

# Drenagem Anômala Total das Veias Pulmonares: 29 Anos de Experiência em uma Única Instituição

*Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage: 29 Years of Experience in a Single Institution*

Maira L. Basso, Gisele C. Pacheco, Octavio S. S. Netto, Juliana S. Abuchaim, Wanderley S. Ferreira, Fabio S. Sallum, Nelson Itiro Miyague

Hospital Pequeno Príncipe, Curitiba, PR - Brasil

## Resumo

**Fundamento:** A drenagem anômala total das veias pulmonares (DATVP) é uma doença rara, com incidência aproximada de 0,058 a 0,083:1.000 nascidos vivos. Apresenta mortalidade em torno de 80% a 90% no primeiro ano de vida, se não tratada precocemente.

**Objetivo:** Utilizando a experiência de 29 anos de um único serviço, foram testadas possíveis variáveis relacionadas ao óbito hospitalar.

**Métodos:** Análise retrospectiva de 123 pacientes consecutivos operados com o diagnóstico de DATVP entre janeiro de 1979 e março de 2008. Foram incluídos apenas pacientes com DATVP isolada, excluídas as associações complexas. As variáveis foram testadas para a identificação da influência sobre os óbitos e da interferência da evolução temporal.

**Resultados:** As medianas de peso e idade foram de 4,1 kg e 120 dias, respectivamente. O subtipo anatômico supracardiaco foi o mais prevalente em todo o período analisado. Obstrução à drenagem esteve presente em 30% dos casos, sendo o subtipo infracardiaco o mais associado. A taxa de mortalidade geral foi de 27%, chegando a zero nos últimos cinco anos. Tanto na análise univariada quanto na multivariada, a presença de obstrução ao fluxo venoso pulmonar foi a única variável positivamente associada aos óbitos ( $p=0,005$ ), independentemente da evolução temporal. A mortalidade dentre estes casos foi de 44%.

**Conclusão:** Após três décadas de evolução, pode-se observar melhora na mortalidade precoce da drenagem anômala total das veias pulmonares em nosso serviço, que atualmente apresenta níveis consistentes com a literatura. A obstrução à drenagem pulmonar continua sendo fator de mau prognóstico em nosso meio. (Arq Bras Cardiol. 2010; [online]. ahead print, PP.0-0)

**Palavras-chave:** Veias pulmonares, drenagem, cardiopatias congênitas/mortalidade.

## Abstract

**Background:** Total anomalous pulmonary venous drainage (TAPVD) is a rare disease, with an approximate incidence of 0.058 to 0.083:1,000 live births. It has a mortality rate of around 80% to 90% in the first year, if not treated early.

**Objective:** Using the 29-year experience of a single center, possible variables related to hospital death were tested.

**Methods:** Retrospective analysis of 123 consecutive patients with a diagnosis of TAPVD that underwent surgical treatment between January 1979 and March 2008. Only patients with isolated TAPVD were included and the complex associations were excluded. The variables were tested for the identification of their influence on death and of the interference of temporal evolution.

**Results:** The medians of weight and age were 4.1 kg and 120 days, respectively. The supracardiac anatomic subtype was the most prevalent throughout the analyzed period. Obstruction to drainage was present in 30% of the cases and the infracardiac subtype was the most frequently associated form. The general mortality rate was 27%, being equal to zero in the last five years. At both the univariate and multivariate analysis, the presence of obstruction to pulmonary venous flow was the only variable positively associated to the deaths ( $p = 0,005$ ), regardless of the temporal evolution. The mortality among these cases was 44%.

**Conclusion:** After three decades of evolution, an improvement in the early mortality rate of TAPVD can be observed in our service, which currently presents levels consistent with the literature. The obstruction to pulmonary drainage is still a bad prognostic factor in our country. (Arq Bras Cardiol. 2010; [online]. ahead print, PP.0-0)

**Key words:** Pulmonary veins; drainage; heart defects, congenital/mortality.

Full texts in English - <http://www.arquivosonline.com.br>

Correspondência: Máira Levorato Basso •

Hospital Pequeno Príncipe - Rua Desembargador Motta, 1070 - Água Verde - 80250-060 - Departamento de Cardiologia Pediátrica, Curitiba, PR - Brasil

E-mail: mairalevorato@gmail.com, mairamed@bol.com.br

Artigo recebido em 21/05/09; revisado recebido em 28/07/09; aceito em 09/11/09.

