parada circulatória total e hipotermia profunda, para a realização da conexão entre a veia vertical e o átrio esquerdo. As técnicas cirúrgicas empregadas nos casos de drenagem anômala total de veias pulmonares infradiafragmática foram a anastomose transatrial latero-lateral entre a veia vertical e a parede latero-posterior do átrio esquerdo em direção à sua aurícula, e fechamento da comunicação interatrial com remendo de pericárdio bovino preservado em glutaraldeído, seguida da ligadura da veia vertical próximo ao diafragma. Nos pacientes com drenagem anômala total das veias pulmonares mista, a anastomose transatrial com fechamento da comunicação interatrial foi realizada em 3 casos, sendo que no restante foi possível a anastomose direta, além da correção da estenose da veia pulmonar inferior esquerda, com remendo de pericárdio bovino. As anastomoses foram realizadas através de sutura contínua com fio de polipropileno 6 ou 7 zeros.

Os tempos de circulação extracorpórea e de pinçamento da aorta foram em média, 84,1 min e 49 min, respectivamente.

Tabela III - Características anatômicas dos 7 pacientes com drenagem anômala total de veias pulmonares

N	Tipo	Local de conexão	Obstrução	HP	Mortalidade
1	Misto	Vpe+Vpid » VCSE; restante » VCSD	Não	Sim	Não
2	Misto	Vpd+Vpie » seio coronário; restante » VCSE e veia inominada	Não	Não	Não
3	Misto	Vpd+Vpie » seio coronário; restante » VCSD	Sim	Sim	Não
4	Misto	Vpd » VCSD; Vpe » átrio direito	Não	Não	Não
5	Infra	VPs » ducto venoso	Sim	Sim	Não
6	Infra	VPs » veia porta	Sim	Sim	Sim
7	Infra	VPs » VCI	Sim	Sim	Não

HP: hipertensão pulmonar; VPs: veias pulmonares; Vpe: veias pulmonares esquerdas; Vpd: veias pulmonares direitas; Vpid: veia pulmonar inferior direita; Vpie: veia pulmonar inferior esquerda; VCSD: veia cava superior direita; VCSE: veia cava superior esquerda; VCI: veia cava inferior.

te. A parada circulatória total, empregada em dois pacientes, teve duração de 9 e 15min, respectivamente.

No pós-operatório, todos os pacientes permaneceram em ventilação mecânica por no mínimo 48h, sob sedação com fentanil e midazolam, por vezes necessitando de curarização. Os pacientes eram mantidos com ventilação com pressão controlada, com pressão positiva final de vias aéreas e com volume minuto levemente aumentado, a fim de manter a pressão parcial de gás carbônico por volta de 30 a 35 mmHg. O uso de agentes inotrópicos foi sistemático, especialmente dobutamina, dopamina e milrinone, na dependência da evolução hemodinâmica. O uso de vasodilatadores foi priorizado nos casos de hipertensão pulmonar, tendo sido empregados o nitroprussiato de sódio, nitroglicerina e, nos casos refratários, a prostaglandina E1 e óxido nítrico inalatório. A resposta ao tratamento empregado era monitorizada principalmente com o auxílio da ecocardiografia bidimensional e o uso de diuréticos programado a fim de manter balanço hídrico próximo de zero, ou até levemente negativo. A recomendação de diálise peritoneal precoce ocorria com a instalação de oligoanúria.

Resultados

Ocorreu um óbito em paciente (mortalidade hospitalar de 14,3%) com drenagem anômala total de veias pulmonares infradiafragmática com conexão da veia vertical inferior à veia porta e a *causa mortis* relacionou-se ao quadro de falência de múltiplos órgãos. O paciente encontrava-se em mau estado geral e nutricional no pré-operatório, com hipertensão pulmonar, tendo evoluído no pós-operatório em choque cardiogênico, insuficiência renal aguda e septicemia por mediastinite.

As complicações pós-operatórias corresponderam a baixo débito cardíaco em 4 (57,1%), hipertensão pulmonar em 4 (57,1%), bloqueio atrioventricular transitório, necessitando de marcapasso temporário por mais de 24h em 3 (42,9%), arritmias supraventriculares em 3 (42,9%), ventilação mecânica prolongada por mais de 7 dias em 3 (42,9%), insuficiência renal aguda, necessitando de diálise peritoneal em 2 (28,6%) e broncopneumonia em 2 (28,6%). Dois (28,6%) pacientes apresentaram parada cardiorrespiratória devida a baixo débito cardíaco em um e hipóxia no outro. Dois pacientes permaneceram com o tórax aberto nos primeiros dias de pós-operatório devi-

do a instabilidade hemodinâmica, sendo que um evoluiu com mediastinite, necessitando de reoperação para toracotomia exploradora e resutura do esterno.

