

Tomografia computadorizada na avaliação tardia do tratamento cirúrgico da conexão anômala total de veias pulmonares

Computed tomography in late evaluation of surgical treatment of pulmonary veins total anomalous connection

Ulisses Alexandre Croti¹, Lilian Beani², Airton Camacho Moscardini³, Arthur Soares Souza Júnior⁴, Antônio Soares Souza⁵, Sírio Hassem Sobrinho³, Carlos Henrique De Marchi³, Moacir Fernandes de Godoy⁶, Domingo Marcolino Braile⁷

DOI: 10.5935/1678-9741.20110042

RBCCV 44205-1318

Resumo

Objetivo: Verificar se os achados da tomografia computadorizada de múltiplos detectores (TCMD) apresentam associação com os parâmetros clínicos e exames complementares rotineiramente empregados na avaliação tardia das crianças submetidas ao tratamento cirúrgico da conexão anômala total de veias pulmonares (CATVP).

Métodos: No período de janeiro 2002 a dezembro de 2007, 12 pacientes operados de CATVP foram avaliados tardiamente com anamnese, exame físico, radiografia de tórax, eletrocardiograma, ecocardiograma e TCMD. Alterações específicas de cada um desses exames foram identificadas e comparadas com os achados qualitativos da TCMD.

Resultados: Onze pacientes estavam em classe funcional I (NYHA), três apresentavam sopros inespecíficos, três

estavam abaixo do percentil 15 de desenvolvimento pômbero-estatural. À radiografia de tórax, dois pacientes tinham alteração dos campos pulmonares e três, aumento discreto da área cardíaca. Ao eletrocardiograma, um paciente apresentava sobrecarga ventricular direita e um, ritmo juncional. Todos os ecocardiogramas mostraram-se dentro dos limites de normalidade, exceto em um paciente com estenose entre a veia cava superior e o átrio direito. A TCMD foi totalmente normal em quatro pacientes, em três demonstrou compressão de veias pulmonares e em quatro, redução de calibre considerada significativa, as quais se correlacionaram com os demais achados. Assim, a TCMD para demonstrar alterações anatômicas, quando comparadas a alterações do exame físico ou outros exames complementares testados, apresentou sensibilidade de

1. Professor Livre docente. Chefe do Serviço de Cirurgia Cardiovascular Pediátrica de São José do Rio Preto – Hospital de Base – FUNFARME/FAMERP.

2. Pediatra do Serviço de Cirurgia Cardiovascular Pediátrica de São José do Rio Preto – Hospital de Base – FUNFARME/FAMERP.

3. Cardiopediatra do Serviço de Cirurgia Cardiovascular Pediátrica de São José do Rio Preto – Hospital de Base – FUNFARME / FAMERP.

4. Professor Livre docente. Radiologista do Ultra X - Diagnóstico por Imagem e do Hospital de Base – FUNFARME/FAMERP.

5. Radiologista do Ultra X - Diagnóstico por Imagem e do Hospital de Base – FUNFARME/FAMERP.

6. Professor Livre docente. Cardiopediatra do Serviço de Cirurgia Cardiovascular Pediátrica de São José do Rio Preto – Hospital de Base – FUNFARME/FAMERP.

7. Pró-reitor de Pós-Graduação da Faculdade Regional de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP). Editor-Chefe da Revista Brasileira de Cirurgia Cardiovascular.

Trabalho realizado no Hospital de Base - Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP), São José do Rio Preto, SP, Brasil.

Endereço para correspondência:

Ulisses Alexandre Croti. Av. Brigadeiro Faria Lima, 5544 – Sala 7 – São José do Rio Preto, SP, Brasil – CEP 15090-000

E-mail: uacroti@uol.com.br, uacroti@cardiol.br

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas. Os exames de tomografia computadorizada foram realizados gratuitamente pelo Ultra X Clínica de Imagem.

Vinculação Acadêmica

Este artigo é fundamentado na tese apresentada à Faculdade de Medicina de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP) como parte dos pré-requisitos para obtenção do Título de Livre-docente em Cirurgia Cardiovascular.

Artigo recebido em 29 de agosto de 2011
Artigo aprovado em 23 de novembro de 2011

87,5%, especificidade de 75%, valor preditivo positivo 87,5%, valor preditivo negativo de 75% e acurácia de 83,3%.

Conclusão: No acompanhamento tardio dos pacientes submetidos à correção cirúrgica de CATVP, a TCMD pode fornecer subsídios valiosos e complementar o diagnóstico de eventuais alterações anatômicas e funcionais.

Descritores: Tomografia. Cardiopatias congênitas/cirurgia. Resultado de tratamento.

Abstract

Objective: To evaluate if the findings of multislice computed tomography (MSCT) are associated with clinical and laboratory tests routinely used in the late follow-up of children undergoing surgical treatment of total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC).

Methods: From January 2002 to December 2007, 12 patients operated due to CATVP were evaluated with history, physical examination, chest X-ray, electrocardiogram, echocardiography and MSCT. Specific changes observed in each one of these tests were identified and compared with MSCT qualitative findings.

Results: Eleven patients were in functional class I (NYHA), three had nonspecific murmurs, and three were below the 15th percentile of weight and height. Two had pulmonary field abnormalities and three had a slight increase of the cardiac area in the X-ray examination. In the electrocardiogram, one patient had right ventricular overload and one had junctional rhythm. All echocardiograms were within the normal range, except for one patient with stenosis between the superior vena cava and right atrium. MSCT was completely normal in four patients, three had compression of the pulmonary veins and four had significant caliber reduction, which correlated with the other findings. Thus, MSCT showed a sensitivity of 87.5%, specificity of 0.75%, positive predictive value of 87.5%, negative predictive value of 75% and accuracy of 83.3% to demonstrate anatomic changes compared to changes in the physical examination or other additional tests.

Conclusion: MSCT may provide valuable information and complement the diagnosis of possible anatomical and functional changes in the late follow-up of patients undergoing surgical repair of TAPVC.

Descriptors: Tomography. Heart defects, congenital/surgery. Treatment outcome.

INTRODUÇÃO

A conexão anômala do retorno venoso pulmonar, comumente denominada conexão anômala total de veias pulmonares (CATVP), é uma doença cardíaca congênita rara que engloba um grupo de alterações na qual as veias pulmonares (VVPP) se conectam diretamente à circulação venosa sistêmica e não ao átrio esquerdo (AE) [1]. De acordo com as características anatômicas, pode ser classificada em supracardíaca, cardíaca, infracardíaca ou mista, sendo possível o emprego de diversas técnicas cirúrgicas para a correção do defeito [2,3].

Independentemente da técnica utilizada, sabe-se que as VVPP podem ser comprometidas e não apresentarem desenvolvimento adequado, seja pela própria constituição tecidual da veia pulmonar comum (VPC) ou por linhas de suturas utilizadas durante o procedimento. Tal situação é uma das complicações tardias mais preocupantes, pois tem consequências clinicamente importantes e compromete o prognóstico [4,5].

Habitualmente, esses pacientes são acompanhados com avaliação clínica, radiografia de tórax, eletrocardiograma (ECG) e Holter, além do ecocardiograma que demonstra ou sugere com o *Doppler* colorido a presença ou não da redução de calibre das VVPP [4-7].

O diagnóstico definitivo padrão-ouro dessa complicação

ainda é o estudo hemodinâmico. Porém, recentemente, a ressonância nuclear magnética e a tomografia computadorizada de múltiplos detectores (TCMD) têm sido empregadas com maior ênfase nas cardiopatias congênitas em substituição ao exame invasivo [8-10].