## Introdução

A drenagem anômala total das veias pulmonares (DATVP) é uma doença rara de incidência aproximada de 0,058 a 0,083:1.000 nascidos vivos, correspondendo a cerca de 1% a 3% das cardiopatias congênitas. Apesar de pouco frequente, apresenta mortalidade em torno de 80% a 90% no primeiro ano de vida, necessitando de tratamento cirúrgico precoce<sup>1-3</sup>.

Os resultados deste tratamento vêm melhorando com o passar das décadas, apresentando níveis de mortalidade em decréscimo nos maiores centros de cirurgia cardíaca pediátrica do mundo<sup>2,4-7</sup>. Em publicações anteriores, a mortalidade hospitalar sofreu influência de diversos fatores, dentre eles a interferência temporal, o baixo peso no momento da cirurgia, o tipo anatômico infracardíaco e o subtipo obstrutivo<sup>3,4,11</sup>.

Provavelmente em nosso meio o tratamento desta doença apresentou evolução semelhante. Neste estudo, utilizando a experiência de 29 anos de um único serviço, foram testadas possíveis variáveis relacionadas ao óbito hospitalar.

## Método

Este estudo foi aprovado pelo comitê de ética do hospital (protocolo nº 0588-08). Todos os pacientes com diagnóstico de drenagem anômala total das veias pulmonares no período entre janeiro de 1979 e março de 2008 foram selecionados a partir da base de dados e arquivos do serviço de cardiologia e cirurgia cardíaca do hospital. Foram incluídos apenas pacientes com DATVP isolada ou associada à comunicação interatrial (CIA) e/ou persistência do canal arterial (PCA), excluídos aqueles com associações complexas (isomerismos, hipoplasia do ventrículo esquerdo, transposição das grandes artérias etc) ou com dados insuficientes nos prontuários. A amostra foi de 123 pacientes.

As variáveis analisadas foram: época da cirurgia, presença ou não de obstrução ao fluxo venoso pulmonar, tempo de circulação extracorpórea (CEC), tempo de oclusão aórtica (OAo), tempo de permanência na UTI, tempo de ventilação mecânica, peso e idade no momento da cirurgia e subtipo anatômico (supracardíaco, cardíaco, infracardíaco ou misto).

Os dados sobre obstrução ao fluxo venoso pulmonar foram obtidos dos laudos do ecocardiograma, do cateterismo e da descrição cirúrgica. Considerou-se obstrução quando observados fluxo acelerado através da CIA ou do trajeto anômalo ao ecocardiograma, gradiente pressórico ou imagem de estenoses ao cateterismo ou quando se encontrou CIA muito pequena ou alguma obstrução visível durante o procedimento cirúrgico.

Os procedimentos foram realizados pela mesma equipe cirúrgica, com o mesmo cirurgião principal durante todo o período analisado.

Para a avaliação da associação entre variáveis qualitativas, foi usado o teste exato de Fisher ou o teste de Qui-quadrado. Para a comparação de dois grupos em relação a variáveis quantitativas, foi usado o teste *t* de Student para amostras independentes ou o teste não-paramétrico de Mann-Whitney, se apropriado. Utilizou-se a curva ROC para estabelecer um ponto de corte através do qual fosse possível dividir a amostra em dois grupos e analisar a influência temporal sobre as

diversas variáveis, sobretudo os óbitos. Para a análise conjunta das variáveis, foi ajustado um modelo de Regressão Logística, considerando-se o óbito (sim ou não) como variável resposta e as variáveis que apresentaram valores de  $p < 0,20$  na análise univariada como variáveis explicativas. Após o ajuste, foram estimados os valores de *odds ratio* e intervalos de 95% de confiança. Valores de  $p < 0,05$  indicaram significância estatística. Os dados foram organizados em planilha Excel e analisados pelo programa computacional Statistica v.8.0.

## Resultados

A amostra foi composta por 123 pacientes operados com diagnóstico de DATVP entre janeiro de 1979 e março de 2008. Houve nítida preponderância do sexo masculino, com 63,4% contra apenas 36,5% do sexo feminino. As medianas de peso e idade foram de 4,1 kg (2 a 24 kg) e 120 dias (4 dias a 9 anos e 9 meses) respectivamente. Nos últimos cinco anos analisados, 33% dos casos foram de crianças menores de 30 dias de vida. O peso abaixo do 5º percentil para idade esteve presente em 67,5% das crianças analisadas, sem influência sobre o sexo.

