

Insuficiência respiratória aguda: quando o tempo conta...

Miguel Fonte¹, Ana C. Braga¹, Luísa Lopes¹, Ana Guedes¹, J. Pombeiro Veloso¹, Teresa Vaz²,
José Monterroso², Mónica Rebelo³, Manuel Ferreira³, Albino Pedro³, Elisa Proença¹

RESUMO

A drenagem venosa pulmonar anómala total (DVPAT) é uma cardiopatia congénita rara em que as veias pulmonares não apresentam a normal conexão à aurícula esquerda. A sua classificação relaciona-se com o local de ligação. Na sua variante obstrutiva, tem uma evolução rapidamente fatal na ausência de tratamento cirúrgico emergente. Apresenta-se o caso clínico de um recém-nascido que iniciou dificuldade respiratória com gemido e necessidade de oxigénio suplementar aos quinze minutos de vida. Foi transferido para a Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais por insuficiência respiratória com hipóxia aguda e instalação de hipertensão pulmonar. Iniciou ventilação mecânica e terapêutica com prostaglandina E1. A radiografia do tórax mostrou sinais sugestivos de edema pulmonar. O ecocardiograma revelou DVPAT para a veia cava superior com obstrução grave. Foi transferido com carácter de emergência para Centro especializado em cirurgia cardíaca neonatal, onde foi submetido a correcção cirúrgica nas primeiras 24 horas de vida. Actualmente, com doze meses, é uma criança saudável com crescimento e desenvolvimento adequados. A DVPAT obstrutiva é uma das raras verdadeiras emergências cirúrgicas cardíacas, salientando-se a importância da sua suspeição clínica perante um RN com cianose precoce refractária associada a sinais de insuficiência cardíaca de baixo débito e hipertensão pulmonar.

Palavras-chave: recém-nascido, insuficiência respiratória, cianose, cardiopatia congénita, cirurgia cardíaca.

Nascer e Crescer 2011; 20(1): 45-48

INTRODUÇÃO

A drenagem venosa pulmonar anómala total (DVPAT) é uma cardiopatia congénita rara, com uma incidência de 0,06-0,08:1000 nados-vivos⁽¹⁾, representando apenas 2% das doenças cardíacas congénitas⁽²⁾. Caracteriza-se pela ausência da normal conexão das veias pulmonares à aurícula esquerda, com drenagem anómala do sangue venoso pulmonar para a circulação cardíaca direita. Tem origem numa anomalia do desenvolvimento embrionário pulmonar. A veia pulmonar comum, que liga o plexo venoso

pulmonar à região sino-auricular do coração, é normalmente incorporada na parede da aurícula esquerda quando as conexões venosas pulmonares-esplâncnicas desaparecem⁽³⁾. A ausência da correcta união da veia pulmonar comum à aurícula esquerda origina padrões anatómicos de drenagem venosa pulmonar heterogéneos, uma vez que as conexões venosas esplâncnicas persistentes podem ocorrer em qualquer ponto do sistema umbilico-vitelo ou cardinal central⁽⁴⁾. Podem existir, portanto, diversas variações anatómicas e a classificação da DVPAT^(3,5) relaciona-se com o local de ligação das veias pulmonares, podendo ser supracardíaca (à veia inominada, veia cava superior ou veia ázigos) em 49% dos casos (Figura 1), infracardíaca (à veia porta, ductus venoso ou veia hepática) em 18%, cardíaca (à aurícula direita ou seio coronário) em 25%, ou mista em 8%.