Tal fato despertou nossa atenção para verificar se os achados da TCMD apresentam associação com os parâmetros clínicos e exames complementares rotineiramente empregados na avaliação das crianças submetidas ao tratamento cirúrgico da CATVP, pois, até o quanto temos conhecimento, esta é uma ferramenta diagnóstica que ainda não foi aplicada para acompanhamento tardio desse grupo específico de pacientes.

MÉTODOS

Entre janeiro de 2002 e dezembro de 2007, foram operados 1492 pacientes com defeitos cardíacos congênitos, sendo 16 (1,07%) portadores de CATVP. Todos no Hospital de Base de São José do Rio Preto, Fundação Faculdade Regional de Medicina (FUNFARME) / Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP).

O projeto do estudo foi encaminhado para a Comissão Científica e de Ética para Análise de Projeto de Pesquisa da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto, sendo

aprovado pelo parecer nº 013/2009. O Termo de Consentimento Livre e Esclarecido foi assinado por todos os responsáveis que participaram do estudo.

Dos 16 pacientes, três (18,75%) morreram na mesma internação da operação, sendo considerados óbito hospitalar e um não pode comparecer para avaliação devido a dificuldades geográficas.

A sobrevivência do grupo total dos 16 pacientes em 2000 dias foi de 81%, com intervalo de confiança (IC) de 95% de 61,2% a 100%.

Assim, 12 (92,31%) pacientes foram avaliados tardiamente e constituíram o grupo de estudo.

O tempo médio de acompanhamento desses 12 pacientes foi de $3,73 \pm 1,33$ anos e a mediana de 3,96 (1,34 – 5,43) anos. A idade média no momento da TCMD foi de $3,95 \pm 1,32$ anos.

Tabela 1. Informações adquiridas dos prontuários no grupo dos 12 pacientes com conexão anômala total de veias pulmonares avaliados tardiamente.

Idade na operação (dias)	69 (31 – 122)**
Gênero	
Masculino	8 (66,67%)*
Feminino	4 (33,33%)*
Peso na operação (kg)	4,09±1,24***
Diagnóstico	
Supracárdica	4 (33,33%)*
Cardíaca	3 (25,00%)*
Infracárdica	4 (33,33%)*
Mista	1 (8,33%)*
Obstrutiva	5 (41,67%)*
Tempo de intubação pré-operatório (dias)	0 (0 – 0)**
Tempo de intubação pós-operatório (dias)	4 (2 – 8)**
Diálise peritoneal no POI (dias)	4 (33,33%)*
Tempo de UTI (dias)	11 (7 – 19)**
Tempo de internação hospitalar (dias)	24 (19 – 30)**

Kg = quilogramas; POI = pós-operatório imediato; UTI = unidade de terapia intensiva; * = dados expressos em valor absoluto (porcentagem do total); ** = dados expressos em mediana (intervalo interquartil); *** = dados expressos em média ± desvio-padrão

As informações encontradas nos prontuários e os dados intraoperatórios do grupo são apresentados nas Tabelas 1 e 2.

A avaliação tardia foi baseada em anamnese, exame físico, radiografia de tórax, ECG, ecocardiograma e TCMD.

A anamnese constou de informações sobre a classe funcional segundo a *New York Heart Association* (NYHA) e o uso de medicamentos. O exame físico foi focado na ausculta cardíaca e nas medidas antropométricas peso e altura. À radiografia de tórax, analisou-se a transparência dos campos pulmonares, as cúpulas diafragmáticas, o tamanho da área e outras alterações, quando presentes. O ECG forneceu o ritmo e a frequência cardíacos, os intervalos PR, QT e QTc, os eixos da onda P e do complexo QRS, além de outras alterações.

O ecocardiograma foi realizado com aparelho da marca *Phillips*, modelo HD11 (*Bothell, WA, USA*), com transdutor pediátrico eletrônico multifrequencial de 3 a 8 megahertz, modo unidimensional, bidimensional, *Doppler* pulsado, contínuo e colorido. Foram obtidos cortes ecocardiográficos padrões.

Com o *Doppler* pulsado foi possível medir as velocidades do pico de fluxo sanguíneo venoso na veia pulmonar superior direita (VPSD), denominadas ondas S, D e A. A onda S indicava o fluxo anterógrado sistólico, a onda D, o fluxo anterógrado diastólico, e a onda A, o fluxo retrógrado durante a contração atrial. Nas outras três VVPP, as medidas não foram realizadas por dificuldades técnicas inerentes ao método. Também com o auxílio do *Doppler*, foi calculada a pressão sistólica de VD (PSVD) pelo refluxo tricúspide fisiológico e a pressão média em artéria pulmonar (PMAP). Tanto na VPSD, quanto nas outras VVPP e em todo o AE, foi insistentemente procurado com o auxílio do *Doppler* a presença de locais com possíveis reduções de calibre, sendo esta considerada quando a velocidade de fluxo era maior que 2,0 m/s com o *Doppler* pulsado e ou com o *Doppler* colorido quando houvesse turbulência de fluxo [4,5,11,12].

A TCMD de tórax foi realizada em aparelho da marca GE® (*General Electric Medical Systems, Milwaukee, WI*),

Tabela 2. Dados intraoperatórios do grupo dos 12 pacientes com conexão anômala total de veias pulmonares avaliados tardiamente.

CATVP	Temperatura em CEC (°C)	Perfusão (min)	Isquemia miocárdica (min)	Isquemia miocárdica (min)	PCT (min)
Supracárdica	22,50±3,32	92,80±15,26	49,00±27,12	49,00±27,12	19,00±12,78
Cardíaca	28,33±3,51	68,67±38,07	33,80±16,01	33,80±16,01	NO
Infracárdica	19,50±1,91	90,00±21,28	49,25±24,09	49,25±24,09	30,75±9,74
Mista	26,00*	100,00*	71,00*	71,00*	15,00*

CATVP = conexão anômala total de veias pulmonares; CEC = circulação extracorpórea; °C = graus Celsius; min = minutos; PCT = parada circulatória total; NO = não ocorreu; * = dados expressos em valor absoluto, por haver apenas um paciente. Todos os demais valores foram expressos em média ± desvio padrão

modelo *lightspeed*, multicortes (*multislice*) de 16 canais, sendo obtidas imagens com intervalos entre os cortes de 0,625 mm.

Com a criança em jejum, a veia periférica foi puncionada com Jelco 22 ou 24 em membro superior e administrado midazolam na dose de 0,1 mg/kg e propofol a 0,5% de 2 a 4 mg/kg. A pressão arterial média não-invasiva e a oximetria de pulso foram constantemente monitorizadas e a criança mantida sob ventilação espontânea com máscara de oxigênio a 100% com 2 a 4 l/min.

A padronização dos exames foi possível por serem todos realizados por um único médico radiologista e um único técnico em radiologia, acompanhados por anestesista, pediatra, cirurgião cardiovascular e enfermeiros.

O contraste utilizado foi o Optiray® 350 (Ioversol injetável 74%), contendo 350 mg/ml de iodo organicamente ligado, ou seja, um contraste não-iônico de baixa toxicidade e osmolaridade (*Mallinckrodt Inc. – Raleigh, NC – USA*). A dose foi baseada no peso da criança, de acordo com orientações do fabricante e administrada na menor quantidade possível para adequada obtenção das imagens.

Foram obtidas imagens de cortes axiais no modo helicoidal, as quais permitiram grande volume de dados para serem reformatadas imagens nos planos sagital, coronal e oblíquo. Com esse volume de imagens adquiridas pelos cortes axiais, foi possível realizar reformatações e reconstruções tridimensionais (3D) volumétricas denominadas MIP (máxima intensidade de projeção) e reconstruções 3D coloridas denominadas *Volume Rendering*.

