



Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto
Programa de Pós-graduação em Ciências da Saúde

Danielle Lilia Dantas Tukamoto

**Avaliação de Arritmias Cardíacas no Pós
Operatório Tardio de Conexão Anômala
Total de Veias Pulmonares**

**São José do Rio Preto
2015**

Danielle Lilia Dantas Tukamoto

**Avaliação de Arritmias Cardíacas no Pós
Operatório Tardio de Conexão Anômala
Total de Veias Pulmonares**

Dissertação apresentada à Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto para obtenção do Título de Mestre no Curso de Pós-Graduação em Ciências da Saúde, Eixo Temático: Medicina Interna.

Orientador: Prof. Dr. Moacir Fernandes de Godoy

São José do Rio Preto
2015

Tukamoto, Danielle Lilia Dantas

Análise de Arritmias Cardíacas no Pós Operatório Tardio de
Conexão Anômala Total de Veias Pulmonares / Danielle Lilia
Dantas Tukamoto

São José do Rio Preto, 2015

90 p.;

Dissertação (Mestrado) – Faculdade de Medicina de São José
do Rio Preto – FAMERP

Eixo Temático: Medicina Interna

Orientador: Prof. Dr. Moacir Fernandes de Godoy

1. Arritmias; 2. Veias pulmonares; 3. Doença do nó sinusal.

Danielle Lilia Dantas Tukamoto

**Avaliação de Arritmias Cardíacas no Pós
Operatório Tardio de Conexão Anômala
Total de Veias Pulmonares**

Banca Examinadora

Dissertação para Obtenção do Grau de Mestre

Presidente e Orientador: Prof. Dr. Moacir Fernandes de Godoy

2º Examinador: Prof. Dr. Zilma Verçosa de Sá Ribeiro

3º Examinador: Prof. Dr. Carlos Henrique De Marchi

Suplentes: Prof. Dr. Alessandro Lianza

Prof. Dr. Sírio Hassem Sobrinho

São José do Rio Preto, 12/06/2015

SUMÁRIO

Dedicatória.....	i
Agradecimentos	ii
Epígrafe	v
Lista de Figuras.....	vi
Lista de Quadros e Tabelas	viii
Lista de Abreviaturas e Símbolos.....	ix
Resumo.....	xi
Abstract.....	xiii
1. Introdução	01
1.1. Epidemiologia.....	03
1.2. Embriologia	05
1.3. Fisiopatologia e Classificação	06
1.4. Quadro Clínico.....	09
1.5. Exames Complementares	10
1.6. Tratamento Cirúrgico.....	21
1.7. Arritmias e Cardiopatias Congênitas	23
1.8. Objetivos	29
1.8.1. Geral.....	29
1.8.2. Específicos	29
2. Casuística e Método	30
2.1. Caracterização da Amostra.....	31
2.2. Metodologia.....	34

2.3. Análise Estatística	36
3. Resultados	37
3.1. Avaliação Clínica	38
3.2. Arritmias no Pós-operatório Imediato	39
3.3. Achados Ecocardiográficos	40
3.4. Achados Eletrofisiológicos	43
3.4.1. Eletrocardiograma de 12 Derivações	43
3.4.2. Eletrocardiograma de 24 horas – Holter	48
3.4.3. Teste Ergométrico	54
3.5. Doença do Nó Sinusal.....	62
3.6. Fatores de Risco	62
4. Discussão.....	64
5. Conclusão	71
6. Referências Bibliográficas.....	73
7. Apêndices	80
8. Anexos.....	89

- ✓ À minhas filhas Isadora e Helena, motivo de meu maior orgulho. Capazes de me fazer querer ser cada dia melhor e fazê-las orgulhar-se de mim da mesma forma. Melhor mãe, esposa, médica, amiga. É bem verdade que existem o cansaço e as noites mal dormidas, mas se ver naquelas pessoinhas tão pequenas é indescritível.

Agradecimentos

- ✓ À **minha família**, pelo apoio incondicional. Ao meu esposo **Kenji Tukamoto**, pela grande ajuda, seja na confecção do trabalho, na realização dos exames ou nos cuidados com a **Isadora**. À minha irmã **Luciana**, minhas tias **Rei** e **Marta**, obrigada pela confiança.

- ✓ Aos **pacientes** que participaram do estudo, por cederem seu tempo e seu corpo para investigação. Aos **familiares** que os acompanharam, que enfrentaram inúmeras dificuldades, principalmente a distância para chegar ao hospital e realizar o protocolo sugerido.

- ✓ Ao **Prof. Dr. Moacir de Fernandes Godoy**, pela acolhida no momento mais difícil da realização deste trabalho, sempre paciente e disponível. Por ter aceitado a missão de me orientar e, acima de tudo, me ensinar. Muito obrigada por tudo.

- ✓ À **Prof. Dra. Sandra da Silva Mattos**, por ter me introduzido ao mundo da Arritmologia. Por ser mais do que uma chefe, ser uma pessoa amiga, quase uma mãe, disposta a dividir suas experiências, sempre com uma palavra de apoio e incentivo.

- ✓ Aos meus **preceptores** do **Instituto do Coração/ FMUSP**, especialmente **Ana Cristina Tanaka, Zilma Verçosa, Alessandra Barreto, Mônica Shimoda** e **Sônia Meiken**. Agradeço por todo conhecimento transmitido e pela amizade e suporte nos momentos difíceis.

- ✓ Aos **meus amigos** e **preceptores** do **Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia**, os doutores **Rogério Andalaft** e **Francisco Faustino França**, por confiarem na minha capacidade e cederem à uma pediatra a rara oportunidade de estudar Arritmologia e Eletrocardiografia.

- ✓ À **equipe de Cardiologia Pediátrica do Hospital da Criança e Maternidade**, especialmente o **Prof. Dr. Carlos de Marchi**. Aos **demais colegas de trabalho** pela ajuda nas coberturas durante as aulas e avaliação dos pacientes.

- ✓ Aos médicos cardiologistas **Augusto Cardinalli Neto, Luciano Vaccari** e **Aline Gomes**, pela colaboração na realização dos exames complementares.

- ✓ À secretária **Mayra Branco**, pela ajuda na localização e manejo dos pacientes do estudo. Sempre bem humorada e disposta a ajudar, foi essencial na fase inicial do estudo.

- ✓ Ao **serviço social do HCM**, representado pela assistente social **Ana Paula**, pelo empenho na localização dos pacientes e suporte aos mesmos durante sua estadia na cidade.

“É preciso que eu suporte duas ou três lagartas, se eu quiser conhecer as borboletas.”

Antoine de Saint-Exupéry

Lista de Figuras

Figura 1.	Subtipos da conexão anômala total de veias pulmonares baseados no sítio de drenagem.....	03
Figura 2.	Radiograma de tórax em projeção ântero-posterior de portador de conexão anômala total de veias pulmonares tipo supracardíaca.....	11
Figura 3.	Eletrocardiograma de lactente com conexão anômala total de veias pulmonares demonstrando desvio de eixo elétrico para a direita e sinais de sobrecarga atrial e ventricular direita.....	12
Figura 4.	Imagem ecocardiográfica no corte apical 4 câmaras, mostrando dilatação das câmaras direitas num paciente com conexão anômala de veias pulmonares.....	15
Figura 5.	Imagem ecocardiográfica no corte supraesternal mostrando arco venoso pulmonar com fluxo em sentido inverso ao arco aórtico ao mapeamento de fluxo.....	16
Figura 6.	Imagem ecocardiográfica no corte subcostal, ao bidimensional e mapeamento de fluxo a cores, mostrando conexão anômala de veias pulmonares infracardíaca.....	17
Figura 7.	Angiografia em projeção pósterio-anterior revelando conexão das veias pulmonares na veia cava superior através da veia vertical ascendente.....	19
Figura 8.	Imagem de ressonância magnética cardíaca em portador de conexão anômala total supracardíaca.....	21
Figura 9.	Imagem ecocardiográfica no corte subcostal 4 câmaras em paciente no pós operatório de conexão anômala total de veias pulmonares em veia cava superior.....	41

Figura 10. Imagem ecocardiográfica no corte subcostal 4 câmaras e paraesternal em paciente no pós operatório de conexão anômala total de veias pulmonares em veia cava superior.....	42
Figura 11. Eletrocardiograma de 12 derivações em repouso dos pacientes do estudo.....	44
Figura 12. Eletrocardiograma de 12 derivações em repouso dos pacientes do estudo.....	46
Figura 13. Eletrocardiograma de 24 horas da paciente KCRM, 9 anos, mostrando ritmo juncional com complexos QRS largos com morfologia de bloqueio de ramo direito. FC 40bpm.....	49
Figura 14. Eletrocardiograma de 24 horas dos pacientes do estudo.....	50
Figura 15. Eletrocardiograma de 24 horas da paciente JRM, 7 anos, operado da forma infracardiaca de CAVP, evidenciando ectopia ventricular isolada polimórficas de grau moderado.....	51
Figura 16. Eletrocardiograma de 24 horas dos pacientes do estudo, mostrando ectopia atrial isolada.....	52
Figura 17. Teste ergométrico da paciente KCRM.....	55
Figura 18. Teste ergométrico de paciente do estudo evidenciando ectopia ventricular isolada.....	57
Figura 19. Ectopia atrial isolada em teste ergométrico de paciente do estudo.....	58
Figura 20. Teste ergométrico da paciente MICP.....	59

Lista de Quadros e Tabelas

Quadro 1.	Classificação embriológica das anomalias das veias pulmonares.....	06
Quadro 2.	Classificação da conexão anômala total de veias pulmonares de acordo com sítio anatômico e presença de obstrução.....	08
Tabela 1.	Características clínicas e cirúrgicas adquiridas de 20 pacientes com conexão anômala total de veias pulmonares operados entre janeiro 2002 e maio de 2014.....	33
Tabela 2.	Características clínicas dos 20 pacientes operados de conexão anômala total de veias pulmonares na avaliação tardia.....	39
Tabela 3.	Distribuição das arritmias nos ECG de 24h nos pacientes em pós operatório tardio de CAVTP.....	53
Tabela 4.	Distribuição das arritmias por paciente no pós operatório tardio de conexão anômala total de veias pulmonares.....	61

Lista de Abreviaturas e Símbolos

AD	–	átrio direito
BAV	–	bloqueio atrioventricular
bpm	–	batimentos por minuto
BRD	–	bloqueio do ramo direito
CATVP	–	conexão anômala total de veias pulmonares
CAVP	–	conexão anômala de veias pulmonares
CEC	–	circulação extracorpórea
CIA	–	comunicação interatrial
CIV	–	comunicação interventricular
DCRD	–	distúrbio de condução do ramo direito(DCRD)
DNS	–	doença do nó sinusal
ECG	–	eletrocardiograma
ESA	–	extrassístole atrial
ESAP	–	extrassístole atrial pareada
ESV	–	extrassístole ventricular
ESVP	–	extrassístole ventricular pareada
FC	–	frequência cardíaca
kg	–	kilogramas
min	–	minutos
°C	–	graus Celsius
PCA	–	persistência do canal arterial
PCT	–	parada circulatória total
PMAP	–	pressão média da artéria pulmonar
PSVD	–	pressão sistólica do ventrículo direito