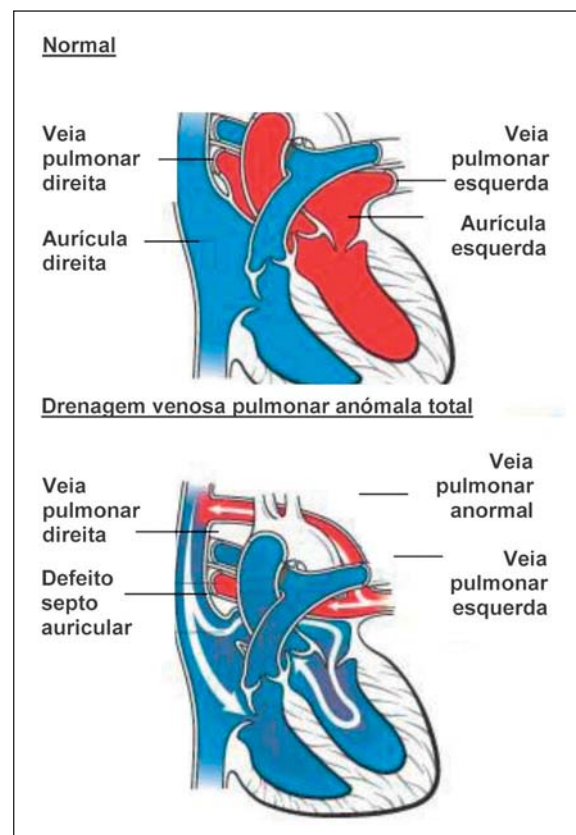


Figura 1 – Drenagem venosa pulmonar anómala total (DVPAT) supracardíaca na veia cava superior.

¹ Unid. Cuidados Intensivos Neonatais, MJ Dinis, CHPorto

² S. Cardiologia Pediátrica, HSJoão

³ S. Cardiologia e Cirurgia Pediátrica, HCruz Vermelha Portuguesa

O espectro anatómico da DVPAT, nomeadamente a presença de obstrução e a sua gravidade, vai condicionar o quadro fisiopatológico e as manifestações clínicas após o nascimento. Uma vez que todo o retorno venoso pulmonar é reencaminhado para a aurícula direita, é necessária a existência de uma comunicação interauricular com *shunt* "direito-esquerdo" para a manutenção do débito sistémico. A pressão arterial pulmonar poderá ser superior à sistémica na obstrução grave e o *ductus arteriosus* apresentará *shunt* direito-esquerdo, sem o habitual diferencial pós-ductal. A obstrução grave é mais frequente na DVPAT infracardiaca, podendo ocorrer também nos canais venosos pulmonares turtuosos das conexões supracardiacas⁽³⁾. Quanto maior a gravidade da obstrução, mais precoce o aparecimento dos sintomas, apresentando o recém-nascido, logo após o nascimento, taquipneia, "gasping", tiragem, cianose e hepatomegalia. Por vezes pode não haver sopro cardíaco audível, mas apenas reforço do segundo som. A radiografia de tórax evidencia edema pulmonar e, por vezes, cardiomegalia. O ecocardiograma permite fazer o diagnóstico anatómico. A obstrução da DVPAT é um factor preditivo de mau prognóstico, com evolução rapidamente fatal, na ausência de tratamento cirúrgico emergente. Na história natural da doença, 50% dos doentes morrem nos primeiros três meses de vida na ausência de correcção cirúrgica e 80% no final do primeiro ano⁽⁶⁾.

Os autores apresentam um caso de DVPAT obstrutiva diagnosticada por ecocardiografia nas primeiras horas de vida, com necessidade de correcção cirúrgica urgente.

CASO CLÍNICO

Recém-nascido (RN) do sexo masculino, segundo filho de casal jovem não-consanguíneo, fruto de uma gravidez vigiada, com serologias do primeiro, segundo e terceiro trimestres negativas. Realizou três ecografias fetais às 11, 23 e 36 semanas de idade gestacional, sem alterações. A pesquisa de *Streptococcus* do grupo B revelou-se negativa. O parto foi eutócico, às 39 semanas, com ruptura de bolsa de águas peri-parto. O índice de Apgar foi de 8/10/10 ao 1º, 5º e 10º minutos de vida, respectivamente. O exame físico evidenciou um RN sem dismorfias aparentes, com fractura da clavícula direita e antropometria adequada à idade gestacional.