O diâmetro da desembocadura de cada veia pulmonar foi medido essencialmente baseado nos cortes axial, sagital, coronal e oblíquo, nos eixos curto e longo, com intuito de obter a área e verificar possíveis reduções de calibre quando comparadas à descrição qualitativa.

Com o diâmetro de cada veia pulmonar, foi calculada a área e indexada pela respectiva superfície corpórea do paciente, com intuito de padronizar as medidas obtidas e poder compará-las. Foi considerada a possibilidade de haver redução de calibre quando o valor obtido foi pelo menos um desvio-padrão da média das áreas da veia pulmonar estudada. As medidas foram reconfirmadas nas reconstruções tridimensionais e associadas aos achados descritivos, porém com intuito ilustrativo e não científico.

OAE foi medido em comprimento (crânio-caudal), largura (latero-lateral) e profundidade (ântero-posterior), sendo possível calcular o volume multiplicando-se as medidas obtidas e, da mesma forma que para as VVPP, foi indexado à superfície corpórea de cada paciente. Foi considerada a possibilidade de o AE ser pouco desenvolvido quando o valor obtido foi pelo menos um desvio-padrão menor que a média dos volumes. Tais dados foram comparados com os achados descritivos.

Os pulmões foram analisados quanto à presença de lesões parenquimatosas, marcas vasculares e sinais que indicassem anormalidades.

Com as imagens obtidas e medidas das VVPP e AE, um único observador, radiologista, experiente em cardiopatias congênitas, analisou os padrões morfológicos de forma descritiva (qualitativamente) e todos os dados foram correlacionados com os achados da anamnese, exame físico, radiografia de tórax, ECG e ecocardiograma.

Na análise estatística, as variáveis quantitativas contínuas com distribuição Gaussiana foram representadas e analisadas como média \pm desvio-padrão. As variáveis quantitativas contínuas sem distribuição Gaussiana foram representadas como mediana (percentil 25-75). Todas as variáveis qualitativas foram representadas como número absoluto (porcentagem do total).

A sobrevivência foi expressa pela curva de Kaplan-Meier e sua significância com o teste *logrank test* com o programa *Prism 4.0 for Windows®*. O erro alfa admitido para significância estatística foi de 5%.

Foi calculada sensibilidade, especificidade, valor preditivo positivo, valor preditivo negativo e acurácia da TCMD em relação à avaliação clínica e aos exames solicitados rotineiramente no acompanhamento tardio. Foi considerado padrão-ouro quando pelo menos um destes apresentava-se alterado.

RESULTADOS

A casuística dos 12 pacientes é apresentada de forma descritiva, com intuito de permitir melhor análise dos dados encontrados.

Os pacientes MHDF, EEM, GVR e LLF eram portadores de CATVP tipo supracardíaca; LJD, MICP e EBA, tipo cardíaca; JDSA, HVDS, KCRM e JRM, tipo infracardíaca; e VSF, tipo mista.

Todos os pacientes estavam em classe funcional I (NYHA), exceto um (LJD) com CATVP tipo cardíaca, que apresentou redução de calibre das VVPP, foi reoperado e está em uso de ácido acetilsalicílico.

Outro paciente (JDSA) com CATVP infracardíaca apresentou crise convulsiva no pós-operatório e, apesar de não mais apresentar sintomas após a alta hospitalar, ainda faz uso de carbamazepina.

A ausculta cardíaca estava dentro dos limites da normalidade, exceto em três pacientes que apresentavam sopros inespecíficos (MICP, HVDS e KCRM).

Dos oito pacientes do sexo masculino, cinco (62,50%) estavam abaixo do percentil 50 do índice de massa corpórea (IMC), sendo que três (37,50%) abaixo do percentil 15. Todos os pacientes do sexo feminino estavam com o IMC acima do percentil 85.

À radiografia de tórax, a maioria das crianças

apresentava campos pleuropulmonares com transparência normal, cúpulas diafragmáticas livres e área cardíaca dentro dos limites de normalidade. Dois pacientes (GVR e HVDS) apresentavam discreto aumento de área cardíaca pela impressão visual, pouco discordante do ICT, sendo que em três crianças foi notada proeminência das cavidades direitas (GVR, HVDS e JRM).

Em um paciente (EEM), foi observada opacidade subsegmentar na base pulmonar direita, adjacente ao diafragma, podendo representar atelectasia subsegmentar. Outro paciente (LJD) apresentou hipertransparência do pulmão esquerdo, por redução das marcas vasculares.

A maioria dos eletrocardiogramas apresentava-se dentro do padrão de normalidade, com discretos distúrbios de condução elétrica, tais como alteração da repolarização ventricular ântero-septal, distúrbio de condução do ramo direito e sobrecarga ventricular direita, aparentemente sem significados clínicos.

O ecocardiograma demonstrou que a medida de velocidade do fluxo sanguíneo na VPSD foi inferior a 2 m/s em todos os pacientes, sendo que as maiores ondas D encontradas foram de 1 m/s e 1,3 m/s, nos pacientes LLF e MICP. Também não foi encontrada redução de calibre nas outras VVPP, assim como na anastomose entre a VPC e o AE.

Tabela 3. Locais que a tomografia computadorizada de múltiplos detectores encontrou alterações anatômicas.

Paciente	VPSD	VPID	VPSE	VPIE	VPC / átrio esquerdo	Parênquima pulmonar
MHDF	-	-	-	-	-	-
EEM	-	-	-	-	-	-
GVR	-	-	-	-	X	X
LLF	X	-	-	-	X	-
LJD*	-	-	X	X	-	X
MICP	-	-	-	-	-	-
EBA	-	-	-	-	-	-
JDSA	-	-	-	-	-	-
HVDS	-	-	-	X	-	X
KCRM	-	-	-	X	-	-
JRM	-	-	-	X	-	X
VSF	-	-	X	X	-	-

VPSD = veia pulmonar superior direita; VPID = veia pulmonar inferior direita; VPSE = veia pulmonar superior esquerda; VPIE = veia pulmonar inferior esquerda; - = dentro do limite de normalidade; X = alterado; * = paciente reoperado por redução de calibre nas veias pulmonares e atualmente com redução de calibre na veia cava superior

Tabela 4. Valores obtidos pela tomografia computadorizada de múltiplos detectores das áreas das veias pulmonares (mm²) / superfície corpórea de cada paciente (m²).

Paciente	VPSD (mm ² /m ²)	VPID (mm ² /m ²)	VPSE (mm ² /m ²)	VPIE (mm ² /m ²)
MHDF	133,46	132,13	74,21	87,05
EEM	94,05	63,87	138,32	77,74
GVR	166,42	124,14	68,92	40,65
LLF	20,05	166,20	84,76	40,30
LJD	119,47	41,97	26,32	15,50
MICP	186,63	88,42	99,29	80,52
EBA	207,25	134,76	57,80	88,41
JDSA	75,70	41,04	67,65	57,45
HVDS	98,13	45,89	50,77	21,60
KCRM	39,75	104,03	39,33	119,25
JRM	136,96	107,95	40,36	35,32
VSF	82,47	134,18	92,81	51,18
M - DP	56,87	56,46	39,10	28,40

M - DP = média menos um desvio padrão; VPSD = veia pulmonar superior direita; VPID = veia pulmonar inferior direita; VPSE = veia pulmonar superior esquerda; VPIE = veia pulmonar inferior esquerda; mm² = milímetros quadrados; m² = metro quadrado

Tabela 5. Valores obtidos pela tomografia computadorizada de múltiplos detectores do volume do átrio esquerdo (cm³) pela superfície corpórea de cada paciente (m²).