RJ	–	ritmo juncional
SC	–	seio coronariano
SVPC	–	seio venoso pulmonar comum
TA	–	taquicardia atrial
TE	–	teste ergométrico
TJE	–	taquicardia juncional ectópica
TRIA	–	taquicardia reentrante intra-atrial
TSV	–	taquicardias supraventriculares
TV	–	taquicardia ventricular
UTI	–	unidade de terapia intensiva
VCS	–	veia cava superior
VPC	–	veia pulmonar comum
VVE	–	veia vertical esquerda
VVPP	–	veias pulmonares

Introdução: A frequência de ocorrência da conexão anômala total de veias pulmonares (CATVP) varia nas diversas séries entre 5,9 a 7,1/100 mil nascidos vivos, representando 1 a 5 % dos casos de cardiopatia congênita. A evolução nos cuidados atuais leva à necessidade de abordagem de eventuais complicações tardias, como as arritmias. **Objetivo:** Avaliar a distribuição das arritmias e possíveis variáveis relacionadas em pacientes em pós operatório tardio de CATVP. **Método:** Análise dos dados de 20 pacientes operados de CATVP isolada, com revisão de prontuário e avaliação clínica e não invasiva de arritmias. Estudo estatístico para detecção de variáveis relacionadas. **Resultados:** As avaliações clínica e ecocardiográfica não evidenciaram alterações significativas. O eletrocardiograma (ECG) de 12 derivações apresentou anormalidades para a idade em 13 dos 20 pacientes estudados (65%). Ao Holter, 6 pacientes (30%) apresentaram ectopias atriais e/ou ventriculares de frequência maior que discreta. Ritmo juncional e bloqueio atrioventricular 2:1 aconteceram em um paciente (5%). Analisando-se os critérios para disfunção do nó sinusal, observou-se bradicardia ao holter em 30% dos pacientes. Não houve pausas maiores que 2 segundos. Ao teste ergométrico, 82% das crianças apresentaram déficit cronotrópico. Seguimento maior que 60 meses e ECG anormal relacionaram-se à presença de arritmias. **Conclusão:** O seguimento em longo prazo de pacientes operados de conexão anômala total de veias pulmonares mostrou que independentemente dos bons resultados clínicos e ecocardiográficos, existe a possibilidade de ocorrência de

arritmias atriais e/ou ventriculares, chamando a atenção para a necessidade de manutenção de avaliações clínicas regulares.

Palavras-Chave: 1. Arritmias; 2. Veias pulmonares; 3. Doença do nó sinusal.

Abstract

Introduction: The frequency of events of total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) varies in the different series from 5.9 to 7.1 / 100 000 live births, representing 1 to 5% of cases of congenital heart disease. Since the current care has developed; the need to approach possible late complications, such as arrhythmias, is important. **Objective:** To evaluate the distribution of arrhythmias and possible related variables in patients in the late postoperative TAPVC. **Method:** Medical record review and clinical and noninvasive arrhythmia evaluation were used for data analysis of 20 patients who underwent isolated TAPVC. Statistical analysis for the detection of related variables. **Results:** Clinical and echocardiographic evaluations showed no significant changes. Of the 20 patients, 13 (65%) showed some abnormalities for age according to the 12-lead ECG. By Holter, six patients (30%) presented atrial and / or ventricular ectopy with higher frequency than mild. Junctional rhythm and 2: 1 atrioventricular occurred in one patient (5%). Analyzing the criteria for sinus node dysfunction, bradycardia was observed by Holter in 30% of the patients. There were no pauses longer than two seconds. By Ergometric test, 82% of children had chronotropic deficit. Follow-up more than 60 months and abnormal ECG were related to the presence of arrhythmias. **Conclusion:** The long term follow-up of patients undergoing anomalous pulmonary venous connection showed that regardless of the good clinical and echocardiographic results, the possibility of occurrence of atrial and / or ventricular arrhythmias highlight attention to the need for maintenance of regular clinical evaluations.

Key words: 1. Arrhythmias; 2. Pulmonary veins; 3. Sinus node disease.

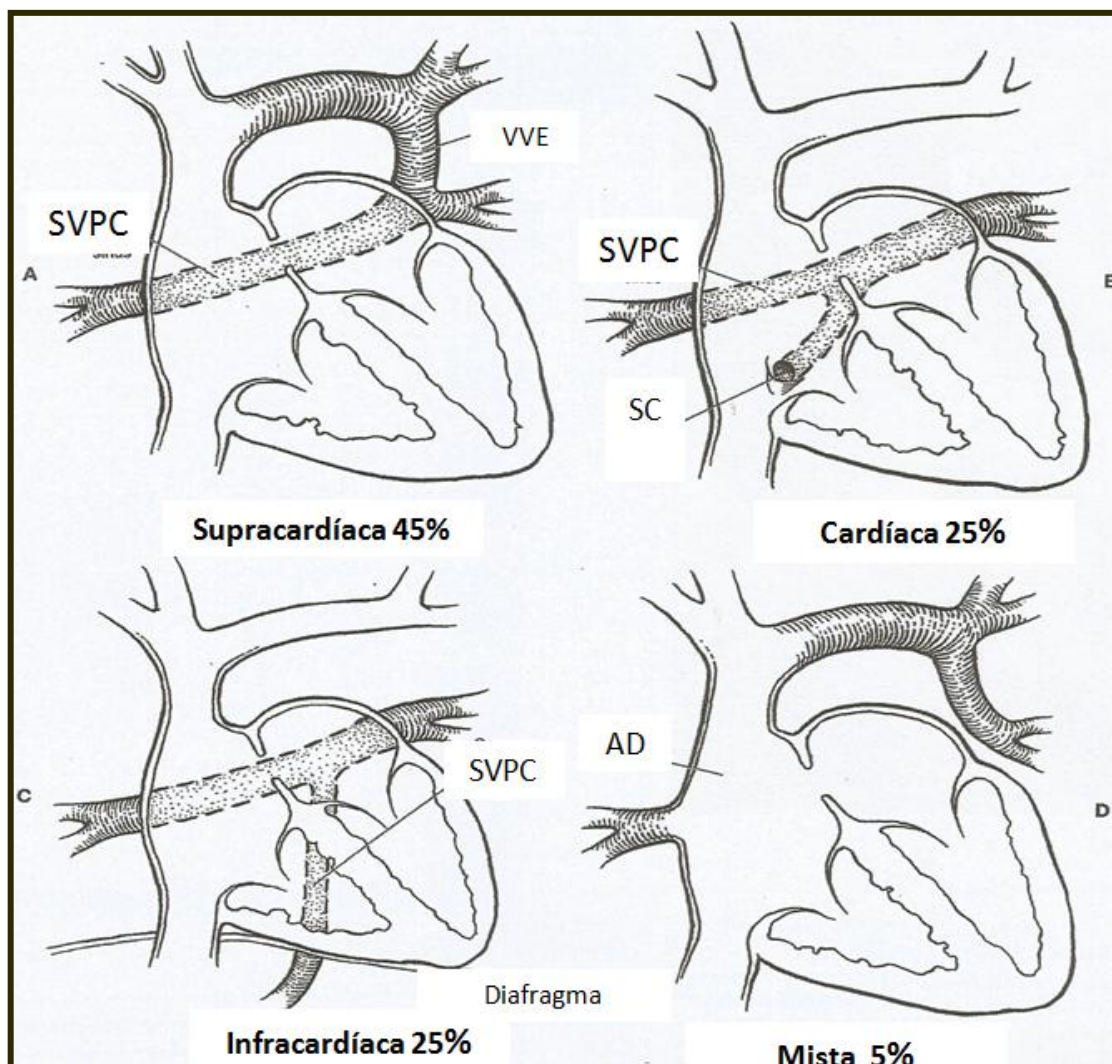
1. INTRODUÇÃO

1. INTRODUÇÃO

A conexão anômala total das veias pulmonares (CATVP) é uma malformação congênita rara, em que as veias pulmonares (VVPP) conectam-se anormalmente ao átrio direito ou a uma ou mais de suas tributárias venosas. Nenhuma das veias está ligada ao átrio esquerdo, portanto, a presença de comunicação interatrial é obrigatória para sobrevivência.⁽¹⁾

Os primeiros relatos desta anomalia datam de 1798, quando Wilson⁽²⁾ descreveu "uma anomalia monstruosa do coração, na qual juntava-se à veia cava superior um tronco formado por duas grandes veias procedentes dos pulmões. Em 1942, Brody⁽³⁾ publicou uma revisão de 104 casos coletados na literatura e Edwards,⁽⁴⁾ em 1953, ajudou a enriquecer as informações na área revisando 150 casos. Os princípios da técnica cirúrgica foram inicialmente descritos por Cooley em 1957.⁽⁵⁾ No mesmo ano, Craig *et al.*⁽⁶⁾ descreveram a classificação anatômica em 4 tipos, a saber: supracardíaca, cardíaca, infracardíaca e mista, amplamente utilizada até a atualidade (Figura 1). No Brasil, Nesralla *et al.*,⁽⁷⁾ em 1976, foram os pioneiros no manejo cirúrgico desta cardiopatia.

Desde as observações iniciais, os avanços na técnica cirúrgica e circulação extracorpórea, além dos cuidados intensivos no perioperatório, possibilitaram o crescente sucesso terapêutico no tratamento desta cardiopatia.



AD: átrio direito; SC: seio coronariano; SVPC: seio venoso pulmonar comum; VVE: veia vertical esquerda. Fonte:⁽¹⁾

Figura 1. Subtipos da conexão anômala total de veias pulmonares baseados no sítio de drenagem.

1.1. Epidemiologia

A incidência da CAVP varia nas diversas séries, entre 5.9 a 7.1 por 100 mil nascidos vivos, representando 1 a 5 % dos casos de cardiopatia congênita.^(1,8)

Em 1980, o *New England Regional Infant Cardiac Program* estudou 2.251 pacientes e observou CATVP sem isomerismo em 2,6% dos pacientes, sendo a 12ª cardiopatia mais frequente, incidindo em 1 a cada 17.000 nascimentos.⁽⁸⁾

O estudo populacional *Baltimore-Washington Infant Study* avaliou uma coorte de 522 crianças nascidas entre 1981 e 1987 e revelou dados interessantes a respeito desta cardiopatia. A incidência foi de 1,5% e aconteceu em 1 a cada 14.700 nascimentos. Malformações não cardíacas estavam presentes em 22%. Os portadores de CATVP, quando comparados ao grupo controle, tinham menor peso e idade gestacional ao nascer e mais retardo do desenvolvimento intrauterino. Além disso, o índice de exposição materna a derivados do chumbo, como tinta e pesticidas, foi maior.^(8,9)

Existem controvérsias na literatura em relação à preferência pelo sexo masculino, como mostrado no *New England Regional Infant Cardiac Program*.⁽⁸⁾ O caráter familiar da cardiopatia também é um ponto de discussão.