Durante as décadas não houve mudança significativa nos tempos de circulação extracorpórea e oclusão aórtica.

Quanto aos tipos anatômicos, a incidência foi homogênea, prevalecendo o tipo supracardíaco em todo o período analisado (Tabela 1). Obstrução à drenagem esteve presente em 30% dos casos, sendo o subtipo infracardíaco o mais associado à esta condição, o que ocorreu em 50% de seus casos. Entretanto, no subtipo supracardíaco, foi encontrado o maior número de casos obstrutivos, isto se devendo ao fato de ser este o subtipo anatômico mais prevalente.

Para a definição de um ponto de corte para a análise temporal, foi utilizada a curva ROC, que apontou quinze anos como de maior sensibilidade. Foram testadas hipóteses de influência temporal para as características demográficas e para a ocorrência e interferência com os óbitos. Tanto na análise univariada quanto na multivariada, a presença de obstrução ao fluxo venoso pulmonar foi a única variável positivamente associada aos óbitos ( $p = 0,005$ ), independentemente da evolução temporal. A mortalidade dentre estes casos foi de 44%.

A taxa de mortalidade geral foi de 27% e, destes, 25% estavam dentro do período neonatal. Na análise percentual, observou-se diminuição significativa dos óbitos ocorridos há mais de quinze anos (41,2%) e aqueles dos últimos quinze anos (24,7%), sem relevância estatística (Tabelas 1 e 2). Nos cinco anos finais da amostra, não houve nenhum caso de óbito (Gráfico 1).

## Discussão

Os resultados do tratamento cirúrgico da DATVP vêm melhorando significativamente ao longo das décadas, chegando a níveis de mortalidade em torno de 10% em algumas séries publicadas na literatura<sup>2,7,12-16</sup>. Dentre as causas responsáveis por esta melhora estão a maior precocidade e qualidade do diagnóstico, bem como o manejo pré e pós-operatório<sup>2,4</sup>.

**Tabela 1 - Análise univariada e multivariada das diversas variáveis em relação aos óbitos**

Variável	Classificação	n	Não óbito (n = 87)*	Óbito (n = 36)*	p (univariada)	p (multivariada)	OR (IC 95%)
Tempo de cirurgia	< 15	89	67 (75,%)	22 (24,7%)	0,081†	0,080	1,1 (1,0 - 1,2)
	≥ 15	34	20 (58,8%)	14 (41,2%)			
Diagnóstico	Cateterismo	93	70 (75,3%)	23 (24,7%)	0,066 †	0,253	1,9 (0,6 - 5,7)
	Ecocardiograma	30	17 (56,7%)	13 (43,3%)			
Obstrução	Não	85	66 (77,6%)	19 (22,3%)	0,018 †	0,005	3,7 (1,5 - 9,3)
	Sim	38	21 (55,3%)	17 (44,7%)			
CEC	≤ 90 min	57	46 (80,7%)	11 (19,3%)	0,029 †	0,105	2,1 (0,9 - 5,0)
	> 90 min	66	41 (62,1%)	25 (37,9%)			
Peso	≥ 5ª perc	40	31 (77,5%)	9 (22,5%)	0,295 †	-	
	< 5ª perc	83	56 (67,5%)	27 (32,5%)			
Idade	> 30 dias	103	73 (70,8%)	30 (29,1%)	1 †	-	
	≤ 30 dias	20	14 (70,0%)	6 (30,0%)			
Sexo	Masculino	78	56 (71,8%)	22 (28,2%)	0,837 †	-	
	Feminino	45	31 (68,9%)	14 (31,1%)			
Tipo drenagem	Supracardiaca	74	53 (71,6%)	21 (28,4%)	0,516 ‡	-	
	Cardíaca	36	27 (75,0%)	9 (25,0%)			
	Infracardiaca	8	4 (50,0%)	4 (50,0%)			
	Mista	5	3 (60,0%)	2 (40,0%)			
OAO (min)			50,0 ± 13,2	51,3 ± 15,6	0,628§	-	

\* Valores expressos por frequência (percentual) ou por média ± desvio padrão † Teste exato de Fisher,  $p < 0,05$  ‡ Teste de Qui-quadrado,  $p < 0,05$  § Teste t de Student para amostras independentes,  $p < 0,05$ .