Paciente	Volume (cm ³ /m ²)
MHDF	10,48
EEM	6,40
GVR	4,01
LLF	4,00
LJD	5,68
MICP	5,71
EBA	6,43
JDSA	5,26
HVDS	6,32
KCRM	7,03
JRM	5,88
VSF	5,01
M - DP	4,33

M - DP = média menos um desvio padrão; cm³ = centímetro cúbico; m² = metro quadrado

A PSVD foi considerada normal em todos os pacientes, sendo a mais alta encontrada no paciente LJD (37 mmHg). A PMAP não pode ser aferida em dois pacientes, LJD e GVR. Em todos os outros pacientes, a PMAP também foi normal.

Em um paciente (LJD), observou-se estreitamento na desembocadura da VCS com o AD, com velocidade de fluxo venoso de 1,89 m/s, considerada pelo ecocardiograma como discreta redução de calibre. Também foram observados neste paciente importante dilatação da veia ázigo e fluxo sanguíneo em sentido contrário ao habitual.

A análise da TCMD de cada paciente forneceu de forma descritiva muitos detalhes das alterações anatômicas nas VVPP, VPC, AE e parênquima pulmonar, entre outros. A Tabela 3 permite uma visão geral dos locais diagnosticados como fora dos padrões de normalidade.

As médias das medidas das VVPP indexadas pela superfície corpórea e seus respectivos desvios-padrão foram: VPSD $113,36 \pm 56,49$ mm²/m², VPID $98,72 \pm 42,26$ mm²/m², VPSE $70,05 \pm 30,94$ mm²/m², VPIE $59,58 \pm 31,18$ mm²/m². Quando se considerou pelo menos um desvio-padrão menor que a média, os valores que sugeriram diminuição de calibre significativo e, portanto, poderia representar comprometimento anatômico das VVPP foram, respectivamente, $56,87$ mm²/m², $56,46$ mm²/m², $39,10$ mm²/m² e $28,40$ mm²/m², como demonstra a Tabela 4.

Assim, valorizando puramente as medidas, deveríamos considerar redução de calibre significativa os pacientes LLF, na VPSD, com $20,05$ mm²/m²; LJD, nas VPID, VPSE e VPIE, com $41,97$ mm²/m², $26,32$ mm²/m², $15,50$ mm²/m²; JDSA, na VPID, com $41,04$ mm²/m²; HVDS, nas VPID e VPIE, com $45,89$ mm²/m² e $21,60$ mm²/m²; e KCRM, na VPSD, com $39,75$ mm²/m².

A análise descritiva dos achados por radiologista experiente em cardiopatias congênicas indicou compressão de alguma veia pulmonar ou redução de calibre nos pacientes LLF, LJD, HVDS, KCRM, JRM e VSF. Portanto, foi coincidente em quatro dos seis pacientes indicados pelas medidas. Também, com relação às VVPP acometidas, houve discrepância nos pacientes LJD, JDSA, HVDS e KCRM, sugerindo que as medidas não auxiliam no diagnóstico correto da presença ou não de lesão nas VVPP.

A média do volume do AE indexado pela superfície corpórea e o respectivo desvio-padrão foi $6,02 \pm 1,70$ cm³/m². Considerando-se pelo menos um desvio padrão da média, foi considerado AE pouco desenvolvido quando o valor obtido foi menor que $4,33$ cm³/m², fato que ocorreu em dois pacientes, GVR e LLF (Tabela 5). A análise descritiva do AE pelo radiologista, com o auxílio da TCMD, sugeriu adequado desenvolvimento em todos os pacientes, indicando que estas medidas não foram úteis.

Quatro pacientes apresentavam alterações sugestivas de lesões em parênquima pulmonar, todos com comprometimento do pulmão esquerdo: GVR com hipotenuação dos segmentos basal posterior e superior do

lobo inferior e todo o lobo superior, secundário a atelectasias; LJD com redução das marcas vasculares; HVDS com opacidade em faixa no segmento basal posterior do lobo inferior e lobo médio, sugerindo atelectasia subsegmentar; e JRM com opacidade em faixa no lobo inferior, também sugerindo atelectasia subsegmentar (Tabela 6).

Alguns exemplos dos referidos achados são apresentados a seguir para exemplificar a capacidade de definição morfológica da TCMD.

No paciente MHDF, foi encontrado grande coto junto à veia denominada (VI), resquício da veia vertical (VV). As quatro VVPP apresentavam-se bem desenvolvidas e sem redução de calibre. Não havia sinais de aumento do TP ou lesões no parênquima pulmonar. Esses achados foram de acordo com a avaliação clínica e os outros exames complementares.

No paciente EEM, a TCMD não demonstrou alterações, sendo concordante com a avaliação clínica e exames complementares, exceto com a radiografia de tórax, que revelava imagem sugestiva de atelectasia, mas a tomografia afastou essa possibilidade. Logo, para este paciente, a TCMD foi superior e mais esclarecedora.

No paciente GVR, notou-se que a aorta descendente parecia comprimir a VPC junto à desembocadura das VVPP à esquerda (Figuras 1A a 1C). O pulmão esquerdo apresentava opacidades alongadas no lobo inferior e superior, além de hipotenuação em outros segmentos, sugestivos de aumento do espaço aéreo secundário à atelectasias. O pulmão direito era normal. Na avaliação clínica, o paciente apresentava desenvolvimento pândero-estatural abaixo do percentil 15, a radiografia de tórax sugeria área cardíaca no limite superior da normalidade e não demonstrava lesões pulmonares. Os demais exames foram normais, sugerindo que a TCMD para este paciente também foi superior.

No paciente LLF, a VPC à direita apresentava-se com longo curso intramediastinal, alongada. Havia redução de calibre da porção distal da VPSD, que era pequena e com redução de calibre (Figura 2). O parênquima pulmonar era normal. Na avaliação clínica, o paciente estava abaixo do percentil 15 do IMC para a idade. A radiografia de tórax e o ECG não indicavam alterações, porém, no ecocardiograma, a onda D medida na VPSD foi uma das maiores encontradas em todos os pacientes (1 m/s), havendo, portanto, concordância entre os achados clínicos, do ecocardiograma e a TCMD, ainda que por definição ecocardiográfica a redução de calibre foi considerada quando a velocidade de fluxo venoso era maior que 2 m/s.

No paciente LJD, que foi reoperado por redução de calibre das VVPP, notou-se redução importante do calibre da VPC à esquerda e das VPSE e VPIE. As VVPP à direita, que foram ampliadas com tecido atrial direito apresentavam-se normais. A VCS também apresentava importante redução de calibre junto a sua desembocadura no AD, com

opacificação da veia ázigo pelo meio de contraste. Havia significativa redução das marcas vasculares do pulmão esquerdo, apesar da árvore traqueobrônquica ter aspecto normal. Este paciente era o único em classe funcional II (NYHA), com desenvolvimento pômbero-estatural abaixo do percentil 15, em uso de ácido acetilsalicílico devido à redução de calibre na junção da VCS com o AD. A radiografia era alterada à esquerda e no ECG havia sobrecarga ventricular direita, condizente com a mais alta PSVD encontrada no ecocardiograma, com onda D de 0,95 m/s. Todos estes achados estavam em concordância com os encontrados na TCMD.

No paciente MICP, notou-se que as VVPP à direita drenavam diretamente no AE e as VVPP esquerdas convergiam para um trajeto da VPC, que não apresentava redução de calibre. Havia aumento do calibre do TP, que se correlacionou clinicamente com sopro sistólico em borda esternal esquerda, suave, sem irradiação, porém não foram notadas alterações na radiografia de tórax, no ECG ou aumento da PSVD ou PMAP. A onda D foi a maior encontrada em todos os pacientes, medida em 1,3 m/s e que não se correlacionou com as imagens da TCMD, que demonstram claramente excelente desembocadura da VPSD no AE.