Aos quinze minutos de vida iniciou quadro de dificuldade respiratória, gemido e cianose, com necessidade crescente de oxigénio suplementar (12 L/min à face, Sat.O₂-70%). A auscultação cardíaca revelava um segundo som aumentado, sem sopros audíveis; não se detectaram ruídos adventícios na auscultação pulmonar. Os pulsos eram palpáveis mas globalmente diminuídos, sem gradiente tensional.

Foi transferido para a Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) por insuficiência respiratória hipóxica aguda, tendo iniciado ventilação mecânica (VM), antibioticoterapia (ampicilina e gentamicina) e prostaglandina E₁.

Entre a primeira e a segunda hora de vida foi realizado estudo analítico, que revelou leucocitose e neutrofilia (31,1x10⁹ leucócitos com 72% de neutrófilos) e PCR negativa. A gasimetria arterial (FIO₂ a 100%) mostrava hipóxia grave e acidose respi-

ratória moderada (pH 7,24; pCO₂ 63,2mmHg; pO₂ 17,1mmHg; HCO₃ 26,2 mmol/L; ABE -2,6); o índice de oxigenação era de 64. A radiografia de tórax mostrou um infiltrado difuso compatível com congestão pulmonar (Figura 2), sem cardiomegalia.

Às quatro horas de vida fez ecocardiograma que evidenciou predomínio das cavidades direitas, sinais indirectos de hipertensão pulmonar (HTP), foramen ovale patente com *shunt* direito-esquerdo, patência de canal arterial, não se visualizando a entrada das veias pulmonares na aurícula esquerda (Figura 3). Perante a suspeita de DVPAT iniciou inotrópicos, morfina e furosemida. Com seis horas de vida, foi observado pelo Cardiologista Pediátrico que confirmou o diagnóstico de DVPAT supracardiaca com obstáculo grave na drenagem na veia cava superior.

Foi transferido às 13 horas de vida com carácter de emergência para Centro especializado em cirurgia cardíaca neonatal, em estado crítico, com VM agressiva, sedação, suporte inotrópico e furosemida. Manteve cianose refractária com saturação de O₂ de 50% e acidose mista grave (pH- 6,9). Realizou correcção cirúrgica às 20 horas de vida, que decorreu sem intercorrências. No pós-operatório verificou-se disfunção ventricular com baixo débito, secundária à acidose metabólica grave. Recuperou a função ventricular cerca de 36 horas depois, após correcção electrolítica. Necessitou de diálise peritoneal durante 48 horas por insuficiência renal aguda pré-renal e manteve VM, suporte inotrópico e antibioticoterapia (vancomicina e gentamicina) até ao sexto dia de internamento.

Teve alta clinicamente estável ao décimo dia de vida, medicado com furosemida e espirolactona. Actualmente, com doze meses, é uma criança saudável com crescimento e desenvolvimento adequados.

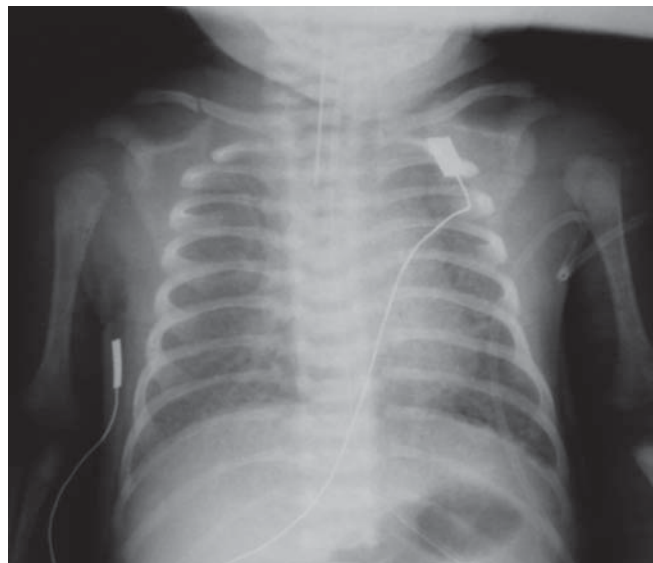


Figura 2 – Radiografia de tórax: infiltrado difuso compatível com congestão pulmonar sem cardiomegalia.