As cardiopatias associadas acontecem em cerca de 1/3 dos casos, tal como: conexões atrioventriculares univentriculares, tronco arterioso, transposição das grandes artérias, obstrução da via de saída do ventrículo direito, defeitos do septo atrioventricular, coarctação aórtica, hipoplasia do ventrículo esquerdo e anomalias do retorno venoso sistêmico. Setenta e cinco por cento dos portadores de isomerismo com asplenia tem CATVP.⁽⁸⁾ As principais síndromes genéticas associadas são: Holt-Oram, Klippel-Feil, focomelia e Schachermann.⁽⁸⁾

1.2. Embriologia

O coração é um dos órgãos com desenvolvimento e funcionamento mais precoces no embrião.⁽⁹⁾ A origem embriológica do átrio esquerdo e das veias pulmonares é distinta e encerra-se em torno de 30 dias de idade gestacional. O átrio esquerdo desenvolve-se conectado ao mediastino através do mesocárdio dorsal. Com o desenvolvimento do pulmão, seu plexo venoso se une na veia pulmonar comum (VPC), que conflui em direção ao componente atrial esquerdo do coração. Após a fusão das 2 estruturas, a veia pulmonar comum é incorporada à parede atrial esquerda.⁽⁹⁾

A conexão anômala de veias pulmonares ocorre por uma falha no processo de absorção da veia pulmonar comum pelo átrio esquerdo, persistindo as conexões venosas sistêmico-pulmonares do embrião. Anastomose com o sistema venoso cardinal anterior resulta em conexão anômala supracardíaca, com o seio venoso resulta em conexão tipo cardíaca e com o sistema onfalomesentérico resulta em conexão infracardíaca.⁽⁸⁾ Uma classificação atualizada das anomalias de retorno venoso pulmonar, baseada nos distúrbios da embriogênese, é apresentada no Quadro 1.⁽¹⁾

Quadro 1. Classificação embriológica das anomalias das veias pulmonares.

I. Atresia precoce da veia pulmonar comum enquanto as conexões venosas pulmonares -sistêmicas são presentes.	A. Conexão anômala parcial de veias pulmonares. B. Conexão anômala total de veias pulmonares.
II. Atresia tardia da veia pulmonar comum depois das conexões venosas pulmonares -sistêmicas obliteraram.	A. Atresia da veia pulmonar comum.
III. Estenose da veia pulmonar comum.	A. Cor triatriatum.
IV. Absorção anormal da veia pulmonar comum no átrio esquerdo.	A. Estenose de veias pulmonares isoladas. B. Número anormal de veias pulmonares.

Fonte:⁽¹⁾**1.3. Fisiopatologia e Classificação**

É obrigatória a existência de um *shunt* direito-esquerdo permitindo que o retorno venoso pulmonar que chega ao átrio direito atinja a circulação sistêmica, na maioria dos casos através de uma comunicação interatrial. Existem casos excepcionais onde o septo interatrial era intacto e o shunt foi realizado através de uma comunicação interventricular.⁽⁹⁾

Com o maior volume de sangue circulando nas cavidades direitas, estas se tornam significativamente dilatadas e desproporcionalmente maiores do que

as esquerdas que, embora não sejam consideradas hipoplásicas, apresentam considerável redução de seus volumes. Quanto menor a comunicação interatrial, maior a desproporção entre as câmaras direitas e esquerdas. O hiperfluxo pulmonar eleva a pressão pulmonar, que pode atingir níveis suprassistêmicos, principalmente nas situações obstrutivas.⁽¹¹⁾

Além do hiperfluxo pulmonar, a mistura dos retornos venosos sistêmico e pulmonar leva a passagem de sangue parcialmente insaturado para a circulação sistêmica, o que pode se manifestar por cianose periférica leve. Quanto maior o grau de obstrução, menor é a mistura no plano atrial direito e maior é o grau de cianose. Nos casos de obstrução grave, ocorre baixo débito sistêmico associado.⁽¹¹⁾

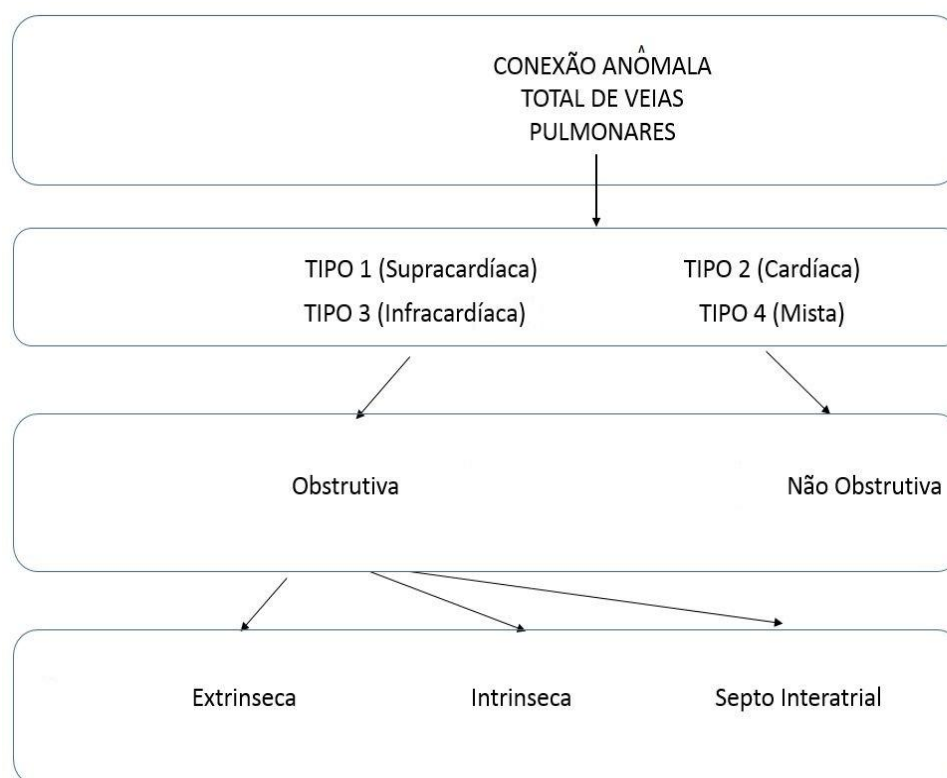
A presença de obstrução ao fluxo é fator determinante na apresentação clínica e prognóstico da CAVP. Esta pode acontecer pela existência de comunicação interatrial restritiva ou por alteração em algum ponto do trajeto anormal do vaso, a saber: estreitamento intrínseco, obstrução secundária ao grande comprimento do vaso ou compressão extrínseca, em vários pontos (diafragma, ducto venoso, sinusóides hepáticos, trajeto entre ramo pulmonar e brônquio esquerdos, trajeto entre artéria pulmonar direita e traqueia ou na chegada na veia cava superior.⁽¹⁾

As consequências pulmonares da obstrução venosa são desastrosas e podem ser percebidas logo ao nascimento. Hipertrofia das veias intrapulmonares, dilatação de vasos linfáticos e hipermuscularização da camada média das artérias intraacinares levam a hipertensão pulmonar e suas consequências.⁽¹²⁾ Os estudos realizados por Haworthe Reid (1977) e depois

Haworth (1982) mostraram que as alterações na microvasculatura acontecem em graus variáveis em todos os pacientes, incluindo o mais jovem, que morreu com 1 dia de vida. São progressivas, o que justifica a necessidade de reparo imediato da cardiopatia, assim que diagnosticada.⁽⁹⁾

Uma classificação mais atual e abrangente envolvendo aspectos clínicos e sítio anatômico pode ser observada abaixo (Quadro 2).⁽¹⁾

Quadro 2. Classificação da conexão anômala total de veias pulmonares de acordo com sítio anatômico e presença de obstrução.



Fonte:⁽¹⁾

1.4. Quadro Clínico

Nas formas com obstrução venosa pulmonar, o diagnóstico é precoce. O paciente apresenta-se criticamente doente, com marcada cianose, taquidispnéia, hipoxemia e acidose metabólica.⁽⁹⁾ Hepatomegalia é usualmente significativa, principalmente quando a conexão é feita na veia porta. Os pulsos periféricos são fracos e o precórdio é silencioso. À ausculta normalmente não há sopros e quando presentes são mesossistólicos e pouco expressivos. A segunda bulha pode apresentar hiperfonese. O diagnóstico diferencial deve ser feito com síndrome do desconforto respiratório, persistência do padrão fetal e septicemia. Metade dos pacientes com esse quadro clínico possui a forma infracardiaca.⁽⁸⁾

Nas formas sem obstrução, o diagnóstico é mais tardio, em torno de 2 a 3 meses de vida. Caracteriza-se por cianose discreta e insuficiência cardíaca, com baixo ganho ponderal e infecções respiratórias. Os pulsos periféricos são normais a discretamente diminuídos e o precórdio é hiperativo. Na ausculta cardíaca, a primeira bulha é normal e o segundo ruído apresenta desdobramento fixo e largo. Um sopro ejetivo no foco pulmonar está presente secundariamente ao excesso de fluxo pela valva pulmonar. Um sopro mesodiastólico pode ser identificado na borda esternal esquerda, representando excesso de fluxo pela valva tricúspide. Constitui a maioria das formas supracardiacas.⁽⁸⁾

Os pacientes sem obstrução venosa pulmonar muito ocasionalmente sobrevivem à primeira infância sem que a doença seja identificada. Estes