Tabela 6. Associação entre a tomografia computadorizada de múltiplos detectores e outras formas de avaliação tardia para os pacientes submetidos à correção de conexão anômala total de veias pulmonares.

Paciente	Avaliação clínica	Radiografia de tórax	Eletrocardiograma	Ecocardiograma	Tomografia
MHDF	-	-	-	-	-
EEM	-	Atelectasia	-	-	-
GVR	Abaixo do percentil 15	Área cardíaca no limite superior Proeminência de cavidades direitas	-	-	Compressão da VPC Lesões pulmonares
LLF	Abaixo do percentil 15	-	-	Alta velocidade de fluxo na VPSD	VPC alongada. Redução de calibre da VPSD
LJD	Abaixo do percentil 15 Classe funcional II	Hipertransparência à esquerda	SVD	PSVD aumentada	Redução de calibre das VPSE, VPIE e VCS. Lesões pulmonares
MICP	Sopro sistólico BEE	-	-	Alta velocidade de fluxo na VPSD	Aumento do TP em relação à aorta
EBA	-	-	-	-	-
JDSA	-	-	-	-	-
HVDS	Sopro sistólico BEE	Área cardíaca no limite superior. Proeminência de cavidades direitas	-	-	Compressão e redução de calibre da VPIE Aumento do TP Lesões pulmonares
KCRM	Sopro sistólico BEE	-	Ritmo junctional	-	Compressão e redução de calibre da VPIE
JRM	-	Proeminência de cavidades direitas	-	-	Redução de calibre da VPIE. Lesões pulmonares
VSF	-	-	-	-	Redução de calibre das VPSE e VPIE Aumento do TP

- = dentro dos limites de normalidade; VPC = veia pulmonar comum; AE = átrio esquerdo; VPSD = veia pulmonar superior direita; VCS = veia cava superior; SVD = sobrecarga ventricular direita; PSVD = pressão sistólica de ventrículo direito; PSE = veia pulmonar superior esquerda; VPIE = veia pulmonar inferior esquerda; TP = tronco pulmonar; SVE = sobrecarga ventricular esquerda; BEE = borda esternal esquerda

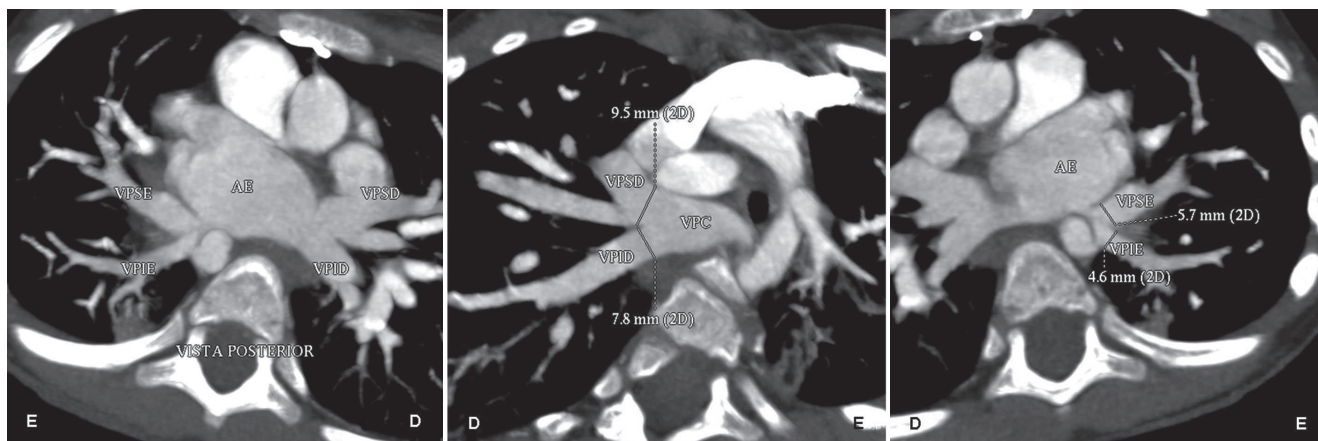


Fig. 1 - Paciente GVR. A: Corte oblíquo com vista posterior do AE em MIP. As VVPP apresentam troncos únicos. A Ao descendente parece comprimir a VPC à esquerda; B: Reformatação oblíqua em MIP com a VPC à direita apresentando aspecto normal; C: Reformatação oblíqua em MIP da VPC à esquerda com detalhe da aparente compressão pela Ao. [D: lado direito do paciente; E: lado esquerdo do paciente; AE: átrio esquerdo; MIP: máxima intensidade de projeção; VVPP: veias pulmonares; Ao: aorta; VPC: veia pulmonar comum; VPSD: veia pulmonar superior direita; VPID: veia pulmonar inferior direita; VPSE: veia pulmonar superior esquerda; VPSE: veia pulmonar inferior esquerda]

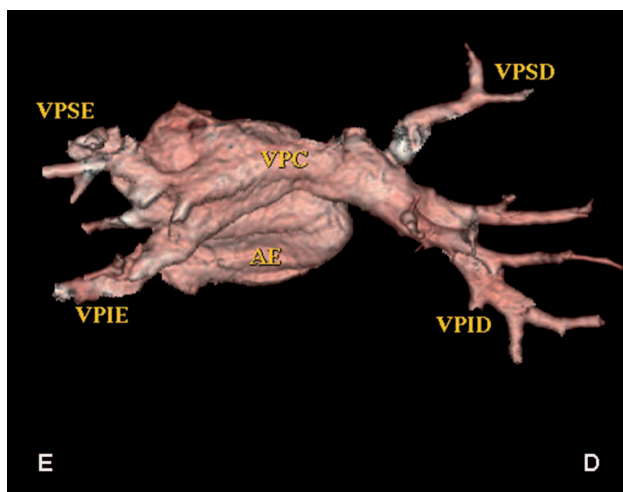


Fig. 2 - Paciente LLF. Imagens de reconstrução tridimensional. A: Vista posterior com reconstrução volume Rendering, demonstrando redução do calibre e nas dimensões da VPSD. [D: lado direito do paciente; E: lado esquerdo do paciente; AE: átrio esquerdo; VPSD: veia pulmonar superior direita; VPID: veia pulmonar inferior direita; VPSE: veia pulmonar superior esquerda; VPSE: veia pulmonar inferior esquerda; VPC: veia pulmonar comum]

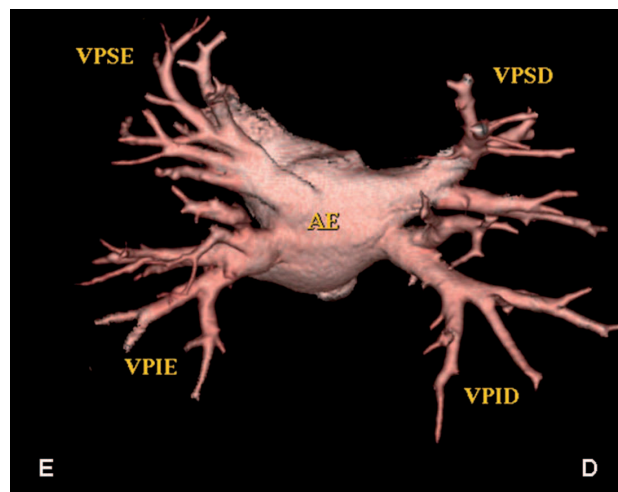


Fig. 3 - Paciente EBA. Reconstrução tridimensional volume Rendering com vista posterior, demonstrando AE e VVPP com aspecto anatômico totalmente normal. [D: lado direito do paciente; E: lado esquerdo do paciente; 3D: tridimensional; AE: átrio esquerdo; VVPP: veias pulmonares; VPSD: veia pulmonar superior direita; VPID: veia pulmonar inferior direita; VPSE: veia pulmonar superior esquerda; VPSE: veia pulmonar inferior esquerda]

O paciente EBA foi exemplo de anatomia com desenvolvimento normal das VVPP. A avaliação clínica, assim como todos os exames complementares, não indicou alterações e a TCMD foi concordante em todos os achados (Figura 3).