DISCUSSÃO

Perante a instalação precoce de insuficiência respiratória hipóxica aguda num RN logo após o nascimento devemos ter em consideração dois grandes grupos de etiologias possíveis, as causas cardíacas e não-cardíacas de cianose^(7,8). Dentro das causas não-cardíacas, as doenças pulmonares são as mais comuns (alterações estruturais congénitas do pulmão, alteração da perfusão-ventilação, obstrução da via aérea, pneumotórax, hipoventilação), podendo também dever-se a doenças infecciosas (sépsis, meningite), a doenças do sistema nervoso central (hemorragia cerebral ou doenças neuromusculares), a HTP com *shunt* direito-esquerdo através do canal arterial ou secundária a outras patologias como hérnia diafragmática congénita, metemoglobinemia, policitemia, hipotermia ou hipoglicemia. No que respeita às causas cardíacas, são de considerar as cardiopatias congénitas cianóticas conhecidas como os cinco T's (transposição dos grandes vasos, DVPAT, atrésia tricúspide, tetralogia de Fallot e *truncus arteriosus*), assim como formas de dupla saída do ventrículo direito, a atrésia pulmonar e o síndrome do coração esquerdo hipoplásico.

No caso clínico apresentado, o RN não tinha antecedentes pré-natais ou peri-parto de relevo. Ao exame físico, os achados mais relevantes eram a cianose e o gemido, sem sopro cardíaco nem assimetrias ou ruídos adventícios na auscultação pulmonar, sugestivos de defeitos congénitos estruturais. Perante o agravamento progressivo da insuficiência respiratória e da cianose, refractárias à terapêutica instituída (ventilação mecânica e oxigénio suplementar), iniciou prostaglandina E1, sem melhoria clínica

aparente. Por suspeita de doença infecciosa foi instituída antibioticoterapia empírica com ampicilina e gentamicina. As alterações analíticas não eram suficientemente sugestivas de etiologia infecciosa, com leucocitose e neutrofilia, mas PCR negativa. A radiografia torácica permitiu a confirmação da ausência de alterações estruturais pulmonares, revelando a existência de edema pulmonar. A ecocardiografia precoce foi a chave do diagnóstico deste caso clínico, constituindo a ferramenta diagnóstica de eleição para as cardiopatias congénitas.

O ecocardiograma permite fazer o diagnóstico de certeza, através da identificação de sinais directos e indirectos de DVPAT^(1,9). Os sinais indirectos são: dilatação da aurícula direita, do ventrículo direito e da artéria pulmonar; presença de aurícula esquerda pequena, dilatação de veia cava superior; elevação da pressão da artéria pulmonar em caso de obstrução; *shunt* direito-esquerdo através do foramen ovale ou de uma comunicação inter-auricular; achatamento do septo interventricular com movimento paradoxal. Os sinais directos são: ausência de visualização da entrada na aurícula esquerda das veias pulmonares (de notar que as inferiores são dificilmente visualizadas mesmo num coração estruturalmente normal); visualização da confluência venosa pulmonar comum atrás da aurícula esquerda e do seu trajecto de drenagem para a veia cava superior ou veia inominada, no caso de DVPAT supracardíaca. Os sinais indirectos da DVPAT também se podem observar na HTP e apenas a visualização de pelo menos uma veia pulmonar na aurícula esquerda permite excluir DVPAT. Actualmente o diagnóstico pré-natal desta cardiopatia é possível, sobretudo nos casos de DVPAT intracardíacas