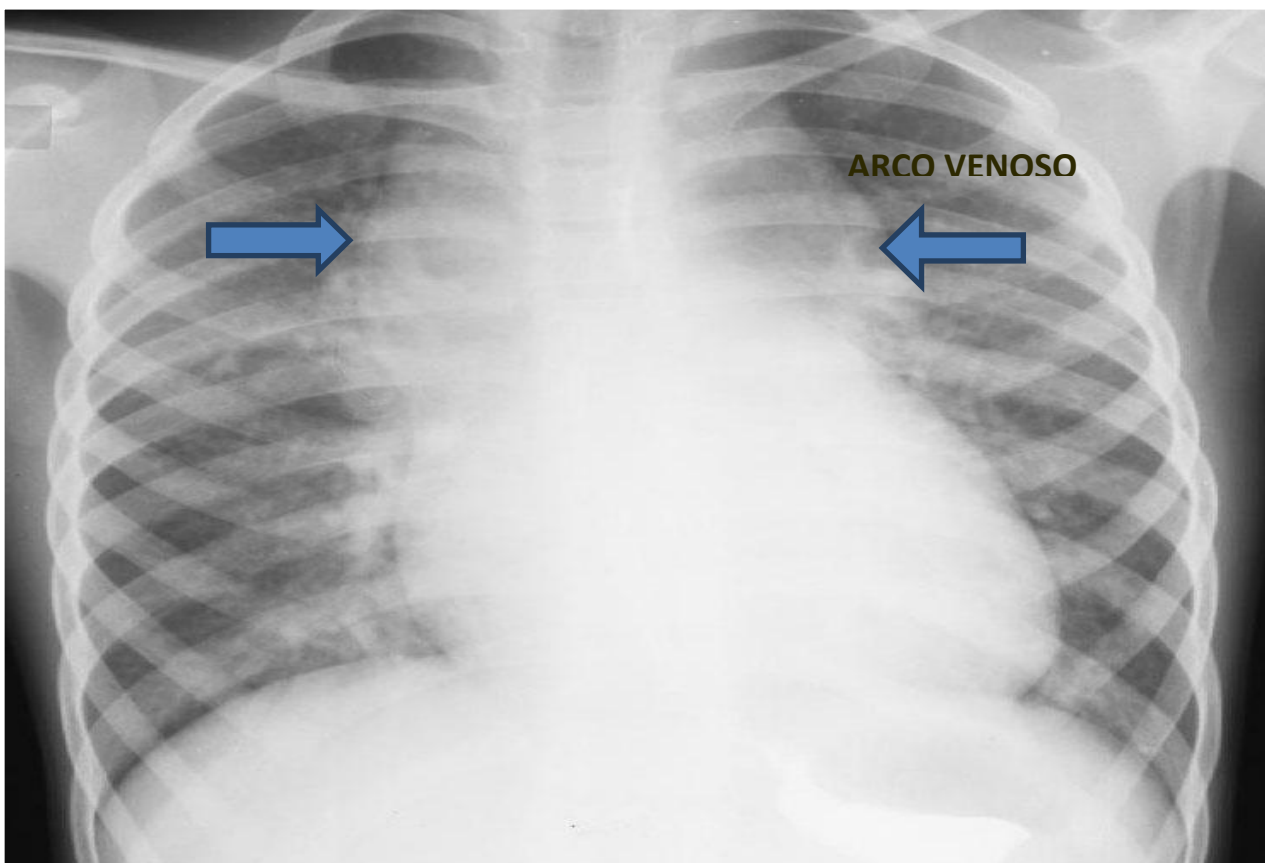
pacientes têm apresentação clínica e semiologia semelhante àqueles portadores de comunicação interatrial, porém com cianose discreta ou baqueteamento digital.^(8,9)

1.5. Exames Complementares

▪ Radiograma de Tórax

O radiograma de tórax de neonatos com conexão anômala total de veias pulmonares obstrutiva é bastante característico. A área cardíaca é normal ou pequena, com campos pulmonares congestionados com o aspecto característico em vidro moído. Ocasionalmente, podem-se identificar as linhas de Kerley e a aparência pode até ser confundida com a da síndrome da angústia respiratória do neonato. Entretanto, nesta há presença de broncogramas aéreos que não poupam a silhueta cardíaca e ajudam no diagnóstico diferencial.

As crianças sem obstrução ao retorno venoso pulmonar têm radiogramas de tórax exibindo cardiomegalia às custas de sobrecarga das cavidades direitas associada ao aumento de fluxo nos pulmões. No paciente mais velho, o tronco pulmonar pode tornar-se visível e proeminente. Na conexão anômala do tipo supracardíaca, em que há a formação da ferradura venosa, a típica imagem do boneco de neve pode ser identificada, embora presente em apenas um terço dos casos (Figura 2).^(8,12)



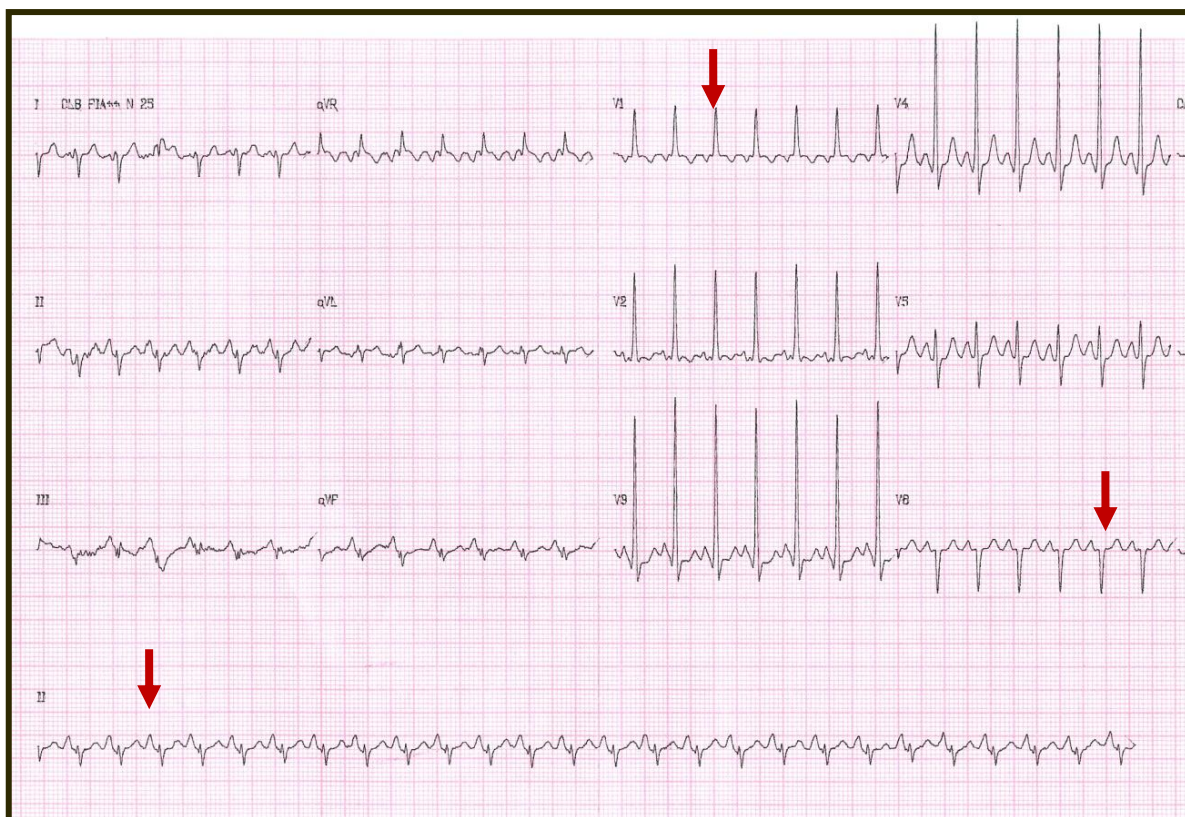
Observa-se alargamento no mediastino superior, secundário a dilatação da veia cava superior e veia vertical ascendente, caracterizando a clássica imagem do oito ou boneco de neve. Fonte: <https://www.bcm.edu/radiology/cases/pediatric/text/2e-desc.htm>.

Figura 2. Radiograma de tórax em projeção ântero-posterior de portador de conexão anômala total de veias pulmonares tipo supracardiáca.

- **Eletrocardiograma**

O eletrocardiograma (ECG) evidencia desvio do eixo elétrico para a direita associado aos sinais de sobrecarga do ventrículo direito. O aspecto rsR' pode ser visto em V1, embora um padrão qR possa ser identificado em 80% dos pacientes com CATVP (Figura 3). Este último aspecto reflete maior grau de hipertensão pulmonar, embora com pouca correlação entre ambos.

Sobrecarga atrial direita é mais comum após o terceiro mês, embora seja mais frequente nos portadores de obstrução venosa.⁽⁸⁾



Fonte: arquivo do autor.

Figura 3. Eletrocardiograma de lactente com conexão anômala total de veias pulmonares demonstrando desvio de eixo elétrico para a direita e sinais de sobrecarga atrial e ventricular direita.

- **Ecocardiograma**

A ecocardiografia é o método diagnóstico não invasivo definitivo para o diagnóstico. Relatos da identificação de uma ou mais veias pulmonares conectadas ao átrio esquerdo pela ecocardiografia datam do final da década de 70.⁽¹³⁾ Starkes e colaboradores descreveram, em 1982, a primeira série de

casos em que o diagnóstico foi exclusivamente ecocardiográfico, sem auxílio de angiografia.⁽⁸⁾

A suspeita de CAVP deve ser levantada na presença de aumento importante de câmaras direitas, que pode associar-se a um átrio esquerdo pequeno, sem comunicação interatrial ampla (Figura 4). As projeções subcostal e apical quatro câmaras oferecem boa identificação das veias pulmonares superior direita e inferior esquerda, enquanto a incidência paraesternal alta, mais próxima a região infraclavicular esquerda permite a visibilização das demais. A não identificação dessas estruturas conectadas ao átrio esquerdo deve encaminhar o examinador a uma insistente busca das mesmas procurando uma confluência venosa, geralmente uma estrutura não pulsátil, posterior ao átrio esquerdo e sem conexão com o mesmo.⁽¹⁴⁾

Quando a conexão é da forma cardíaca, o lago venoso se abre diretamente no seio coronário ou no próprio átrio direito, e pode ser bem vista pela via subcostal coronal dos átrios, na sua porção mais posterior.

Para identificação do trajeto da ferradura venosa, na forma supracardíaca, a projeção paraesternal alta localiza o lago venoso visibilizando as quatro veias pulmonares a ele conectadas (Figura 5). Na mesma projeção já é possível identificar as porções baixas e médias da veia vertical ascendente. Quando há obstrução, geralmente ela ocorre nestas porções, podendo-se observar redução no calibre do vaso e mais frequentemente elevação da velocidade de fluxo no local tanto ao mapeamento de fluxo em cores quanto na interrogação com o *Doppler* pulsado. A ferradura venosa pode ser completamente vista pela janela supraesternal, formando um verdadeiro arco venoso superior e posterior