No paciente JDSA, as VVPP à direita apresentavam curso longo, porém eram simétricas e sem reduções de calibre. O TP e artérias pulmonares tinham desenvolvimento normal

e havia ausência de sinais de lesões parenquimatosas pulmonares. Estes dados estavam de acordo com a avaliação clínica cardiológica, radiografia de tórax e ECG, que eram normais. No ecocardiograma, foi encontrado PSVD de 36 mmHg, porém com PMAP baixa de 7 mmHg.

O paciente HVDS apresentava as VVPP inferiores alongadas, sendo a VPID notadamente de menor calibre

que a VPID. Aparentemente, a aorta descendente determinava compressão na VPIE. As VVPP superiores tinham calibre normal. O TP e as artérias pulmonares estavam aumentados de calibre em relação à aorta e havia opacidade em faixa no segmento basal inferior esquerdo e no lobo médio, sugerindo atelectasia subsegmentar (Figuras 4A a 4F). Assim, os achados da TCMD refletiram a avaliação clínica com sopro sistólico em borda esternal esquerda e radiografia de tórax com aumento de área cardíaca. Porém, o ECG e o ecocardiograma mostraram-se sem alterações e não foram concordantes com todos os demais achados. A TCMD também indicou as lesões pulmonares que eram ausentes na radiografia simples de tórax.

No paciente KCRM, a VPIE apresentava-se alongada, com redução de calibre em relação à veia contralateral, aparentemente sofrendo compressão pela aorta descendente. Não havia redução de calibre nas VVPP

superiores. Esta interpretação visual foi discordante das medidas obtidas das VVPP. À avaliação clínica, havia sopro sistólico vibratório em borda esternal esquerda, a radiografia de tórax era normal, o ECG chamou atenção pelo ritmo juncional, o ecocardiograma com PSVD de 32 mmHg e onda D de 0,96 m/s não se mostrava alterada.

No paciente JRM, a TCMD encontrou redução de calibre da VPIE, além de opacidade em faixa no lobo inferior esquerdo, com aspecto de atelectasia subsegmentar. Neste paciente, a avaliação clínica era normal, a radiografia de tórax apresentava apenas discreta proeminência das cavidades direitas. O ECG e o ecocardiograma não apontavam alterações. Assim, redução do calibre da VPIE pode ter alguma associação com tais achados.

No paciente VSF, a VPSE era curta e de pequeno calibre, a VPIE era alongada e com redução do calibre em relação às outras VVPP.

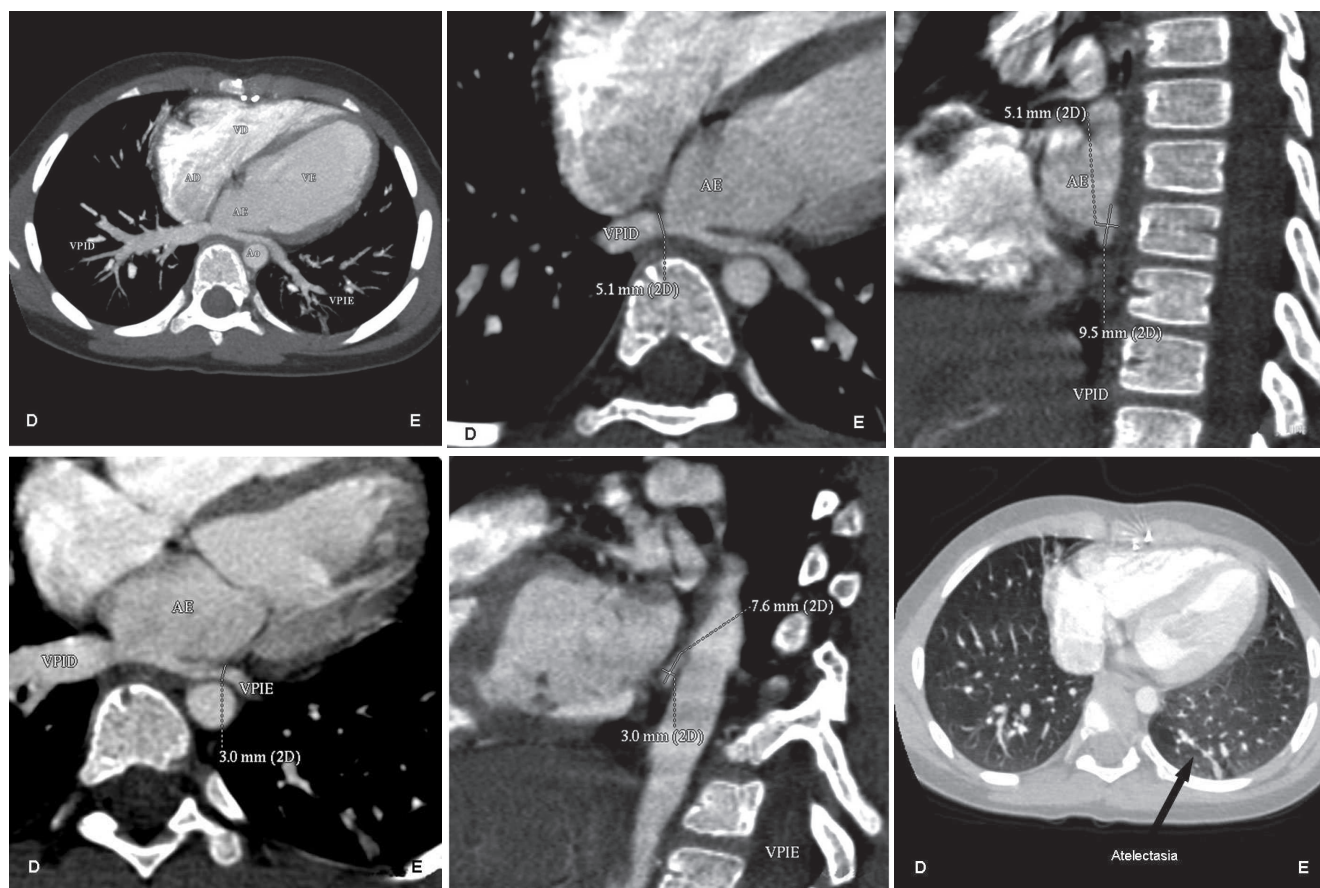


Fig. 4 - Paciente HVDS. A: Reformatação oblíqua em MIP demonstrando as VVPP inferiores. Nota-se que a VPIE apresenta menor diâmetro que a VPID e, aparentemente, sofre compressão da Ao descendente; B: Reformatação oblíqua em MIP medindo o eixo curto da VPID; C: Reformatação oblíqua eixo longo medindo a VPIE no menor eixo; D: Reformatação oblíqua eixo curto da VPIE; E: Reformatação oblíqua eixo longo medindo a VPIE no menor eixo; F: Corte axial nas bases pulmonares com opacidades em faixa na projeção do segmento basal posterior do lobo inferior esquerdo e lobo médio, sugestivas de atelectasias subsegmentares. [D: lado direito do paciente; E: lado esquerdo do paciente; MIP: máxima intensidade de projeção; VVPP: veias pulmonares; VPIE: veia pulmonar inferior esquerda; VPID: veia pulmonar inferior direita; Ao: aorta; AE: átrio esquerdo; AD: átrio direito; VE: ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito]

O parênquima pulmonar era normal. A avaliação clínica e todos os outros exames complementares também eram normais, indicando que os achados da TCMD não devem ser interpretados isoladamente.