O período de permanência em ventilação mecânica variou de 9h a 28 dias (média de 7,5 dias). O tempo médio de internação em terapia intensiva e de internação hospitalar foi de 10,5 dias e 18,2 dias, respectivamente.

Discussão

A drenagem anômala total das veias pulmonares é uma anomalia cardíaca congênita, caracterizada pelo retorno venoso pulmonar através das veias pulmonares para o sistema venoso sistêmico. A distribuição do fluxo sanguíneo dentro das cavidades cardíacas está na dependência do tamanho da comunicação interatrial. Caso seja restritiva, haverá menor passagem de sangue para o átrio esquerdo, resultando em elevadas pressões intra-atriais direitas e, conseqüentemente, queda do débito cardíaco. Na maioria dos pacientes a comunicação interatrial não é restritiva, ficando o fluxo sanguíneo na dependência da complacência de cada cavidade ventricular e da relação entre as resistências vasculares pulmonar e sistêmica.

Com a diminuição fisiológica da resistência vascular pulmonar durante o período neonatal, ocorre progressivo hiperfluxo pulmonar, resultando em uma relação entre fluxos pulmonar e sistêmico por volta de 5 ou mais. Alterações vasculares pulmonares e hipertensão pulmonar podem ocorrer caso haja uma continuidade desse processo. Yamaki e cols.¹⁴ postularam que a hipertensão pulmonar decorre de uma interação entre a hipertrofia da camada média das artérias e veias pulmonares. Nos pacientes com obstrução, as elevadas pressões venosas pulmonares levam a edema capilar pulmonar. Além disso, ocorre uma vasoconstrição pulmonar reflexa, agravando quadros de hipertensão pulmonar, com pressões ventriculares direitas supra-sistêmicas. Esses pacientes desenvolvem, rapidamente, cianose e baixo débito cardíaco, que pode resultar em disfunção de múltiplos órgãos.

De acordo com o nível anatômico de conexão das veias pulmonares com a circulação sistêmica, Darling e cols.¹⁵ classificaram a drenagem anômala total de veias pulmonares em quatro tipos. Os tipos supracardíaco e cardíaco são os mais freqüentes, com menor gravidade pré-operatória e melhor evolução após a correção cirúrgica. O tipo infracardíaco ou infradiafragmático, encontrado em aproximadamente 25%

dos casos de drenagem anômala total de veias pulmonares¹⁶, é caracterizado por drenagem venosa pulmonar através do diafragma para a veia porta ou ducto venoso mais comumente, sendo menos freqüentes as conexões com a veia cava inferior, veia hepática esquerda ou veia gástrica. Tem a maior incidência de obstrução venosa, sendo este um fator independente de risco de mortalidade¹⁷. O tipo misto (5% dos casos) caracteriza-se, diversamente dos demais, pela ausência de confluência das veias pulmonares em uma veia coletora vertical, sendo essa uma particularidade em relação ao diagnóstico ecocardiográfico e planejamento cirúrgico.

No tipo infracardiaco, existe uma elevada associação com obstrução venosa, que pode ser devida à elevada resistência ao retorno venoso, ou pela compressão extrínseca da veia coletora ao nível do diafragma ou por obstrução na junção da veia pulmonar com a veia coletora. Entretanto, van Son e cols.¹⁸ consideram que o mecanismo mais importante de obstrução seja a elevada resistência vascular nas veias coletoras, especialmente se a conexão se fizer no ducto venoso ou na veia porta, devido a passagem pelo parênquima hepático e pela obliteração pós-natal, respectivamente. Em nossa casuística, os três pacientes com o tipo infracardiaco apresentavam obstrução venosa. Um deles, com conexão da veia vertical inferior para a veia porta, foi operado em situação de emergência pelo quadro de hipertensão pulmonar e choque cardiogênico. Apresentou um pós-operatório complicado, com insuficiência renal aguda, infecção mediastinal e septicemia, tendo falecido. Os outros dois casos, com conexões para o ducto venoso e veia cava inferior, também foram operados em situação de emergência, porém com melhor evolução. Essa experiência ilustra que a presença de obstrução venosa é importante na definição do momento ideal da indicação cirúrgica¹⁸.