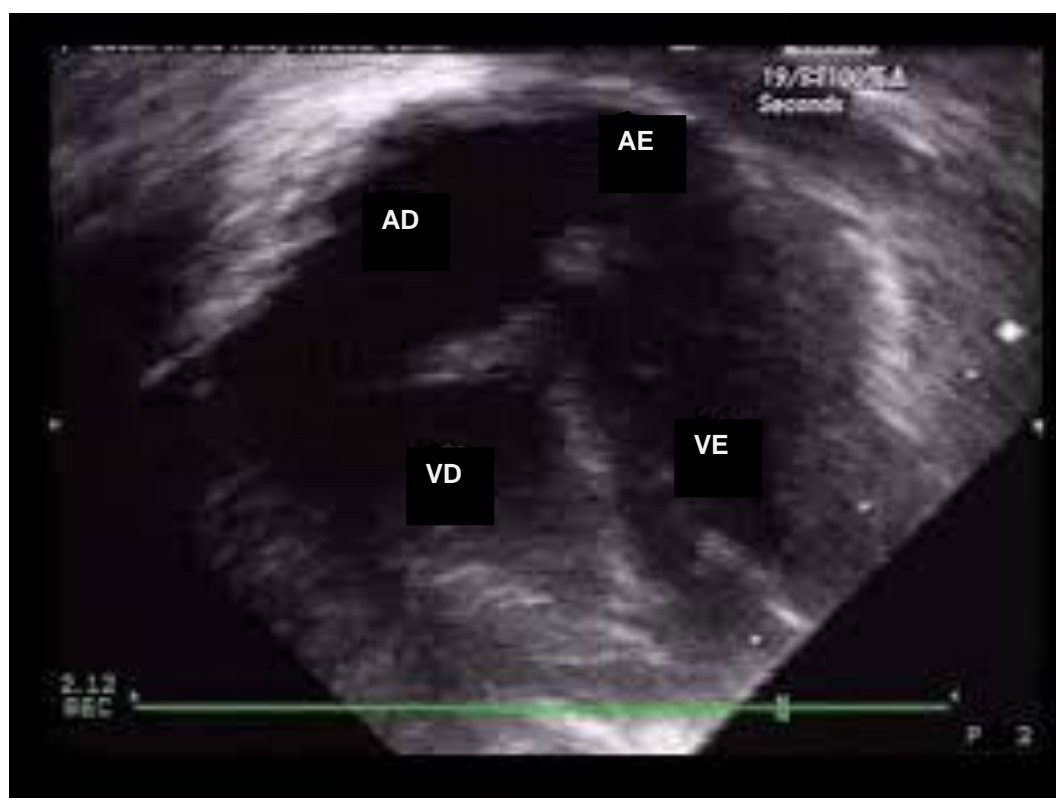
ao arco aórtico. Chama atenção que ao mapeamento de fluxo a cores o fluxo do arco venoso tem direção oposta ao observado no arco aórtico.⁽¹⁴⁾

Na forma infracardíaca, o lago venoso pode ser visto na projeção paraesternal, porém a visualização da veia descendente é feita por via subcostal, no mesmo plano utilizado para a aorta no seu eixo longitudinal (Figura 6). A veia descendente é vista a partir da sua porção infradiafragmática e pode ser distinguida da aorta pela ausência de pulsação. A partir daí, deve-se seguir a veia e o seu trajeto em direção ao fígado, quando se identifica o fluxo venoso intenso que toma vários canais às vezes tortuosos dentro do fígado e se abre na veia cava inferior que pode apresentar algum grau de dilatação.

As cavidades direitas são sempre muito dilatadas e desproporcionalmente maiores que as esquerdas. Por causa do aumento do ventrículo direito, há dilatação do anel tricúspide e conseqüente insuficiência valvar. Esta regurgitação tricúspide é útil para a estimativa da pressão pulmonar, o que facilita a monitorização da hipertensão pulmonar, particularmente no período pós-operatório. A artéria pulmonar é bastante dilatada e o canal arterial é raramente persistente.

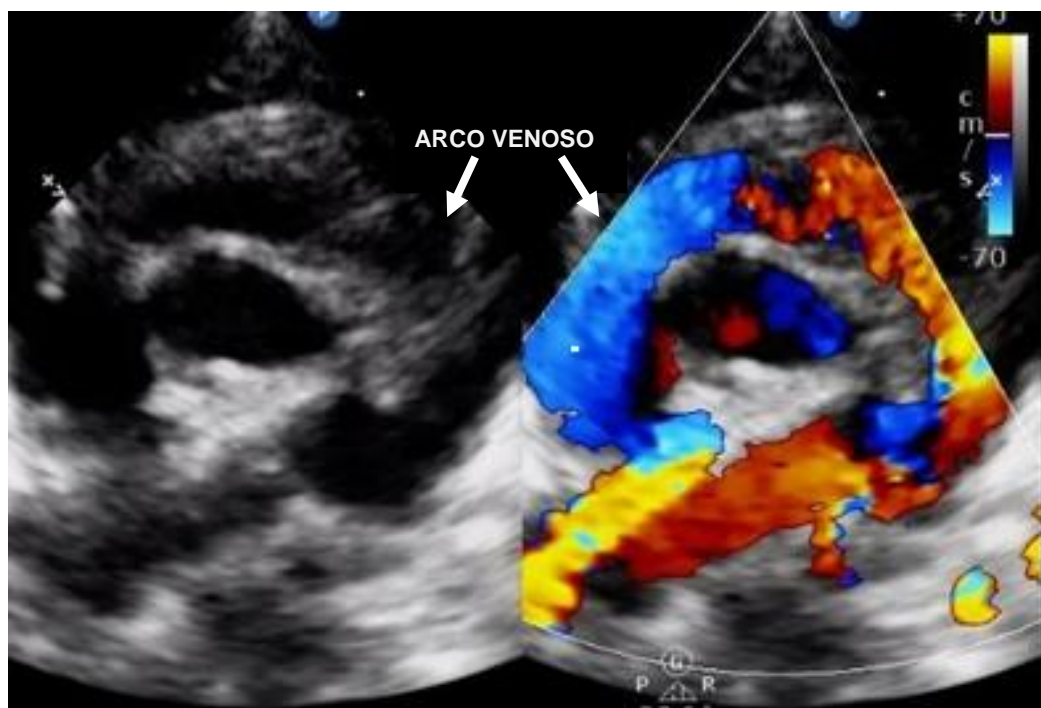
O estudo detalhado do septo interatrial é mandatório para identificação do local e das dimensões do orifício de *shunt* que será responsável pelo débito cardíaco esquerdo. Quanto menor a comunicação interatrial, menor será o tamanho das estruturas do coração esquerdo. Embora as câmaras esquerdas sejam significativamente reduzidas, hipoplasia propriamente dita das mesmas é uma exceção.⁽¹⁴⁾

Após a identificação de cada uma das veias pulmonares e do seu trajeto coletor e de drenagem, o mapeamento de fluxo em cores e o estudo com o *Doppler* pulsado permite identificar locais de obstrução em que se observa o aumento na velocidade e mudança do padrão habitual do fluxo das veias pulmonares.⁽¹⁴⁾



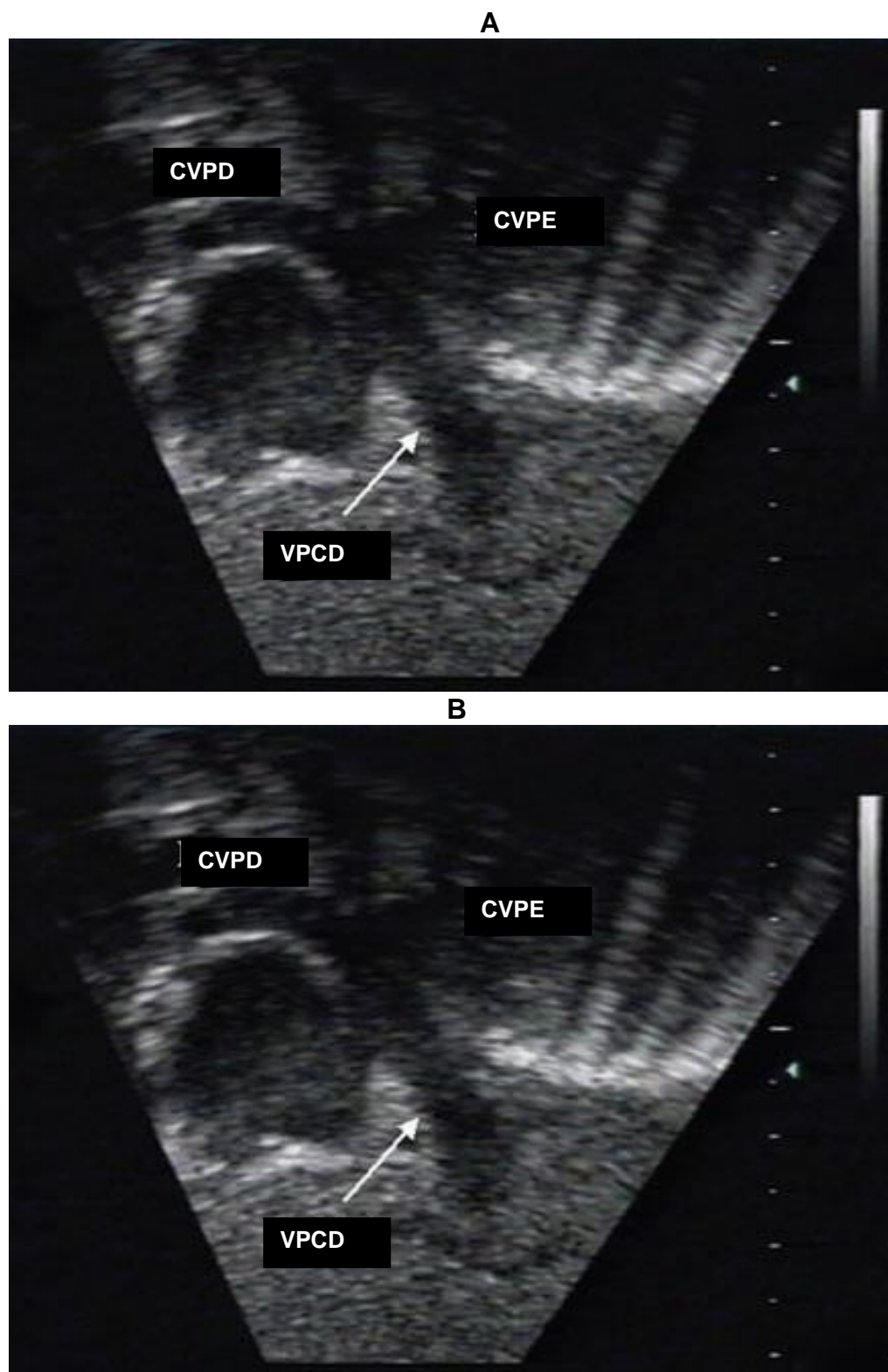
AD: átrio direito; VD: ventrículo direito; AE: átrio esquerdo; VE: ventrículo esquerdo.
Fonte: <http://imgarcade.com/1/total-anomalous-pulmonary-venous-return-echocardiography>.

Figura 4. Imagem ecocardiográfica no corte apical 4 câmaras, mostrando dilatação das câmaras direitas num paciente com conexão anômala de veias pulmonares.



Paciente portador de conexão anômala total de veias pulmonares em veia cava superior. Fonte: Arquivo do estudo, paciente DLM.

Figura 5. Imagem ecocardiográfica no corte supraesternal mostrando arco venoso pulmonar com fluxo em sentido inverso ao arco aórtico ao mapeamento de fluxo.



CVPD: Conexão das veias pulmonares direitas; CVPE: Conexão das veias pulmonares esquerdas; VPCD: Veia pulmonar comum descendente. Fonte <http://www.scielo.br/pdf/abc/v88n4/26.pdf>.