**Tabela 2 - Análise da influência temporal sobre as diversas variáveis**

Variável	Classificação	n	Tempo de cirurgia < 15 anos (n = 89)*	Tempo de cirurgia ≥ 15 anos (n = 34)*	Valor de p
Diagnóstico	Cateterismo	93	79 (88,8%)	14 (41,2%)	<0,001 †
	Ecocardiograma	30	10 (11,2%)	20 (58,8%)	
Obstrução	Não	85	59 (66,3%)	26 (76,5%)	0,383 †
	Sim	38	30 (33,7%)	8 (23,5%)	
CEC	≤ 90 min	57	46 (51,7%)	11 (32,3%)	0,069 †
	> 90 min	66	43 (48,3%)	23 (67,6%)	
Peso	≥ 5ª perc	40	33 (37,1%)	7 (20,6%)	0,090 †
	< 5ª perc	83	56 (62,9%)	27 (79,4%)	
Idade	> 30 dias	103	72 (80,1%)	31 (91,2%)	0,273 †
	≤ 30 dias	20	17 (19,1%)	3 (8,8%)	
Tipo drenagem	Supracardiaca	74	52 (58,4%)	22 (64,7%)	0,747 ‡
	Cardíaca	36	26 (29,2%)	10 (29,4%)	
	Infracardiaca	8	7 (7,9%)	1 (2,9%)	
	Mista	5	4 (4,5%)	1 (2,9%)	
OAO (min)			50,6 ± 14,4	49,7 ± 14,4	0,749 §

\* Valores expressos por frequência (percentual) ou por média ± desvio padrão † Teste exato de Fisher,  $p < 0,05$  ‡ Teste de Qui-quadrado,  $p < 0,05$  § Teste t de Student para amostras independentes,  $p < 0,05$ .

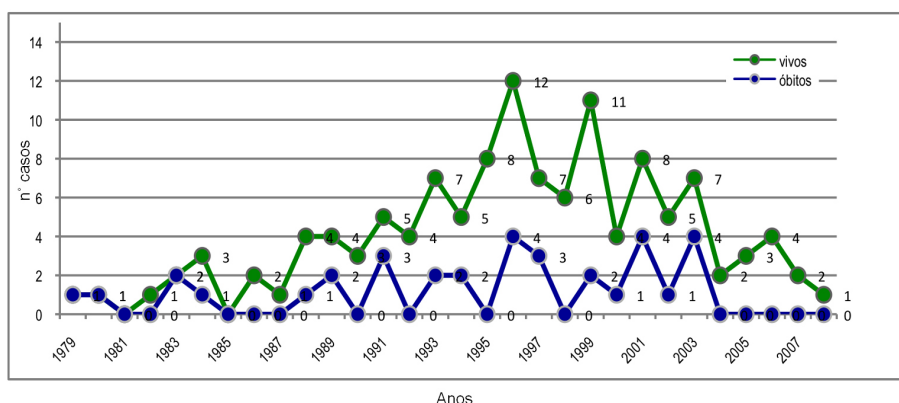


Gráfico 1 - Evolução temporal da mortalidade.

Este estudo, corroborando dados da literatura, mostra uma melhora na mortalidade ao longo das décadas, chegando à taxa zero nos últimos cinco anos analisados (Gráfico 1). Dentre as possíveis causas para a melhora da sobrevida, pode-se citar o diagnóstico e a intervenção mais precoces, observados pela diminuição importante, porém sem significância estatística, do peso e idade no momento da cirurgia (Tabela 1).

Durante as três décadas de análise, os tempos de CEC e OAO não apresentaram mudanças significativas, no início da amostra, provavelmente devido à curva de aprendizado da equipe cirúrgica. Nos anos mais recentes, apresentaram níveis semelhantes aos do início, o que certamente teve relação com a maior complexidade dos pacientes, que apresentam menor idade e peso no momento da cirurgia.

No início de nosso serviço, a maioria dos diagnósticos era feita por meio do cateterismo cardíaco, auxiliado pelo ecocardiograma. Atualmente, com a evolução na resolução das imagens ecocardiográficas, a quase totalidade das crianças é operada apenas com o uso deste método, reservando o exame hemodinâmico invasivo para aqueles casos de maior complexidade (Tabela 2), seguindo tendência mundial.