Desta forma, a drenagem anômala total de veias pulmonares infracardiaca associada a obstrução venosa é considerada uma emergência cirúrgica. Nos casos em que a conexão se faça com a veia porta ou ducto venoso, não é aconselhável aguardar um período de estabilização clínica pré-operatória, independente do risco cirúrgico. Considerando os pacientes que apresentem estabilidade hemodinâmica e sem sinais ecocardiográficos de obstrução venosa, é permitida a indicação semi-eletiva nos casos em que a conexão seja com a veia cava inferior ou veia hepática¹⁸.

O tipo misto da drenagem anômala total de veias pulmonares é resultado de alterações embriológicas que levam a atresia da confluência das veias pulmonares. Na maioria dos casos, a drenagem dos dois pulmões se faz de maneira separada, sendo que as veias de um dos pulmões mais freqüentemente drenam em nível cardíaco e as do outro pulmão em nível supracardiaco, o que facilita seu reconhecimento¹⁹. Todavia, este fato nem sempre é verdadeiro²⁰, o que torna o diagnóstico ecocardiográfico descritivo da anatomia das veias pulmonares fundamental para o planejamento cirúrgico. De qualquer maneira, a identificação intra-operatória das quatro veias pulmonares é mandatória.

Delius e cols.⁷ definem o tipo de operação classificando a drenagem venosa pulmonar anômala do tipo misto em dois grupos: 1) 3+1, onde 3 veias drenam ao nível cardíaco ou na veia vertical, e a restante em um outro sítio e 2) 2+2,

onde as veias de cada pulmão drenam em locais diversos. No 1º grupo, usualmente, 3 veias drenam no seio coronariano, sendo corrigida através de uma comunicação deste último com o defeito do septo atrial, seguida de fechamento do defeito resultante com remendo de pericárdio autólogo ou bovino. A correção da veia restante deve ser individualizada. Se houver obstrução, sua conexão com o átrio esquerdo é obrigatória. Se a veia não estiver obstruída, pode tanto deixar de ser corrigida com o inconveniente de pequeno *shunt* da esquerda para a direita, que pode evoluir em alguns casos para doença vascular pulmonar obstrutiva²¹, como até necessitar de lobectomia pulmonar²². Já no 2º grupo, o tratamento cirúrgico não suscita maiores dificuldades pela presença freqüente de uma confluência venosa, o que facilita a anastomose com o átrio esquerdo.

Neste trabalho, somente um dos quatro pacientes com o tipo misto apresentava drenagem tipo 2+2, o que caracteriza a falta de uniformidade anatômica desta anomalia.

O tratamento cirúrgico tem evoluído consideravelmente nas últimas décadas, em decorrência de uma série de fatores. A evolução do manejo pré-operatório, com especial ênfase para o diagnóstico ecocardiográfico mais preciso e rápido, das técnicas cirúrgicas, anestésicas e de circulação extracorpórea e o moderno tratamento intensivo no pós-operatório foram responsáveis pela diminuição significativa dos índices de mortalidade operatória, com um impacto direto a longo prazo.

Fatores de risco identificados no passado^{10,17} não parecem ser de importância na caracterização da gravidade dos pacientes, em virtude dos avanços alcançados. Daí que a idade precoce, o tipo anatômico de drenagem anômala total de veias pulmonares, a necessidade de ventilação mecânica e suporte inotrópico pré-operatório e a cirurgia de urgência não surgem mais como fatores de risco de mortalidade nas casuísticas mais recentes²³. A obstrução venosa, especialmente se difusa e associada às formas infracardiacas, permanece como fator de risco de mortalidade^{4,24}. Em trabalho prévio realizado na nossa instituição, analisando todos os tipos de drenagem anômala total de veias pulmonares, Binotto e cols.¹³ identificaram, como fatores de risco de mortalidade, a idade, mau estado geral e infecção pré-operatória, importantes fatores a serem controlados no nosso meio, em vista principalmente do encaminhamento tardio de pacientes para centros terciários.