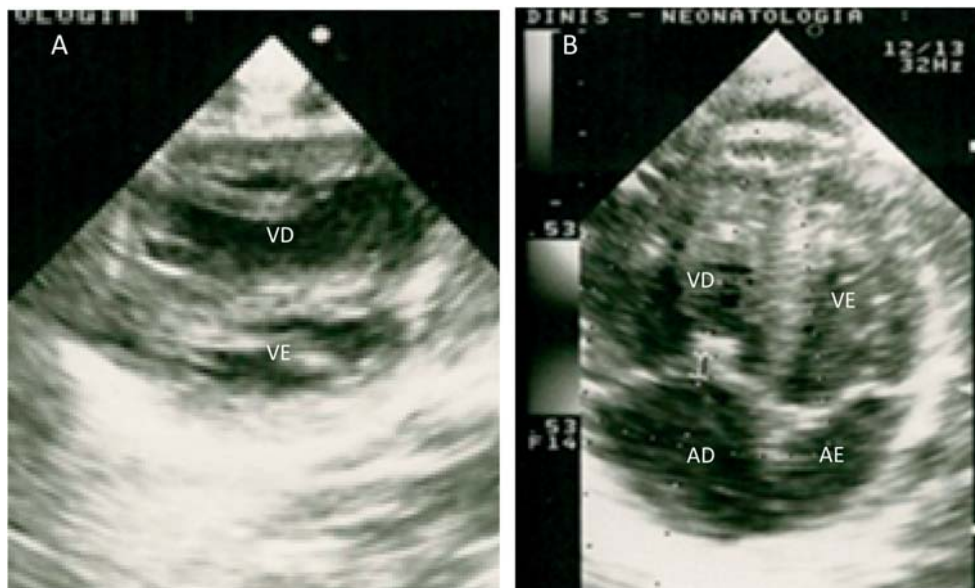


Figura 3 – A) Eixo curto precordial: ventrículo direito muito dilatado com rectificação do septo inter-ventricular, B) Plano de quatro câmaras apical demonstrando dilatação das cavidades direitas e ausência de conexão das veias pulmonares à aurícula esquerda [AD- aurícula direita, AE- aurícula esquerda, VD- ventrículo direito, VE- ventrículo esquerdo]

devido ao diagnóstico mais fácil por ecocardiografia fetal, sendo preconizada a transferência *in-utero* para centro especializado em cardiologia pediátrica.

A existência de obstrução na DVPAT é um factor preditivo de gravidade e de mau prognóstico, com deterioração progressiva após o nascimento, sobretudo se o canal arterial encerrar. A evolução é rapidamente fatal na ausência de tratamento cirúrgico emergente. Os resultados cirúrgicos têm vindo a melhorar significativamente nas últimas décadas tendo a mortalidade cirúrgica diminuído para menos de 5% em alguns centros⁽¹⁰⁾. Esta melhoria dos resultados cirúrgicos é, provavelmente, multifactorial, relacionando-se com a evolução das técnicas cirúrgicas, um diagnóstico mais precoce através da ecocardiografia e o tratamento agressivo pré, peri e pós-operatório^(4,12). O uso de rotina da ecocardiografia como ferramenta diagnóstica *gold-standard* e os avanços nas especificidades da técnica cirúrgica, permitiram alguns autores afirmar que factores de risco como a obstrução venosa à apresentação, a urgência da correcção cirúrgica e o tipo infracardiaco de DVPAT deixaram de estar correlacionados com mortalidade precoce⁽³⁾.

A DVPAT é dificilmente identificada no ecocardiograma fetal, pelo que só excepcionalmente é possível o seu diagnóstico pré-natal. Cabe ao neonatologista a suspeição clínica da DVPAT obstrutiva perante um RN com cianose precoce refractária, com sinais de HTP e de baixo débito. Por ser uma verdadeira emergência cirúrgica, o diagnóstico e a intervenção atempados são condições *sine qua non* para a sobrevivência do RN. Neste contexto, o treino do neonatologista em ecocardiografia, em articulação estreita com a cardiologia pediátrica, é uma prática recomendada nas UCIN.

ACUTE RESPIRATORY FAILURE: WHEN TIME MATTERS...