Figura 6. Imagem ecocardiográfica no corte subcostal, ao bidimensional e mapeamento de fluxo a cores, mostrando conexão anômala de veias pulmonares infracardiaca.

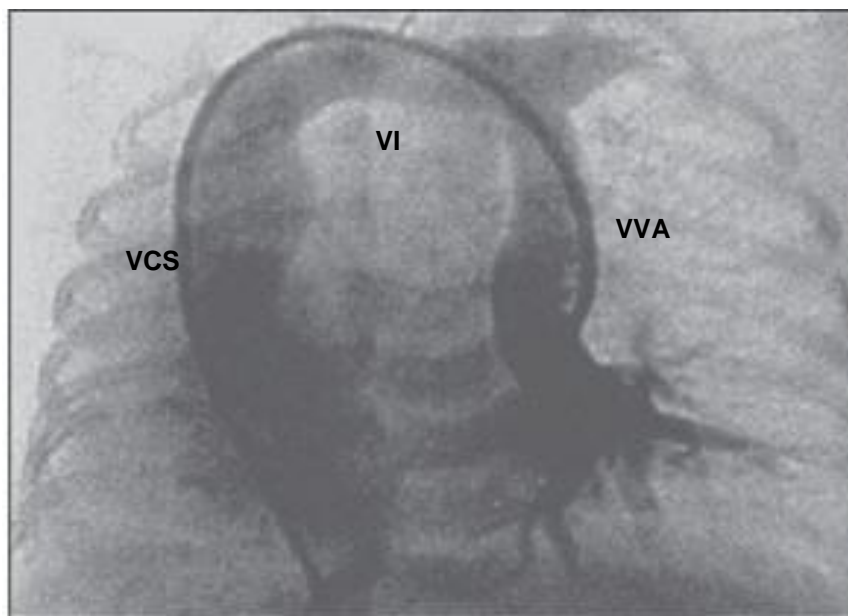
- **Estudo Hemodinâmico**

O cateterismo cardíaco está indicado nos raros casos em que estudo ecocardiográfico não consegue demonstrar adequadamente a anatomia do defeito, o que ocorre principalmente quando o diagnóstico é feito em idades mais avançadas. O local de obstrução é provavelmente a informação mais interessante que o método pode fornecer. A identificação da conexão anômala é feita baseando-se no trajeto do cateter, na oximetria e na angiografia.⁽¹⁵⁾

Na forma supracardíaca, o cateter proveniente da veia cava inferior pode ser avançado para a veia inominada e veia vertical esquerda ascendente, desenhando a ferradura venosa (Figura 7). A saturação de oxigênio que é normal na veia pulmonar comum vai perdendo concentração no trajeto, devido ao retorno venoso sistêmico da parte superior do corpo. A partir do átrio direito, todas as câmaras cardíacas atingem a mesma concentração de oxigênio em torno de 80 a 82%. Quanto às pressões, a informação mais relevante é a hipertensão pulmonar. O estudo com contraste pode ser realizado tanto na ferradura venosa quanto no tronco pulmonar, em ambas as situações na projeção frontal.

No tipo cardíaco, a angiografia realizada no tronco pulmonar mostra o contraste alcançando o seio coronário, que se apresenta muito dilatado e se abre no átrio direito. Na variedade infradiafragmática, a concentração de oxigênio é elevada nas veias hepáticas, porta e cava inferior. A angiografia de frente realizada no tronco pulmonar desenha a veia pulmonar comum se

esvaziando na veia descendente. Esta pode sofrer uma constrição no plano do hiato esofágico e se abre nas veias intra-abdominais.⁽¹⁵⁾



Observa-se ferradura venosa formada pela veia vertical ascendente e conectando-se a veia cava superior através da veia inominada. VCS:veia cava superior, VI:veia inominada, VVA;veia vertical ascendente. Fonte: www.rb.org.br/detalhe_artigo.asp?id=1203&idioma=Portugues

Figura 7. Angiografia em projeção pósterio-anterior revelando conexão das veias pulmonares na veia cava superior através da veia vertical ascendente.

- **Tomografia Computadorizada/ Ressonância Magnética**

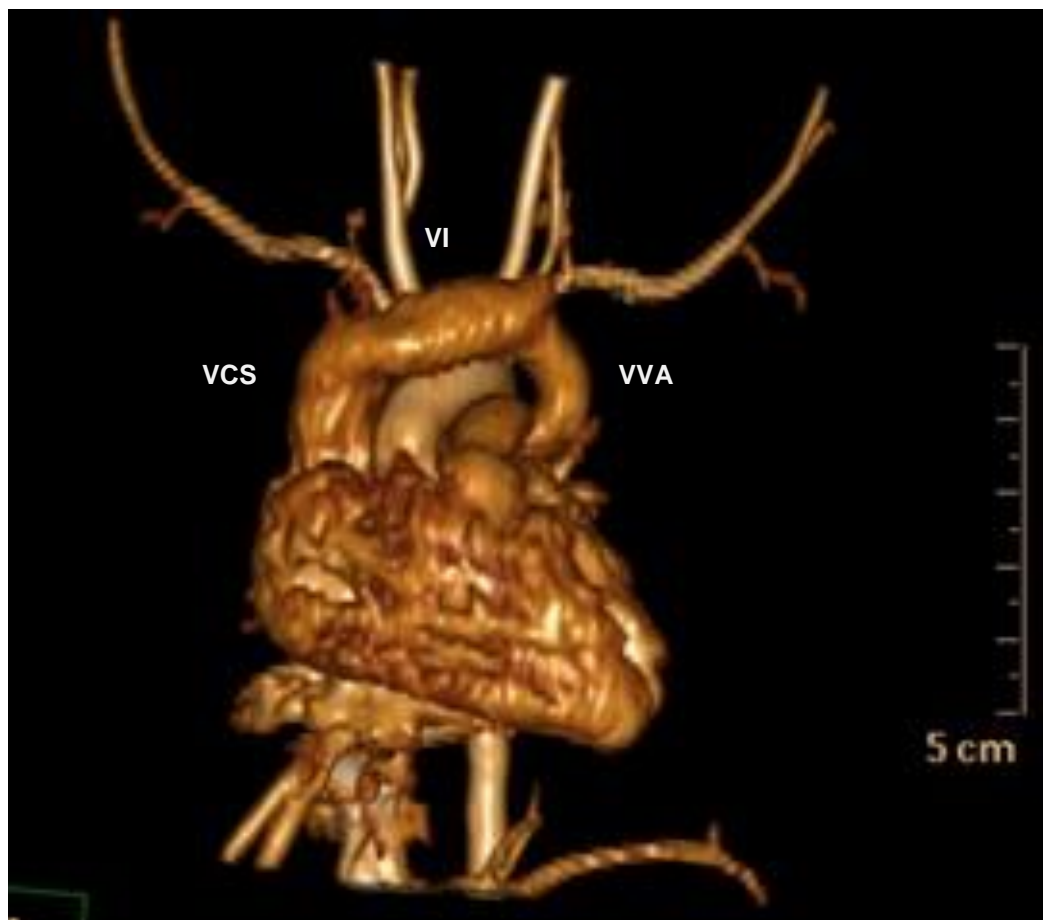
São usados em casos selecionados, no auxílio diagnóstico pré-operatório e na avaliação de lesões residuais no pós-operatório, especialmente no tipo misto.

Para o manejo pré e pós-operatório, muitas vezes, faz-se necessária acurada avaliação de estruturas cardíacas e extracardíacas, determinando a

relação espacial das grandes artérias, avaliação proximal e distal das artérias pulmonares e da conexão venosa pulmonar e sistêmica.

A tomografia tem como vantagens ser um exame de rápida aquisição, porém requerendo sedação, ainda que leve e expondo o paciente à radiação.⁽¹⁶⁾

A ressonância magnética é capaz de elucidar a anatomia venosa e realizar avaliação funcional do coração, sem utilizar radiação. Provê imagem de boa qualidade de todo trajeto venoso pulmonar, conseguindo diferenciar bem essa estrutura das adjacentes, como parênquima pulmonar, vias aéreas e ossos (Figura 8). A cine ressonância, por sua vez, realiza um estudo funcional, sendo útil na avaliação de obstrução venosa. Sua aplicação estende-se além da avaliação pré-operatória, sendo o método de escolha no diagnóstico da principal complicação no pós-operatório, a obstrução das veias pulmonares. Tem como desvantagem o tempo prolongado.^(12,17,18)



Observa-se ferradura venosa formada pela veia vertical ascendente e conectando-se a veia cava superior através da veia inominada. VCS:veia cava superior, VI:veia inominada,VVA;veia vertical ascendente.Fonte: Arquivo do estudo, paciente DLM.

Figura 8. Imagem de ressonância magnética cardíaca em portador de conexão anômala total supracardíaca.

1.6. Tratamento Cirúrgico

A CATVP tem mortalidade de 80% dentro do primeiro ano de vida se não corrigida pela cirurgia.^(19,20) A indicação cirúrgica é imediatamente após o diagnóstico, já que não existe possibilidade de resolução espontânea ou mesmo tratamento clínico.

Os objetivos imediatos do tratamento cirúrgico são: conectar a veia pulmonar comum ao átrio esquerdo, dividir a veia vertical e fechar comunicação interatrial, quando presente.⁽⁹⁾ O procedimento é realizado com auxílio de circulação extracorpórea com hipotermia profunda. Parada circulatória total também é necessária, exceto nas formas cardíacas da CATVP.

Na conexão anômala do tipo supracardíaca a veia vertical é ligada na sua junção com a veia inominada. Através de uma incisão na parede posterior do átrio esquerdo, a veia pulmonar é conectada, com uma anastomose ampla.⁽⁹⁾ A comunicação interatrial é fechada com uma grande placa de pericárdio bovino, para permitir aumentar o tamanho do átrio esquerdo e favorecer a complacência deste átrio que habitualmente é diminuída.

A correção cirúrgica do tipo intracardíaco é restrita ao interior do átrio direito, onde a drenagem anômala se faz quase sempre pelo seio coronário, aumentado de tamanho. A operação consta da retirada do teto do seio coronário, comunicando-o com a comunicação interatrial sempre presente e próxima e que poderá ser ampliado se necessário. A seguir é utilizado retalho de pericárdio bovino para reconstruir a septação entre os átrios.

No tipo infracardíaco, é realizada incisão na parede posterior do átrio esquerdo, com anastomose ampla da veia pulmonar comum a essa região. A veia vertical descendente pode ou não ser ligada durante o procedimento.⁽⁹⁾

O resultado tardio da correção cirúrgica costuma ser satisfatório, com exceção dos casos onde há desenvolvimento de obstrução venosa pulmonar, presente em até 18% dos casos operados,⁽²¹⁾ geralmente entre três e seis meses de pós-operatório,⁽²²⁾ independentemente do tipo de conexão ou da

técnica cirúrgica empregada. Suas causas são pobremente conhecidas e a prevenção não parece ter resultados.