Em nossa análise, apenas a ocorrência de obstrução ao fluxo venoso pulmonar foi associada com maior mortalidade, não havendo neutralização temporal, ou seja, mesmo aqueles pacientes operados há menos de 15 anos tiveram a influência da obstrução venosa para a ocorrência do óbito. A obstrução à drenagem é apontada por diversos autores como o fator de maior implicação para o prognóstico desta doença<sup>3,4</sup>. Mesmo naqueles casos onde a obstrução não se mostrou significativamente relacionada aos óbitos precoces, interferiu na evolução a longo prazo, com maior necessidade de reoperações ou mesmo prejuízo neurocognitivo<sup>4,10,12,15</sup>.

Em 2007, Kramlou e cols.<sup>3</sup>, analisaram 377 pacientes operados entre 1947 e 2005 e concluíram que o tipo anatômico infracardíaco e cardíaco, e ainda a ocorrência de obstrução à drenagem pulmonar foram fatores de risco para o óbito. Nesse estudo, a época da cirurgia não conseguiu neutralizar tais fatores de risco, ou seja, mesmo os pacientes operados mais recentemente tiveram influência do subtipo anatômico e do tipo obstrutivo de drenagem para um desfecho

desfavorável. Em contra partida, Hyde e cols<sup>4</sup>, em 1999, analisando retrospectivamente 85 pacientes operados entre 1988 e 1997, não encontraram correlação entre o subtipo anatômico ou a forma obstrutiva com os casos de óbito precoce. Para estes autores, a obstrução venosa pulmonar recorrente foi associada com maior número de reintervenções futuras, porém não com maior risco para mortalidade. Já para Kirshbom e cols<sup>10</sup> a ocorrência de obstrução venosa pulmonar foi associada com pior prognóstico em longo prazo. Os pacientes com esta apresentação, após um período mediano de seguimento de 5,9 anos, tinham pior escolaridade que os pacientes sem obstrução pré-operatória.

Nossa série foi composta por 75% dos pacientes com peso abaixo do 5º percentil para a idade, o que reflete o grande consumo metabólico a que estes pacientes são submetidos<sup>5</sup>. Este dado foi semelhante na série publicada por Choudhary e cols<sup>5</sup> em 1999. Foram analisadas 73 crianças operadas entre 1987 e 1997 em um centro de referência em cardiologia pediátrica de Nova Delhi, Índia. Estes autores encontraram relevância estatística da associação entre o peso abaixo do 25º percentil e óbito precoce. Assim como em nossa série, as dificuldades de acesso a um centro de referência tornam o diagnóstico mais tardio, fazendo com que os pacientes cheguem a uma idade mais avançada, mais desnutridos, em uma condição clínica pior, levando à maior morbidade tanto no pré como no pós-operatório. Situação semelhante foi encontrada por Binotto e cols<sup>6</sup> em uma análise de 70 casos. Foram apontados como fatores de risco para mortalidade a infecção pré-operatória e a condição clínica inadequada no momento da apresentação, refletindo as dificuldades do acesso precoce aos centros de referência.

Neste estudo, foram avaliados apenas os resultados do pós-operatório imediato, sem levar em conta o seguimento em longo prazo. Os efeitos provocados pelo tempo de circulação extracorpórea, de hipotermia profunda, de permanência na UTI e ventilação mecânica, dentre outros fatores, vêm sendo citados por diversos autores como influências no desenvolvimento neurocognitivo<sup>8-11</sup>. A duração dos tempos de circulação extracorpórea, a utilização de hipotermia profunda em alguns de nossos pacientes, o tempo prolongado

de instabilidade hemodinâmica a que estes pacientes foram submetidos antes do procedimento cirúrgico e, nos anos mais recentes, a intervenção precoce no período neonatal, apresentados em nossa série, são potenciais fatores de risco para o prejuízo das funções neurocognitivas no seguimento em longo prazo e que necessitam de análise futura.

