

Veia Levoatriocardinal Associada à Estenose Pulmonar e Hipoplasia da Aorta em Adulto Jovem

Levoatriocardinal Vein Associated with Pulmonary Stenosis and Aortic Hypoplasia in Young Adult

José Luis de Castro e Silva Pretto, Dúnnia Monisa Bonomini Baldissera, Marcela Ortiga Ferreira, Emanuela Todeschini Menegotto, Gustavo Roberto Hoppen, Raquel Melchior Roman

Hospital São Vicente de Paulo, Passo Fundo, RS – Brasil

Introdução

A veia levoatriocardinal (VLAC) foi descrita pela primeira vez em 1926 por McIntosh como uma persistente conexão anormal entre o sistema venoso pulmonar e o sistêmico através do plexo esplâncnico. Está mais comumente associada com lesões obstrutivas esquerdas como atresia mitral, *cor triatriatum*, hipoplasia do coração esquerdo, atresia ou coarctação da aorta.^{1,2} Acredita-se que a persistência dessa comunicação ocorra para prover uma alternativa na drenagem venosa pulmonar em um cenário onde o coração esquerdo está mal formado e sob pressões aumentadas.³

Relatamos a seguir o caso de um adulto jovem portador de veia levoatriocardinal determinando hiperfluxo pulmonar com consequente sobrecarga de câmaras direitas, associado à estenose pulmonar e hipoplasia da aorta ascendente.

Relato do Caso

Paciente de 19 anos, do sexo masculino, branco, encaminhado ao ambulatório de cardiologia para investigação de hipertensão arterial e sopro cardíaco. Queixava-se de dor torácica ventilatório dependente, do tipo fisgada durante a inspiração profunda, dispneia aos moderados esforços e sensação de fadiga e prostração. Ao exame físico apresentava-se com pressão arterial 170/80 mmHg simétrica em membros superiores e inferiores. Observou-se na ausculta cardíaca bulhas normofonéticas, ritmo regular, desdobramento fixo de B2 e estalido de ejeção com sopro sistólico de 3+/6+ em foco pulmonar. Foram solicitados exames complementares para investigação. O eletrocardiograma de repouso apresentava ritmo sinusal, giro horário e eixo em torno de +120°, ausência de sobrecargas ou bloqueios. Realizou-se ecocardiograma que demonstrou grande aumento de câmaras direitas com função sistólica do ventrículo direito preservada, septo interatrial íntegro e abaulado para a esquerda, drenagem venosa pulmonar normal, através de quatro veias pulmonares drenando no átrio esquerdo e presença de um vaso anômalo vertical e

ascendente (veia levoatriocardinal) com origem próxima ao hilo pulmonar no lobo superior esquerdo com fluxo abundante, desembocando na veia inominada e posteriormente na veia cava superior e átrio direito (Figura 1). Valva pulmonar discretamente espessada e com dinâmica sistólica em “domus”, estenose de grau leve com gradiente sistólico máximo estimado em 37 mmHg, superestimado devido ao hiperfluxo. Aorta com leve hipoplasia da porção tubular ascendente, medindo 17 mm de diâmetro, valor de referência 26 - 34 mm.⁴ Ventrículo esquerdo com dimensões normais e fração de ejeção 76%.

Após avaliação dos exames iniciais o paciente foi encaminhado para internação e avaliação quanto à possibilidade cirúrgica. Realizou angiotomografia torácica através da qual foi possível identificar as quatro veias pulmonares com adequada drenagem no átrio esquerdo (Figura 2) e um vaso anômalo com origem junto à veia pulmonar superior esquerda desembocando na veia inominada (Figura 3). O paciente foi submetido à correção cirúrgica através de esternotomia mediana e circulação extracorpórea com ligadura da veia levoatriocardinal junto a veia inominada e redirecionamento deste vaso para o apêndice atrial esquerdo. Após boa evolução clínica o paciente recebeu alta com orientações de acompanhamento ambulatorial e manutenção do tratamento da hipertensão arterial, a qual foi interpretada como secundária à hipoplasia da aorta.

Discussão

Na embriogênese dos primeiros dois meses do desenvolvimento fetal, os pulmões drenam para as veias sistêmicas, e as veias pulmonares se formam a partir de uma bolsa na parede dorsal do átrio esquerdo primitivo. No momento em que a veia pulmonar comum se funde aos pulmões primitivos ocorre obliteração do sistema de drenagem pulmonar para as veias sistêmicas. A partir de então a veia pulmonar comum é incorporada ao átrio esquerdo e se diferencia, normalmente, em quatro vasos, dois para drenagem de cada pulmão.⁵

O desenvolvimento de anomalias da drenagem pulmonar inicia-se, baseado no exposto acima, cedo durante o processo de embriogênese e pode ocorrer quando alguma dessas etapas não progride adequadamente.⁶ Podem-se dividir as formas de alteração da drenagem das veias pulmonares em quatro: drenagem anômala venosa pulmonar (DAVP) do lado direito, DAVP do lado esquerdo, síndrome de cimitarra e veia levoatriocardinal.⁵ A drenagem anômala pode ocorrer através da veia cava superior, átrio direito, veia cava inferior, veias ázigos, veia inominada, seio coronariano e veia hemiázigos.⁷

Palavras-chave

Cardiopatia Congênita com hiperfluxo; Estenose Pulmonar; Drenagem Venosa Pulmonar Anômala; Hipoplasia da Aorta.