O tratamento cirúrgico da drenagem anômala total de veias pulmonares deve ser focalizado no reestabelecimento de uma conexão ampla e não restritiva entre o átrio esquerdo e a(s) veia(s) coletora(s). Os aspectos operatórios envolvem o conhecimento das diversas formas anatômicas da drenagem anômala total de veias pulmonares e o reconhecimento da importância de aliviar todas as obstruções venosas. A técnica operatória precisa tem sido crucial na melhora dos resultados cirúrgicos. A operação precoce, o uso da hipotermia profunda e parada circulatória, a realização de uma anastomose ampla entre a confluência das veias pulmonares e o átrio esquerdo, e o preciso respeito pela geometria dessas estruturas são os fatores responsáveis.

Uma série de modificações técnicas foi proposta para o tratamento cirúrgico, sem diferença significativa entre os resultados das diferentes manobras²⁵⁻²⁸. Além dos detalhes

técnicos, que envolvem especialmente o acesso às veias pulmonares, alguns autores²⁹ consideram que a veia vertical não deva ser ligada, quando o átrio esquerdo for pequeno, com baixa complacência para acomodar um aumento súbito de volume após a correção cirúrgica. Outros autores^{5,30} consideram que esta tática promove um período pós-operatório mais tranquilo, porém postulam que esse benefício seja transitório, já que freqüentemente permanece *shunt* da esquerda para direita, com necessidade de fechamento cirúrgico ou intervencionista. A conduta do nosso serviço orienta a ligadura rotineira da veia vertical, juntamente com a reconexão das veias pulmonares ao átrio esquerdo.

A hipertensão pulmonar continua sendo a maior causa de morbidade e mortalidade no pós-operatório. Quando presente, está associada a elevada mortalidade, mas via de regra seu tratamento clínico é eficaz. Baseia-se na otimização do débito cardíaco com inotrópicos, redução da pós-carga, restrição de volume e diuréticos. O controle das crises de hipertensão pulmonar é extremamente importante,

pois estas levam a hipoxemia aguda, com resultante acidose metabólica e falência cardiovascular. Geralmente, seu tratamento inclui o suporte ventilatório mecânico sob sedação profunda e freqüentemente curarização, com emprego de hiperventilação, e o uso de vasodilatadores pulmonares, como a nitroglicerina, milrinone, e óxido nítrico³¹. Quando o diagnóstico clínico das crises de hipertensão pulmonar for por vezes difícil, a monitorização contínua da pressão da artéria pulmonar é importante para o seu tratamento precoce, com melhora significativa do prognóstico^{5,24}.

Concluimos que os tipos infracardíaco e misto da drenagem anômala total de veias pulmonares apresentam peculiaridades em relação ao diagnóstico e tratamento cirúrgico. Em virtude do progresso da cirurgia cardíaca pediátrica, nos seus aspectos multidisciplinares, o resultado da correção cirúrgica desta anomalia está associado à morbidade e mortalidade aceitáveis, na dependência do encaminhamento e tratamento cirúrgico precoces, sem progressão do quadro de hipertensão vascular pulmonar.