ABSTRACT

Total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) is a rare congenital heart disease in which all the pulmonary veins from both lungs fail to connect to the left atrium. The classification of TAPVC is related with the local of connection. The obstructive variant of TAPVC represents a severe cause of pulmonary hypertension and refractory cyanosis, with rapidly fatal evolution in the absence of emergent surgical repair. We present the clinical case of a newborn that initiated respiratory difficulty with continuous grunting and need for supplemental oxygen at fifteen minutes of life. He was transferred to the Neonatal Intensive Care Unit presenting acute hypoxic respiratory failure, initiated mechanical ventilation with subsequent installation of persistent pulmonary hypertension. Prostaglandin E1 was then added to the treatment. The chest X-ray showed pulmonary edema. The echocardiogram revealed a severe obstructive supracardiac TAPVC. He was transferred to a specialized neonatal heart surgical center and was submitted to corrective surgery within the first 24 hours of life. Today, he is a twelve months' healthy child, with normal growth and development. Obstructive TAPVC is one of the rare true

surgical cardiac emergencies, and should be considered in any newborn with precocious refractory cyanosis, signs of pulmonary hypertension and low cardiac output.

Keywords: newborn, respiratory failure, cyanosis, congenital heart disease, cardiac surgery.

Nascer e Crescer 2011; 20(1): 45-48

BIBLIOGRAFIA

1. Bonnet D. Retour Veinues Pulmonaire Anormal Total. In: Acar P (Ed.). Échocardiographie Pédiatrique et Foetale. 1st ed. Paris: Masson; 2004. p. 63-7.
2. Bharati S, Lev M. Congenital anomalies of the pulmonary veins. Cardiovasc Clin 1973; 5:23.
3. Keane J, Fyler D. Total Anomalous Pulmonary Venous Return. In: Keane JF, Fyler DC, Lock JE (Eds.). Nadas' Pediatric Cardiology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2006. p. 773-81.
4. Michielon G, Di Donato RM, Pasquini L, Giannico S, Brancaccio G, Mazzer E, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: long-term appraisal with evolving technical solutions. Eur J Cardiothorac Surg 2002;22(2):184-91.
5. Darling R, Rothney W, Craig J. 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.
6. Vicente W, Dias-da-Silva P, Vicente M, Bassetto S, Romano M, Ferreira C, et al. Surgical correction of total anomalous pulmonary venous drainage in an adult. Arq Bras Cardiol 2006; 87:e172-5.
7. Marino B, Bird G, Wernovsky G. Diagnosis and management of the newborn with suspected congenital heart disease. Clin Perinatol 2001; 28:91.
8. Yabek, SM. Neonatal cyanosis. Am J Dis Child 1984; 138:880-4.
9. Snider AR, Serwer GA, Ritter SB. Abnormal Vascular Connections and Structures. In: Snider AR, Serwer GA, Ritter SB (Eds.). Echocardiography in Paediatric Heart Disease. 2nd ed. St. Louis; 1997. p. 470-6.
10. Raisher B, Grant J, Martin T, Strauss A, Spray T. Complete repair of total anomalous pulmonary venous connection in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 1992;104:443-8.
11. Hlavacek AM, Shirali GS, Anderson RH. Pulmonary Venous Abnormalities. In: Anderson RH, Baker EJ, Redington A, Rigby ML, Penny D, Wernovsky G (Eds.). Paediatric Cardiology. 3rd ed. Philadelphia: Churchill Livingstone Elsevier; 2010. p. 497-522.
12. Silva C, Oporto V, Silveira P, Bertini A, Kapins C, Carvalho A. Infracardiac total anomalous pulmonary venous drainage: a diagnostic challenge. Arq Bras Cardiol 2007; 88(4): e81-3.
13. Serraf A, Bruniaux J, Lacour-Gayet F, Chambran P, Binet J, Lecronier G. Obstructed total anomalous pulmonary venous return. Toward neutralization of a major risk factor. J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 101:601-6.