Correspondência: José Luis de Castro e Silva Pretto •

Av. Scarpellini Ghezzi, 500. CEP 99074-000, Passo Fundo, RS - Brasil

E-mail: jlpretto@cardiol.br / jlpretto.jlp@gmail.com

Artigo recebido em 23/05/2017; revisado em 30/05/2017; aceito em 31/05/2017

DOI: 10.5935/2318-8219.20170021

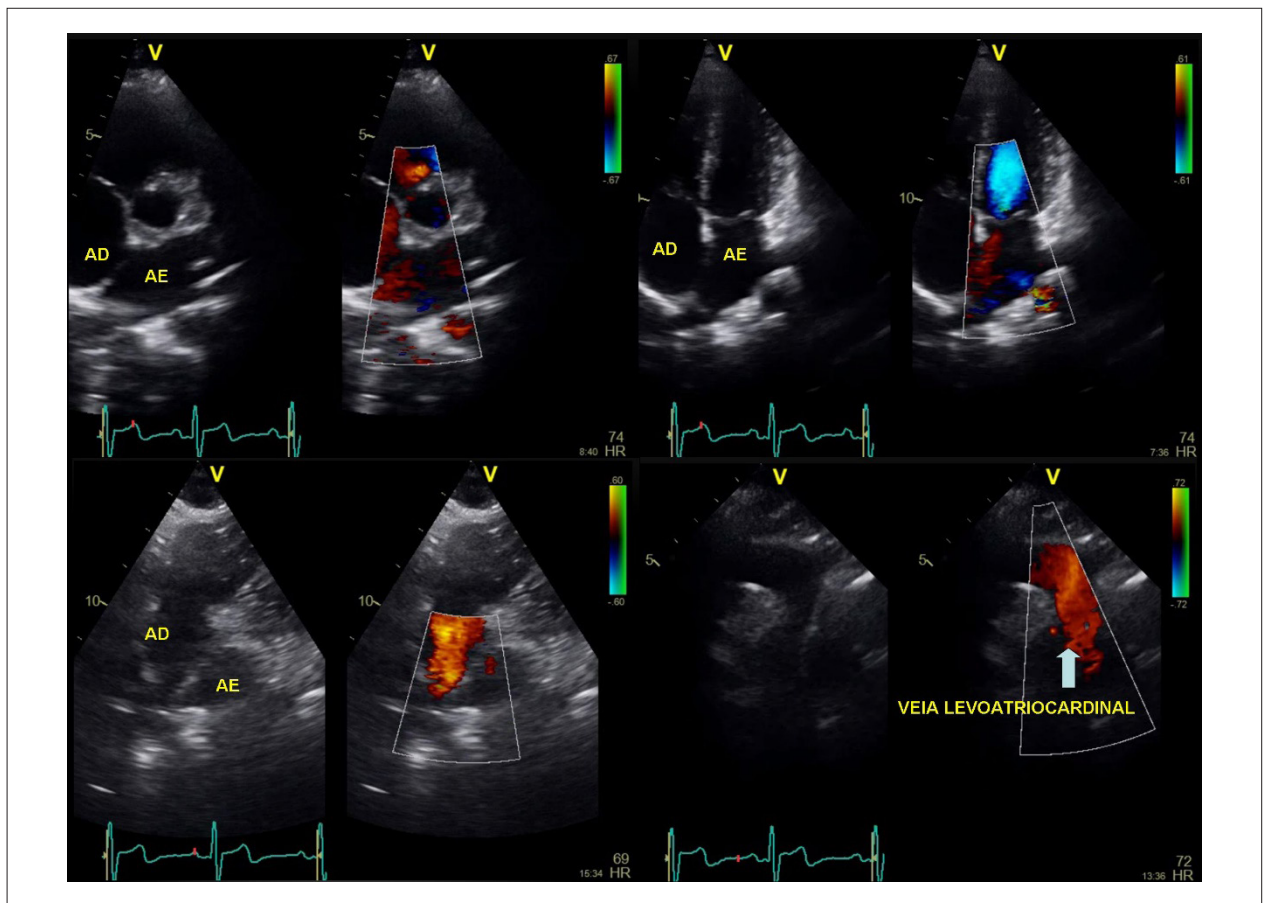


Figura 1 – Imagens do ecocardiograma mostrando o septo interatrial íntegro, veias pulmonares drenando no átrio esquerdo e a veia levoatricardinal drenando na veia inominada.