Os fatores de risco associados à morte pós-operatória são bem conhecidos, destacando-se conexão infracardíaca, idade precoce à cirurgia, anatomia cardíaca univentricular, presença de obstrução, estenose ou hipoplasia de veias pulmonares e obstrução venosa pós-operatória.⁽²³⁻²⁷⁾

1.7. Arritmias e Cardiopatias Congênitas

Frente à evolução das técnicas cirúrgicas e dos cuidados intensivos perioperatórios, a mortalidade no tratamento das cardiopatias congênitas diminuiu gradativamente, nos levando a um novo foco, de redução da morbidade associada a estas doenças. Assim, as arritmias pós-operatórias, antes pouco valorizadas, hoje surgem como uma causa de preocupação no seguimento tardio.

No paciente submetido a cirurgia cardíaca, é importante ressaltar que os distúrbios do ritmo podem surgir em fases distintas: no perioperatório, incluindo o período antes e imediatamente após a cirurgia e no acompanhamento tardio.

A incidência de arritmias no perioperatório pode ser difícil de determinar, por sofrer influência de uma serie de fatores, como idade e presença de arritmia prévia. Além disso, a maioria dos estudos é retrospectivo e pode subestimar os achados.⁽²⁸⁾ Fazem parte da etiologia fatores anatômicos, como lesão direta do nó sinusal e/ou atrioventricular durante cirurgia e fatores

humorais, secundários a circulação extracorpórea, hipotermia e resposta inflamatória sistêmica provocada pelo procedimento.⁽²⁹⁾

As taquicardias supraventriculares (TSV) em geral são mais frequentes após cirurgias que cursam com extensa manipulação atrial, como Mustard, Senning e Fontan. Podem ser secundárias à lesão cirúrgica ou à presença de uma via acessória desmascarada após a cirurgia, como na transposição corrigida das grandes artérias, anomalia de Ebstein da valva tricúspide e miocardiopatia hipertrófica. Embora não sejam muito frequentes, podem cursar com comprometimento hemodinâmico. Estudos revelam incidência de TSV em 20-36% das cirurgias de Fontan e 6 a 11% dos Mustard.⁽²⁸⁾ Quando se analisa o mecanismo da arritmia, as mais comuns são taquicardia atrial, taquicardia por reentrada intraatrial e taquicardia juncional ectópica.

A taquicardia atrial (TA) pode decorrer de microrreentrada ou foco ectópico atrial. A FC varia de 160 a 220 bpm, sendo geralmente não sustentada e, portanto, com discreta repercussão clínica. Nos pacientes submetidos a cirurgia de Fontan, a incidência chega a 3 - 7%, com maior chance de repercussão nestes pacientes.⁽²⁸⁾

A taquicardia reentrante intra-atrial (TRIA) surge, junto com a taquicardia atrial, como um dos 2 mecanismos principais de TSV no pós-operatório de cardiopatia congênita. Decorre de um circuito de macrorreentrada, semelhante ao flutter atrial, que utiliza tecido atrial e cicatriz cirúrgica, ultrapassando os limites do istmo cavotricúspideo. A FC é menor que no flutter atrial (<250 bpm). Pacientes submetidos a cirurgia com cicatriz atrial extensa são mais propícios a esta arritmia, que pode ter repercussão hemodinâmica variável. A cardioversão

elétrica tem resultado apenas transitório, na maioria das vezes, com retorno da arritmia, que pode se comportar como um foco automático.⁽²⁸⁾

A taquicardia juncional ectópica (TJE) é quase exclusiva do pós-operatório recente. É definida como taquicardia de complexo QRS estreito, com FC 20% maior que a frequência sinusal esperada, para diferenciá-la do escape juncional. Mais comum após manipulação do septo interventricular, como no tratamento da tetralogia de Fallot, comunicação interventricular, defeito do septo atrioventricular, ocorre por lesão inflamatória no feixe de Hiss. Todos os estudos reportam uma alta mortalidade com TJE, provavelmente a arritmia mais letal no pós-operatório. Pode ocorrer resolução espontânea em 3 a 7 dias.

Taquicardia ventricular (TV) é definida como ritmo originário dos ventrículos, com FC variando de 150 a 250 bpm. Tem baixa incidência no pós-operatório, consequência de técnicas mais avançadas de CEC e proteção miocárdica e redução das ventriculotomias durante o reparo. Estudos relatam incidência de 2 a 7% nos “*switchs atriais*”, enquanto no Fontan chega a 3 a 12%.

Bloqueio atrioventricular (BAV) acontece em 2% dos casos nos grandes centros, em cirurgias para reparo do septo interventricular isoladamente ou em associações (transposição de grandes artérias, tetralogia de Fallot, dupla via de saída de ventrículo direito) ou ainda em trocas valvares. O manejo terapêutico preconiza a utilização de marcapasso definitivo se a lesão não reverte após 7 dias. A incidência de BAV total após troca arterial é próxima a zero, mas pode chegar a 4% na associação com CIV. Na cirurgia de Fontan, dependendo do subtipo anatômico, pode variar de 1- 6 %. Na correção de CIV, varia de 4 a

13%, enquanto na Tetralogia de Fallot chega a 3,5%. É importante ressaltar que, à medida que diminui o tamanho do paciente submetido à cirurgia, aumenta o risco de BAV. Contudo, os avanços na estimulação cardíaca artificial tornam possível o tratamento destes pacientes.⁽²⁸⁾

A doença do nó sinusal (DNS) será descrita separadamente pela sua importância no pós-operatório das cardiopatias congênitas. Descrita inicialmente por Ferrer em 1968, é causada por uma combinação de fatores: injúria cirúrgica ao nó sinusal, miocárdio atrial, suprimento arterial e/ou inervação autonômica, combinada às alterações hemodinâmicas pré e pós-operatórias. Para o diagnóstico, em crianças, são utilizados os critérios de Kugler, a saber: bradicardia sinusal, arritmia sinusal severa, pausa /parada sinusal, ritmo de escape baixo, bloqueio sinoatrial (de segundo grau tipo I ou II), bradi ou taquiarritmias, taquicardia por reentrada sinusal e arritmias por reentrada atrial (flutter, fibrilação atrial). Durante o procedimento cirúrgico, lesão anatômica do nó sinusal, musculatura atrial, inervação autonômica cardíaca e artéria do nó sinusal podem, em conjunto ou isoladamente, ser responsáveis pela doença. A irrigação sanguínea merece atenção, pela variação anatômica: a artéria do nó sinusal se origina da artéria coronária direita em 66% e da artéria circunflexa em 30% dos casos: apresenta trajeto na junção cavoatrial, pré-caval em 58%, retrocaval em 36% e ao redor da junção em 6%, sendo que esse curso pode variar ainda mais nas cardiopatias congênitas.⁽²⁸⁾

As cirurgias mais relacionadas à bradicardia são: Mustard, Senning, Fontan e transplante cardíaco ortotópico. Bradicardia acontece em 28% dos pacientes após cirurgia de Fontan e cerca de 26% dos pacientes após troca

atrial. Edwards *et al.*⁽²⁹⁾ estudaram 32 espécimes de autópsia em pós operatório de cirurgia de Mustard e demonstraram lesão do nó sinusal e tecido paranodal em 77 e 100% dos casos, respectivamente, embora apenas metade dos pacientes tivesse diagnóstico de arritmia. Os sintomas na população pediátrica incluem tontura, intolerância ao exercício, palpitações e dor torácica, e a severidade depende da condição hemodinâmica do paciente. O ECG de 24 horas deve ser realizado na busca dos critérios diagnósticos. Monitores de eventos podem ser úteis na correlação clínico-eletrocardiográfica. O teste de esforço mostra bradicardia, incompetência cronotrópica durante esforço máximo e queda rápida da FC durante a fase de recuperação, com bradicardia ou ritmo de escape.

A maioria dos pacientes com DNS apresenta mais de um tipo de arritmia, sendo o flutter atrial uma associação muito frequente. A bradicardia, combinada com condução intraatrial prolongada e período refratário alterado, favorece o desenvolvimento de taquicardias por reentrada. Por outro lado, a cessação das taquicardias cria parada sinusal e bradicardia severa. Existe grande dificuldade em avaliar a repercussão clínica da DNS. A história natural revela uma proporção decrescente de pacientes livres de arritmia ao longo dos anos, em estudo em pós operatório de Fontan. A bradicardia ou parada sinusal isoladamente não foi descrita como fator isolado para morte súbita. Em contraste, a associação com taquiarritmias, especialmente flutter atrial, pode aumentar o risco de morte arritmica, potencializado pelas condições hemodinâmicas.⁽²⁸⁾

Nos pacientes submetidos a correção de conexão anômala de veias pulmonares, estudos de avaliação de seguimento tardio, mesmo em pacientes assintomáticos ou oligossintomáticos, evidenciam uma prevalência considerável de distúrbios do ritmo.

Um dos primeiros trabalhos direcionados à avaliação de arritmias foi realizado por Saxena, em 1991,⁽³⁰⁾ que avaliou 16 pacientes de 7 meses a 20 anos operados de CATVP no período de 1973 a 1989. Realizou-se ECG de 24 horas em todos e teste ergométrico em 9 indivíduos maiores de 5 anos. Seis pacientes apresentaram arritmias, principalmente taquicardia supraventricular, doença do nó sinusal e ectopias ventriculares, tendo 5 dos pacientes seguimento pós-cirúrgico maior que 6 anos.

De forma geral, existem poucos trabalhos científicos abordando a questão e os mesmos são limitados pelo pequeno número e variedade anatômica da amostra. Porém, todos sugerem um acompanhamento rigoroso dos pacientes, mesmo os assintomáticos, com foco especial no diagnóstico de arritmias.

1.8. Objetivos

1.8.1. Geral

O presente estudo foi idealizado visando verificar a associação entre tratamento cirúrgico de conexão anômala total de veias pulmonares e arritmia cardíaca no pós-operatório tardio.

1.8.2. Específicos

Avaliar, de forma retrospectiva, fatores de risco anatômicos, clínicos e cirúrgicos associados a risco ou proteção para o desenvolvimento de arritmias no pós-operatório de conexão anômala total de veias pulmonares.

2. CASUÍSTICA E MÉTODO

2. CASUÍSTICA E MÉTODO

2.1. Caracterização da Amostra

Os pacientes com diagnóstico de CATVP foram identificados pelas descrições cirúrgicas arquivadas no Serviço de Cirurgia Cardiovascular Pediátrica de São José do Rio Preto, implantado no Hospital de Base/ Hospital da Criança e Maternidade de São José do Rio Preto. Foram selecionados os pacientes operados entre janeiro de 2002 e maio de 2014.

Foram incluídos pacientes com pequenos defeitos cardíacos congênitos como CIA e /ou PCA. Entretanto, excluíram-se pacientes com outros defeitos complexos. Assim, no período referido foram operadas 31 crianças portadoras de CATVP.