Referências

1. Bharati S, Lev M. Congenital anomalies of the pulmonary veins. *Cardiovasc Clin* 1973; 5: 23-41.
2. Lupinetti FM, Kulik TJ, Beekman RH, Crowley DC, Bove EL. Correction of total anomalous pulmonary venous connection in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 106: 880-5.
3. Raisher BD, Grant JW, Martin TC, Strauss AW, Spray TL. Complete repair of total anomalous pulmonary venous connection in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104: 443-8.
4. Michielon G, Di Donato RM, Pasquini L, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: long-term appraisal with evolving technical solutions. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22: 184-91.
5. Sano S, Brawn WJ, Mee RBB. Total anomalous pulmonary venous drainage. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97: 886-92.
6. Hyde JAJ, Stumper O, Barth MJ, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; 15: 735-41.
7. Delius RE, de Leval MR, Elliot MJ, Stark J. Mixed total pulmonary venous drainage: still a surgical challenge. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 112: 1581-8.
8. Van Der Velde ME, Parness IA, Colan SD, et al. Two-dimensional echocardiography in the pre and postoperative management of totally anomalous pulmonary venous connection. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18: 1746-51.
9. LaBrosse CJ, Blackstone EH, Turner ME Jr, Kirklin JW. unpublished study; 1978. In Kirklin JW, Barratt-Boyes BG (eds). *Total anomalous pulmonary venous connection*. Cardiac Surgery, second edition, Churchill Livingstone, New York 1993, Cap. 16: 645-73.
10. Lincoln CR, Rigby ML, Mercanti C, et al. Surgical risk factors in total anomalous pulmonary venous connection. *Am J Cardiol* 1988; 61: 608-11.
11. Turley K, Tucker WY, Ulliyot DJ, Ebert PA. Total anomalous pulmonary venous connection in infancy: influence of age and type of lesion. *Am J Cardiol* 1980; 45: 92-7.
12. Choudhary SK, Bhan A, Sharma R, et al. Repair of total anomalous pulmonary venous connection in infancy: experience from a developing country. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 155-9.
13. Binotto MA, Gimenez S, Atik E, Barbero-Marcial M, Ebaid M. Drenagem anômala total de veias pulmonares. Experiência com 70 casos. *Arq Bras Cardiol* 1996; 66: 217-21.
14. Yamaki S, Tsunemoto M, Shimada M, et al. Quantitative analysis of pulmonary vascular disease in total anomalous pulmonary venous connection in sixty infants. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104: 728-35.
15. 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: 44-64.
16. Drinkwater DC Jr, D'Agostino HJ Jr. Anomalous pulmonary and systemic venous connections. In: Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Laks H, Naumheim KS, Glenn's thoracic and cardiovascular surgery. 6th ed. Appleton&Lange, Stamford, CT 1996 p.1105-14.
17. Hammon JW Jr, Bender HW Jr, Graham TP Jr, Boucek RJ Jr, Smith CW, Erath HG Jr. Total anomalous pulmonary venous connection in infancy. Ten years experience including studies of postoperative ventricular function. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 80: 544-51.
18. Van Son JAM, Hamsch J, Kinzel P, Haas GS, Mohr FW. Urgency of operation in infracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg* 2000; 70: 128-30.
19. Thompson LD, McElhinney DB, Reddy VM, Jue KL, Hanley FL. Infradiaphragmatic totally anomalous pulmonary venous return with two separate descending veins in association with right atrial isomerism. *Ann Thorac Surg* 2000; 70: 1400-2.
20. Sarioglu T, Kinoglu B, Paker T, Sarioglu A, Saltik L, Aytac A. A rare case of mixed type total anomalous pulmonary venous connection and its surgical treatment. *Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 45: 152-4.
21. Babb JD, McGlynn TJ, Pierce WS, Kirkman PM. Isolated partial anomalous venous connection: a congenital defect with late and serious complications. *Ann Thorac Surg* 1981; 31: 540-3.
22. Brantigan O. Anomalies of the pulmonary veins. *Surg Gynecol Obstet* 1947; 84: 653-8.
23. Bando K, Turrentine MW, Ensing GL, et al. Surgical management of total anomalous pulmonary venous connection. *Circulation* 1996; 94(9 Suppl.): II12-6.
24. Serraf A, Bruniaux J, Lacour-Gayet F, et al. Obstructed total anomalous pulmonary venous return. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 101: 601-6.
25. Kirklin JW. Surgical treatment of anomalous pulmonary venous connections. *Mayo Clin Proc* 1953; 28: 476-9.
26. Williams GR, Richardson WR, Campbell GS. Repair of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1964; 47: 199-204.
27. Warden HE, Gustafson RA, Tarnay TJ, Neal WA. An alternative method for repair of partial anomalous pulmonary venous connection to the superior vena cava. *Ann Thorac Surg* 1984; 38: 601-5.
28. Serraf A, Belli E, Roux D, Sousa-Uva M, Lacour-Gayet F, Planché C. Modified superior approach for repair of supracardiac and mixed total anomalous pulmonary venous drainage. *Ann Thorac Surg* 1998; 65: 1391-3.
29. Cope JT, Banks D, McDaniel NL, Shockey KS, Nolan SP, Kron IL. Is vertical vein ligation necessary in repair of total anomalous pulmonary venous connection? *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 23-9.
30. Shah MJ, Shah S, Shankargowda S, Krishnan U, Cherian KM. L-R shunt. A serious consequence of TAPVC repair without ligation of vertical vein. *Ann Thorac Surg* 2000; 70: 971-3.
31. Girard C, Neidecker J, Laroux MC, Champsaur G, Estanove S. Inhaled nitric oxide in pulmonary hypertension after total repair of total anomalous pulmonary venous return. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 106: 369.