Quando ocorrem lesões obstrutivas do coração esquerdo, as veias pulmonares podem desenvolver uma comunicação normal com o átrio esquerdo, porém, podem reter alguma forma de comunicação primitiva com o sistema cardinal. Essa conexão anormal serve como uma via de saída alternativa para a drenagem do sistema venoso pulmonar para o sistema cardinal, através da veia inominada, veia jugular ou veia cava superior e forma a base da veia levoatricardinal.⁸

A veia levoatricardinal é uma entidade rara distinta da drenagem venosa pulmonar anômala, em que a anormalidade primária é a ausência de conexão de uma ou mais veias pulmonares no átrio esquerdo.⁸ Já a VLAC é um vaso venoso colateral que conecta o átrio esquerdo ou uma das veias pulmonares ao sistema venoso sistêmico, geralmente sendo a veia inominada.⁹

Em uma série de casos relatada por Bernstein e colaboradores, 25 pacientes com VLAC foram estudados. A ocorrência de VLAC associada à obstrução intracardíaca do retorno venoso pulmonar foi geralmente associada com um septo atrial íntegro. Apenas em 4 casos (16%) havia um defeito atrial hemodinamicamente significativo, demonstrando que um septo atrial funcionalmente intacto não era absolutamente necessário para a formação da veia levoatricardinal.¹⁰

O fenômeno da ocorrência de veia levoatricardinal pode ocorrer em um coração estruturalmente normal, de maneira isolada, e os achados clínicos podem mimetizar drenagem anômala pulmonar parcial ou defeito do septo atrial. Pacientes com anatomia intracardíaca e retorno venoso pulmonar normal podem apresentar sintomas de baixo débito e sobrecarga de câmaras direitas durante a vida.²

Conclusão

A veia levoatricardinal é uma causa rara de “shunt” esquerda-direita e deve ser lembrada no diagnóstico diferencial em pacientes com sobrecarga de câmaras direitas após a avaliação dos defeitos do septo interatrial e da drenagem venosa pulmonar.

A ecocardiografia é um exame não invasivo eficiente e capaz de fornecer o diagnóstico de veia levoatricardinal.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Preto JLCS; Obtenção de dados: Preto JLCS, Baldissera DMB, Hoppen GR; Análise e interpretação dos dados: Preto JLCS; Redação do manuscrito:

Relato de Caso



Figura 2 – Angiotomografia demonstrando 4 veias pulmonares drenando no átrio esquerdo.



Figura 3 – Reconstrução da angiotomografia mostrando a veia levoatriocardinal drenando na veia inominada.

Pretto JLCS, Baldissera DMB, Roman RM; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Pretto JLCS, Ferreira MO, Menegotto ET, Roman RM.

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. Cullen EL, Breen JF, Rihal CS, Simari RD, Ammash ND. Levoatriocardinal vein with partial anomalous venous return and a bidirectional shunt. *Circulation*. 2012;126(12):e174-7. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.111.085555.
2. Tosun Ö, Saygi M, Kasar T, Ayyıldız P, Türkvatan A, Ergül Y, et al. A rare pathology: Levoatriocardinal vein. *Türk Kardiyol Dern Ars*. 2016;44(4):315-9. doi: 10.5543/tkda.2015.84404.
3. Shet N, Maldjian P. Levoatriocardinal vein: an unusual cause of right-to-left shunting. *J Clin Imaging Sci*. 2014;4:68. doi: 10.4103/2156-7514.145907
4. Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V, Afilalo J, Armstrong A, Ernande L, et al. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *J Am Soc Echocardiogr*. 2015;28(1):1-39. doi: 10.1016/j.echo.2014.10.003.
5. Porres DV, Morenza ÓP, Pallisa E, Roque A, Andreu J, Martinez M. Learning from the pulmonary veins. *Radiographics*. 2013;33(4):999-1022. doi: 10.1148/rg.334125043.
6. Magalhães SP, Moreno N, Loureiro M, França M, Reis F, Alvares S. Anomalous pulmonary venous connection: an underestimated entity. *Rev Port Cardiol*. 2016 ;35(12):697 e1-697. e6. doi: 10.1016/j.repc.2016.01.009.
7. Karakus G, Ozyilmaz S, Zencirci E, Degirmencioglu A, Kiris A. An unusual type of partial anomalous pulmonary venous return with all pulmonary veins draining to left atrium (!). *Int J Cardiol*. 2016;223:173-5. doi: 10.1016/j.ijcard.2016.08.055
8. Agarwal PP, Mahani MG, Lu JC, Dorfman AL. Levoatriocardinal vein and mimics: spectrum of imaging findings. *Am J Roentgenol*. 2015;205(2):W162-W171. doi: 10.2214/AJR.15.14365.
9. Türkvatan A, Güzeltas A, Tola HT, Ergül Y. Multidetector computed tomographic angiography imaging of congenital pulmonary venous anomalies: a pictorial review. *Can Assoc Radiol J*. 2017;68(1):66-76. doi: 10.1016/j.carj.2016.05.003.
10. Bernstein HS, Moore P, Stanger P, Silverman NH. The levoatriocardinal vein: morphology and echocardiographic identification of the pulmonary-systemic connection. *J Am Coll Cardiol*. 1995;28(1):995-1001. doi: 10.1016/0735-1097(95)00283-X