Baseados nos achados acima, a TCMD mostrou alterações em oito pacientes, sendo que em sete destes também havia alteração em pelo menos um dos outros quesitos avaliados, ou seja, avaliação clínica ou um dos exames complementares rotineiramente empregados e, em um destes pacientes, os outros quesitos eram normais.

Nos outros quatro pacientes, a TCMD não indicou alterações, sendo que, em três, ela foi concordante com os outros dados analisados e, em um paciente, houve alteração dos outros exames realizados.

Assim, encontramos que a TCMD com relação à avaliação clínica e aos outros exames complementares analisados apresentou sensibilidade de 87,5% (IC 95% de 64,6% a 100,0%), especificidade de 75,0% (IC 95% de 32,6% a 100,0%), valor preditivo positivo 87,5% (IC 95% de 64,6% a 100,0%), valor preditivo negativo de 75,0% (IC 95% de 32,6% a 100,0%) e acurácia de 83,3% (IC 95% de 62,2% a 100,0%), como resumidamente demonstrado na Tabela 6.

DISCUSSÃO

A CATVP é uma doença pouco frequente e a casuística de 16 pacientes operados entre 1492 (1,07%) com cardiopatias congênitas no período de seis anos, apesar de ser pequena, já era esperada, em consonância com outros grandes estudos, como o *Bohemia Survival Study*, que identificou 40 crianças com CATVP dentre as 815.569 nascidas entre 1980 e 1990, e o *Baltimore-Washington Infant Study*, que revelou prevalência de 0,087 por 1000 nascimentos invasivo [11,12].

A redução de calibre das VVPP, que comumente denominamos estenose, seguramente é a pior complicação tardia que pode ocorrer em um paciente operado por CATVP. Habitualmente, manifesta-se rapidamente, levando o paciente à reoperação ainda nos primeiros seis meses após o reparo [13]. Essa necessidade de abordagem precoce ainda continua sendo causa de alta mortalidade em centros de excelência em todo o mundo [4,5,13-15].

Diversos são os mecanismos que podem levar à redução de calibre de uma ou mais VVPP, ainda que continue incompletamente compreendido [13]. Entre esses mecanismos está o inadequado alinhamento das incisões entre a VPC e o AE, provocando retração na anastomose, que leva à distorção das VVPP [16]. Também alguns autores atribuem a estenose e a necessidade de reoperação à hiperplasia intimal, com proliferação de tecido inflamatório espessado [17]. Em nossa casuística, observamos que, em alguns pacientes, houve VVPP que apresentaram redução de calibre, sendo a VPIE nitidamente a mais acometida.

Algumas vezes, as VVPP eram apenas comprimidas pela aorta descendente, talvez pela sua posição anatômica durante a formação posterior ao saco pericárdico.

Incisões muito próximas das VVPP também podem levar a estenose dessas veias no pós-operatório. Para evitar essa complicação, boa opção técnica é a abertura da VPC em direção à VV em T ou em Y, ampliando o local anastomótico. Essa atenção sempre deve estar na mente do cirurgião e, nos pacientes operados na casuística, tal cuidado foi observado, evitando-se incisões nas VVPP [17].

Alguns *experts* afirmam haver suspeita de que muitos pacientes operados de CATVP vivam normalmente e, no entanto, apresentam lesão em uma das VVPP cursando de forma totalmente silenciosa [17]. Tal afirmação nos leva a pensar que a TCMD pode ser um exame com capacidade de detectar tais alterações de forma mais precoce, já que em nossa casuística foram observadas alterações em pacientes absolutamente assintomáticos. Importante chamar atenção que esse não foi o objetivo do estudo, porém abre-se caminho para investigações posteriores.

O paciente operado de CATVP evolui, na maioria das vezes, clinicamente assintomático, semelhante ao encontrado em nossa casuística, na qual 11 (91,66%) apresentavam-se totalmente assintomáticos. O sopro cardíaco geralmente está ausente ou, quando presente, é pouco significativo e inespecífico, exceto em situações que ainda haja hipertensão pulmonar ou presença de algum defeito residual importante. Os sopros cardíacos observados nos pacientes de nosso estudo foram considerados sem significância, pois todos eram +/-6+ ou ++/6+, na borda esternal esquerda, suave e sem irradiações. Assim, não seriam valorizados como indicativos de alguma alteração em exame clínico de rotina, porém notou-se que os três pacientes com sopros (MICP, HVDS e KCRM) apresentaram alguma alteração na TCMD. É importante lembrar que se há problema em uma ou mais VVPP, a probabilidade do sopro ser forte seria realmente mínima, pois se trata de local de baixa pressão, além da posição anatômica ser posterior e, portanto, dificilmente audível na ausculta cardíaca normal.

O IMC estava muito abaixo do esperado em três pacientes (GVR, LLF e LJD), os quais estavam em classe funcional I, não fazendo uso de medicamentos e com ausculta cardíaca normal. Estes pacientes apresentaram alguma alteração na TCMD, sejam pulmonares ou compressão da VPC pela aorta descendente ou diminuição de calibre das VVPP à esquerda, havendo forte associação do desenvolvimento pênodo-estatural com os achados da TCMD.

A radiografia de tórax no pós-operatório tardio deve ser normal quando o paciente não evoluiu com estenose de VVPP ou estenose da região anastomótica, assim como os campos pulmonares não devem apresentar alterações desde

que o paciente não tenha necessitado de longa permanência em assistência ventilatória, que tenha ocasionado lesões como atelectasias ou fibroses. Em nossa casuística, todos os pacientes que apresentaram alterações na radiografia de tórax foram confirmados pela TCMD, exceto um dos pacientes que apresentava uma imagem sugestiva de atelectasia (EEM) e sua tomografia era normal. Logo, houve forte associação entre as imagens radiográficas e a TCMD.

O ECG deve mostrar ritmo sinusal em quase todos os pacientes. Arritmias significativas podem existir em pacientes assintomáticos submetidos tardiamente à correção de CATVP, como ocorreu com a paciente KCRM, cujo ECG indicou ritmo juncional. Muitos pacientes apresentaram alterações não significativas no sistema de condução, como, por exemplo, repolarização ventricular ântero-septal, distúrbio de condução ou bloqueio do ramo direito. Tais achados são concordantes com a literatura, que demonstra alta incidência de disfunção do nodo sinusal e baixa de bloqueio atrioventricular total, assim como as arritmias atriais e ventriculares significantes são incomuns [18].

Em todas as crianças avaliadas pelo ecocardiograma, a PSVD estava dentro dos limites de normalidade, sendo o paciente LJD o maior valor encontrado, pois sabidamente o paciente apresentava lesões nas VVPP à esquerda. A PMAP também estava dentro dos limites de normalidade e não indicou hipertensão pulmonar em qualquer criança. A velocidade de fluxo venoso foi medida apenas na VPSD e, apesar de não ser maior que 1,5 m/s ou 2,0 m/s, como preconizado por alguns autores que consideram valores acima desses como presença de estenose de VVPP, nos pacientes LLF e MICP, as maiores velocidades encontradas foram: 1,0 m/s e 1,3 m/s, compatíveis com alterações encontradas na VPSD na TCMD [4,5].