Após três décadas de evolução, pode-se observar avanços na mortalidade imediata da drenagem anômala das veias pulmonares em nosso serviço, que atualmente apresenta níveis consistentes com a literatura. A obstrução ao fluxo venoso pulmonar continua sendo fator de mau prognóstico em nosso meio. Este estudo retrata a realidade de um país pobre, com grandes dificuldades para o diagnóstico precoce e acesso aos centros de referência. Durante o período de análise foi observada queda significativa na idade do diagnóstico, apesar de não haver relevância estatística. Podemos imaginar que

este fato tenha ocorrido devido ao maior conhecimento da apresentação clínica das cardiopatias congênitas pelo pediatra geral e da referência mais precoce ao cardiologista.

### Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

### Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

### Vinculação Acadêmica

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

## Referências

1. Geva T, Van Praagh S. Anomalies of the pulmonary veins. In: Moss and Adam's heart disease in infants, children and adolescents: including the fetus and young adult. 7th ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 2001.
2. Michielon G, Di Donato RM, Pasquini L, Giannico S, Brancaccio G, Mazzera E, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: long-term appraisal with evolving technical solutions. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002; 22 (2): 184-91.
3. Karamlou T, Gurofski R, Sukhni A, Coles JG, Williams WG, Caldarone CA, et al. Factors associated with mortality and reoperation in 377 children with total anomalous pulmonary venous connection. *Circulation.* 2007; 115 (12): 1591-8.
4. Hyde JA, Stümper O, Barth MJ, Wright JC, Silove ED, de Giovanni JV, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1999; 15 (6): 735-40.
5. Choudhary SK, Bhan A, Sharma R, Airan B, Devagourou V, Saxena A, et al. Repair of total anomalous pulmonary venous connection in infancy: experience of a developing country. *Ann Thorac Surg.* 1999; 68 (1): 155-9.
6. Binotto MA, Gimenez S, Atik E, Barbero Marcial M, Ebaid M. Total anomalous pulmonary venous connection: experience with 70 cases. *Arq Bras Cardiol.* 1996; 66 (4): 217-21.
7. Friesen CLH, Zurakowski D, Thiagarajan RR, Forbess JM, del Nido PJ, Mayer JE, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: an analysis of current management strategies in a single institution. *Ann Thorac Surg.* 2005; 79: 596-606.
8. Alton GY, Robertson CM, Sauve R, Divekar A, Nettel- Aguirre A, Selzer S. Early childhood health, growth, and neurodevelopmental outcomes after complete repair of total anomalous pulmonary venous connection at 6 weeks or younger. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007; 133 (4): 905-11.
9. Kirshbom PM, Flynn TB, Calncy RR, Ittenbach RF, Hartman DM, Paridon SM, et al. Late neurodevelopmental outcome after repair of total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005; 129 (5): 1091-7.
10. Kirshbom PM, Myung RJ, Gaynor JW, Ittenbach RF, Paridon SM, DeCampi WM, et al. Preoperative pulmonary venous obstruction affects long-term outcome for survivors of total anomalous pulmonary venous connection repair. *Ann Thorac Surg.* 2002; 74 (5): 1616-20.
11. Sinzobahamya N, Arenz C, Brecher AM, Blaschczok HC, Urban AE. Early and long-term results for correction of total anomalous pulmonary venous drainage (TAPVD) in neonates and infants. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1996; 10 (6): 433-8.
12. Koshy S, Kumar RK, Gururaja RS, Shivaprakasha K. Novel repair for obstructed total anomalous pulmonary venous connection to coronary sinus. *Ann Thorac Surg.* 2005; 79 (2): 711-3.
13. Emmel M, Sreeram N. Total anomalous pulmonary venous connection: diagnosis, management, and outcome. *Curr Treat Options Cardiovasc Med.* 2004; 6 (5): 423-9.
14. Korbmacher B, Büttgen S, Schulte HD, Hoffmann M, Krogmann ON, Rammos S, et al. Long-term results after repair of total anomalous pulmonary venous connection. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2001; 49 (2): 101-16.
15. Lacour-Gayet F, Zoghbi J, Serraf AE, Belli E, Piot D, Rey C, et al. Surgical management of progressive pulmonary venous obstruction after repair of total anomalous pulmonary venous connection *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999; 117 (4): 679-87.
16. Lamb RK, Qureshi SA, Wilkinson JL, Arnold R, West CR, Hamilton DI. Total anomalous pulmonary venous drainage: seventeen-year surgical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988; 96 (3): 368-75.