A correlação dos achados discutidos anteriormente foi correlacionada com os achados da TCMD.

Chowdhury et al. [19], em 2008, em extenso trabalho sobre CATVP tipo mista, apresentaram imagem de TCMD na avaliação tardia de paciente operado há cinco anos, para exemplificar que a anastomose entre o apêndice atrial esquerdo e a VV continuava patente. Esta é a primeira publicação que temos conhecimento utilizando a TCMD na avaliação tardia de um paciente com CATVP.

A TCMD tem sido considerada como alternativa complementar ao ecocardiograma no diagnóstico pré-operatório de CATVP, já que muitas vezes esses pacientes encontram-se em condições hemodinâmicas desfavoráveis e o estudo hemodinâmico para esclarecer a anatomia pode piorar o quadro clínico e oferecer mais risco à vida da criança. A TCMD apresenta a grande vantagem de não ser invasiva e, portanto, oferecer risco de vida praticamente desprezível, exceto por um possível choque anafilático ao contraste [10].

Kim et al. [9], estudando 14 pacientes com CATVP,

demonstraram que a combinação de TCMD com reconstrução tridimensional ajudou no diagnóstico da CATVP, sendo uma boa ferramenta na avaliação pré-operatória de neonatos e lactentes [9]. Porém, ela não é suficientemente adequada para visualização de estruturas intracardíacas, devido à frequência cardíaca e aos movimentos respiratórios geralmente altos. Aliás, é praticamente impossível suspender a respiração em crianças com menos de oito meses quando não estão intubadas, sendo este importante problema e empecilho para realização da TCMD nos neonatos. Todas as crianças do estudo foram sedadas com midazolam e propofol quando necessário, além do fato de serem mais velhas, com idade média de $3,95 \pm 1,32$ anos.

Na casuística apresentada, foram medidos os diâmetros das VVPP e calculado o volume do AE. Este não teve qualquer associação com os achados descritivos e, portanto, entendemos que não deva ser empregado. Já, as medidas das VVPP apresentaram algum grau de associação com os achados descritivos, porém ficou claro que a interpretação por um médico experiente é mais importante e pode complementar os demais achados dos outros exames complementares.

O fato de a TCMD estar em concordância com os demais achados em 10 dos 12 pacientes, ou seja, das oito TCMD alteradas, sete também com exames alterados e dos quatro com TCMD normais, três com outros exames também normais, nos faz acreditar que a TCMD possa ser utilizada com bastante segurança no acompanhamento tardio das crianças operadas de CATVP.

Foram encontradas alterações morfológicas discretas e importantes, sendo superior para a detecção de alterações discretas, como simples compressão das VVPP ou aumento do TP com relação à aorta, e apresentando associação com os achados significativos para os exames empregados na clínica diária. Notadamente, a VPID foi a mais acometida por compressão ou presença de redução de calibre.

Assim, essa análise sugere que ela possa ser empregada para acompanhamento tardio dos pacientes operados de conexão anômala total de veias pulmonares, com intuito de antecipar a piora clínica, permitindo avaliação mais adequada e precoce, além de poder antecipar reintervenções, quando necessário.

As limitações do estudo foram o pequeno número de pacientes, o que não permite comparações estatísticas. No período estudado, houve evolução nos detalhes técnicos pelo ganho de experiência do cirurgião e equipe. Os pacientes foram analisados somente com ECG e não com Holter, porque a maioria mora em outros Estados e não podia estar na cidade por muito tempo. Os achados da TCMD não foram comparados ao estudo hemodinâmico, pois eticamente não seria correto realizar exame invasivo, que teoricamente apresenta algum risco de vida ao paciente.

Também há falta de outros trabalhos com TCMD ou RNM que tenham avaliado tardiamente uma série de pacientes submetidos à correção cirúrgica de CATVP.

CONCLUSÃO

No acompanhamento tardio dos pacientes submetidos à correção cirúrgica de CATVP, a TCMD pode fornecer subsídios valiosos e complementar o diagnóstico de eventuais alterações anatômicas e funcionais, com sensibilidade de 87,5%, especificidade de 75% e acurácia de 83,3%.

AGRADECIMENTOS

A todas as famílias que aceitaram submeter seus filhos aos exames e a todos os integrantes do Serviço de Cardiologia e Cirurgia Cardiovascular Pediátrica de São José do Rio Preto que colaboraram direta e indiretamente na confecção desse trabalho.

REFERÊNCIAS

1. Hirsch JC, Bove EL. Total anomalous venous connection. *MMCTS*. 2007;507:2253.
2. Craig JM, Darling RC, Rothney WB. 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(1):44-64.
3. Paulista PP, Pedra SRFF. Anomalias de conexão do retorno pulmonar e sistêmico. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, ed. *Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica*. 1ª ed. São Paulo:Roca;2008. p.203-16.
4. Karamlou T, Gurofsky R, Al Sukhni E, 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.
5. 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.
6. Chowdhury UK, Airan B, Malhotra A, Bisoi AK, Saxena A, Kothari SS, et al. Mixed total anomalous pulmonary venous connection: anatomic variations, surgical approach, techniques, and results. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2008;135(1):106-16.
7. Devaney EJ, Chang AC, Ohye RG, Bove EL. Management of congenital and acquired pulmonary vein stenosis. *Ann Thorac Surg*. 2006;81(3):992-6.
8. Uçar T, Fitoz S, Tutar E, Atalay S, Uysalel A. Diagnostic tools in the preoperative evaluation of children with anomalous pulmonary venous connections. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2008;24(2):229-35.
9. Kim TH, Kim YM, Suh CH, Cho DJ, Park IS, Kim WH, et al. Helical CT angiography and three-dimensional reconstruction of total anomalous pulmonary venous connections in neonates and infants. *AJR Am J Roentgenol*. 2000;175:1381-6.
10. Sridhar PG, Kalyanpur A, Suresh PV, John C, Sharma R, Maheshwari S. Total anomalous pulmonary venous connection: helical computed tomography as an alternative to angiography. *Indian Heart J*. 2003;55(6):624-7.
11. Samanek M, Voriskova M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol*. 1999;20(6):411-7.
12. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, Brenner JI, Neill CA, Perry LW, et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington infant study. *Am J Epidemiol*. 1985;121(1):31-6.
13. Ricci M, Elliott M, Cohen GA, Catalan G, Stark J, Leval MR, et al. Management of pulmonary venous obstruction after correction of TAPVC: risk factors for adverse outcome. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2003;24(1):28-36.
14. Van Son JA, Danielson GK, Puga FJ, Edwards WD, Driscoll DJ. Repair of congenital and acquired pulmonary vein stenosis. *Ann Thorac Surg*. 1995;60(1):144-50.
15. Caldarone CA, Najm HK, Kadletz M, Smallhorn JF, Freedom RM, Williams WG, et al. Relentless pulmonary vein stenosis after repair of total anomalous pulmonary venous drainage. *Ann Thorac Surg*. 1998;66(5):1514-20.
16. Ando M, Takahashi Y, Kikuchi T. Total anomalous pulmonary venous connection with dysmorphic pulmonary vein: a risk for postoperative pulmonary venous obstruction. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2004;3(4):557-61.
17. 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.
18. Tanel RE, Kirshbom PM, Paridon SM, Hartman DM, Burnham NB, McBride MG, et al. Long-term noninvasive arrhythmia assessment after total anomalous pulmonary venous connection repair. *Am Heart J*. 2007;153(2):267-74.
19. Chowdhury UK, Airan B, Malhotra A, Bisoi AK, Saxena A, Kothari SS, et al. Mixed total anomalous pulmonary venous connection: anatomic variations, surgical approach, techniques, and results. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2008;135:106-16.