O projeto do estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisas com Seres Humanos da Instituição (parecer nº 59498/12) (Anexo 1). Com a aprovação, todas as crianças sobreviventes foram convidadas a virem ao hospital para uma avaliação tardia. Aquelas que compareceram com seus responsáveis receberam explicações detalhadas a respeito do estudo e os que concordaram assinaram previamente o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (Apêndice 2).

Inicialmente os prontuários foram revisados, extraíndo-se as seguintes informações: sexo, peso ao nascimento, prematuridade, idade na internação e no momento da cirurgia, diagnóstico principal, diagnóstico de forma obstrutiva, necessidade de atrioseptostomia, arritmia pré-operatória, tempo de ventilação mecânica e de uso de drogas vasoativas, permanência na Unidade de Terapia

Intensiva (UTI) e hospitalar, uso de antibioticoterapia, reoperação e óbitos (Tabela 1).

Variáveis relacionadas aos procedimentos cirúrgicos foram obtidas pela análise das descrições cirúrgicas: temperatura mínima durante a CEC, tempos de perfusão, isquemia miocárdica e PCT (Tabela 2).

Dos 31 pacientes, houve 6 óbitos no total, todos intra-hospitalares, com uma mortalidade de 19,3%. Destes, 3 aconteceram na fase inicial do estudo (2004 e 2005) e a outra metade, na fase final, entre 2012 e 2014, um por ano.

Dentre os 25 pacientes sobreviventes, 20 realizaram o protocolo designado para o estudo. Os cinco restantes não compareceram, por residirem em outro estado. Um deles foi contactado via internet e encontra-se assintomático. Quatro não foram localizados.

O perfil dos pacientes durante a internação inicial para tratamento cirúrgico pode ser observado na Tabela 1.

A amostra foi dividida em duas, baseada na idade durante a avaliação atual: grupo 1, com pacientes maiores de 5 anos de idade e grupo 2, com pacientes menores de 5 anos.

Tabela 1. Características clínicas e cirúrgicas adquiridas de 20 pacientes com conexão anômala total de veias pulmonares operados entre janeiro 2002 e maio de 2014.

Idade na operação (dias)		70 (31 – 125) †
Gênero	Masculino	11 (60%) *
	Feminino	9 (40%) *
Peso na operação (kg)		3,8± 0,7 ‡
Diagnóstico	Supracardíaca	7 (35%) *
	Cardíaca	6 (30%) *
	Infracardíaca	4 (20%) *
	Mista	3 (15%) *
Necessidade de intubação pré-operatório		6 (30%) *
Tempo de intubação pós-operatório (dias)		2,5 (1 – 8,5) †
Antibioticoterapia hospitalar		14 (70%) *
Tempo de UTI (dias)		9 (6 – 16) †
Tempo de internação hospitalar (dias)		24 (12 – 34) †
Tempo de CEC (min)		92+-27‡
Temperatura CEC (°C)		23+-5‡
Tempo isquemia miocárdica (min)		43+-17‡
Tempo PCT (min)		24+-11‡
Reoperação		2 (10%) *

Kg: quilogramas; UTI: unidade de terapia intensiva; CEC: circulação extracorpórea; °C: graus Celsius; min: minutos; PCT: parada circulatória total; *: dados expressos em valor absoluto (porcentagem do total); †: dados expressos em mediana (intervalo interquartil); ‡: dados expressos em média ± desvio padrão.

2.2. Metodologia

Trata-se de estudo retrospectivo, quantitativo, com finalidade de avaliação de prognóstico.

Em todos os casos, procedeu-se a coleta de anamnese e realização dos exames: eletrocardiograma(ECG) de 12 derivações, Ecocardiograma bidimensional com Doppler e ECG de 24 horas (Holter). Os indivíduos do grupo 1 complementaram investigação com teste ergométrico.

A anamnese constou de informações sobre a classe funcional segundo a classificação de Ross modificada e o uso de medicamentos.⁽³¹⁾

O ECG foi realizado com eletrocardiógrafo Dixtal 3 canais. Forneceu o ritmo e frequência cardíaca, presença de bloqueios atrioventriculares e ectopias atriais e ventriculares. Os parâmetros para idade foram avaliados segundo a tabela de Davignon.⁽³²⁾

O ecocardiograma foi realizado com aparelho da marca *Phillips*, modelo HD11 ou HD 15 (*Bothell, WA, USA*), com transdutor pediátrico e adulto, modo unidimensional, bidimensional, *Doppler* pulsado, contínuo e colorido. Quando necessária, foi empregada sedação com hidrato de cloral a 10%, na dose de 50 mg/kg, administrado via oral.

A análise foi segmentar sequencial, avaliando as conexões venoatrial, atrioventricular e ventriculoarterial. Foi avaliada presença de comunicação interatrial residual pelo bidimensional e mapeamento de fluxo colorido. O fluxo em veias pulmonares, pelo *Doppler* pulsado, foi considerado como sugestivo de obstrução quando a velocidade foi maior que 2m/s.⁽¹⁶⁾

Também com o auxílio do *Doppler*, foi calculada a pressão sistólica de VD (PSVD) em mmHg pelo refluxo tricúspide fisiológico. A pressão média em artéria pulmonar (PMAP) em mmHg foi calculada com a velocidade inicial do refluxo pulmonar fisiológico. A função ventricular esquerda foi calculada pela fórmula de Theicholz.⁽¹⁴⁾

O ECG de 24 horas (Holter) foi realizado com aparelho *Cardio light (Cardios R)*, com gravação aproximada de 22 a 24 horas. Os traçados foram analisados nos 3 canais padrões, adotando-se como critérios específicos para população pediátrica: precocidade das ectopias atriais 30% e pausas significantes quando maiores que 2 segundos.⁽³³⁾ Os pacientes foram avaliados quanto ao ritmo, FC mínima, média e máxima, presença e intensidade de ectopias, bloqueios atrioventriculares e pausas > 2 segundos .

O teste ergométrico foi realizado em esteira ergométrica Micromed Centurion 300, utilizando protocolo de Bruce. Foi avaliada a FC máxima encontrada e presença de arritmias durante o exame. Foi considerado déficit cronotrópico uma FC máxima em crianças <180 bpm sob estimulação adequada.^(34,35)

Disfunção do nó sinusal foi definida como bradicardia ao Holter, pausas >2 segundos no ECG ou Holter ou déficit cronotrópico no teste de esforço. O limite inferior de FC ao Holter foi definido como 2 desvio-padrão o valor normal descrito para idade. Assim, critérios de DNS ao Holter foram FC mínima < 60 bpm para crianças < 6 anos, FC < 45 bpm para crianças entre 6 e 12 anos e FC < 40 bpm nos maiores de 12 anos. Todos os ritmos não sinusais foram avaliados e ritmos de escape de baixa frequência foram considerados

sugestivos, não critério definitivo de DNS. Uma pausa significativa foi considerada > 2 segundos porque a pausa sinusal máxima é de 1,8 e 2 segundos em crianças e adultos jovens, respectivamente.⁽³³⁾ Déficit cronotrópico ao teste ergométrico foi definido como FC máxima ao esforço < 180 bpm.^(34,35)

Bloqueio atrioventricular foi identificado como de primeiro, segundo e terceiro graus. As ectopias atriais e ventriculares foram classificadas como isoladas, pareadas e taquicardia sustentada e não sustentadas. De acordo com a frequência em 24 horas, apresentaram-se como esporádicas (< 200 batimentos), discreta (1 a 3%), moderada (3 a 10%), severa (10% a 30%) e muito severa ($> 30%$).

2.3. Análise Estatística

Foi feita análise descritiva dos dados e apresentado como média, desvio padrão, mediana e intervalo interquartil.

As variáveis qualitativas foram analisadas com auxílio do teste de Fisher. As variáveis quantitativas contínuas com distribuição gaussiana foram analisadas com auxílio do teste "t" de Student não pareado. Quando necessário, foram feitas correlações empregando-se a correlação de Pearson. As representações gráficas foram feitas com auxílio de gráficos de box plot e histograma.

Admitiu-se erro alfa de 5%, sendo considerados significantes valores de P menor ou igual a 0,05. Utilizou-se o software StatsDirect 1, 9,15 de 30/11/2011.

3. RESULTADOS

3. RESULTADOS

3.1. Avaliação Clínica

O total de 20 pacientes foi dividido em 2 grupos: o grupo 1, maiores de 5 anos, com 11 crianças e grupo 2, menores de 5 anos, com 9 pacientes.

A maioria dos pacientes (90%) estava em classe funcional I da classificação de Ross. Dois pacientes utilizavam medicação cardiovascular.

Cinco pacientes (25%) faziam uso contínuo de medicação neurológica. Dois pacientes (10%) receberam diagnóstico de Síndrome de Goldenhar em acompanhamento no serviço de Genética Clínica.

Os dados relativos aos indivíduos da amostra na avaliação de seguimento são descritos na Tabela 2.

Tabela 2. Características clínicas dos 20 pacientes operados de conexão anômala total de veias pulmonares na avaliação tardia.

Idade na avaliação (meses)	70,8 (2,4 - 128,4) ‡
Grupo 1	11 (60%) *
Grupo 2	9 (40%) *
Tempo de seguimento (meses)	61(1,4 - 114) ‡
Síndrome genética	2 (10%) *
Classe funcional I	18 (90%) *
Medicações cardiovasculares	2(10%) *
Distúrbio neurológico	5 (25%) *
Lesão residual ao Eco	4(20%)*
ECG anormal	13(65%)*
Arritmia significativa ao Holter	9 (45%) *
Arritmia ao teste ergométrico	4 (36%) *

*: dados expressos em valor absoluto (porcentagem do total); †: dados expressos em mediana (intervalo interquartil); ‡: dados expressos em média (mínimo - máximo).

3.2. Arritmias no Pós-operatório Imediato

Quatro pacientes, 20% da amostra, apresentaram algum tipo de arritmia no período pós-operatório imediato, durante a internação hospitalar.

O primeiro indivíduo operado da série, forma cardíaca submetida a cirurgia corretiva aos 138 dias de vida, apresentou bloqueio atrioventricular transitório, com necessidade de suporte de marcapasso provisório.

O segundo caso, forma infracardíaca obstrutiva operada aos 3 dias de vida, apresentou taquicardia supraventricular de etiologia não definida, no 12º dia pós operatório e usou amiodarona por um período curto.

O terceiro paciente apresentava a forma supracardíaca, com abordagem cirúrgica aos 133 dias de vida e apresentou taquicardia juncional ectópica no período pós-operatório imediato, necessitando de amiodarona.

O último paciente, filho de mãe operada de tetralogia de Fallot, apresentava forma mista obstrutiva e foi submetido a atrioseptostomia percutânea prévia à cirurgia. Foi operado aos 34 dias de vida e apresentou taquicardia juncional paroxística tratada com amiodarona.

3.3. Achados Ecocardiográficos

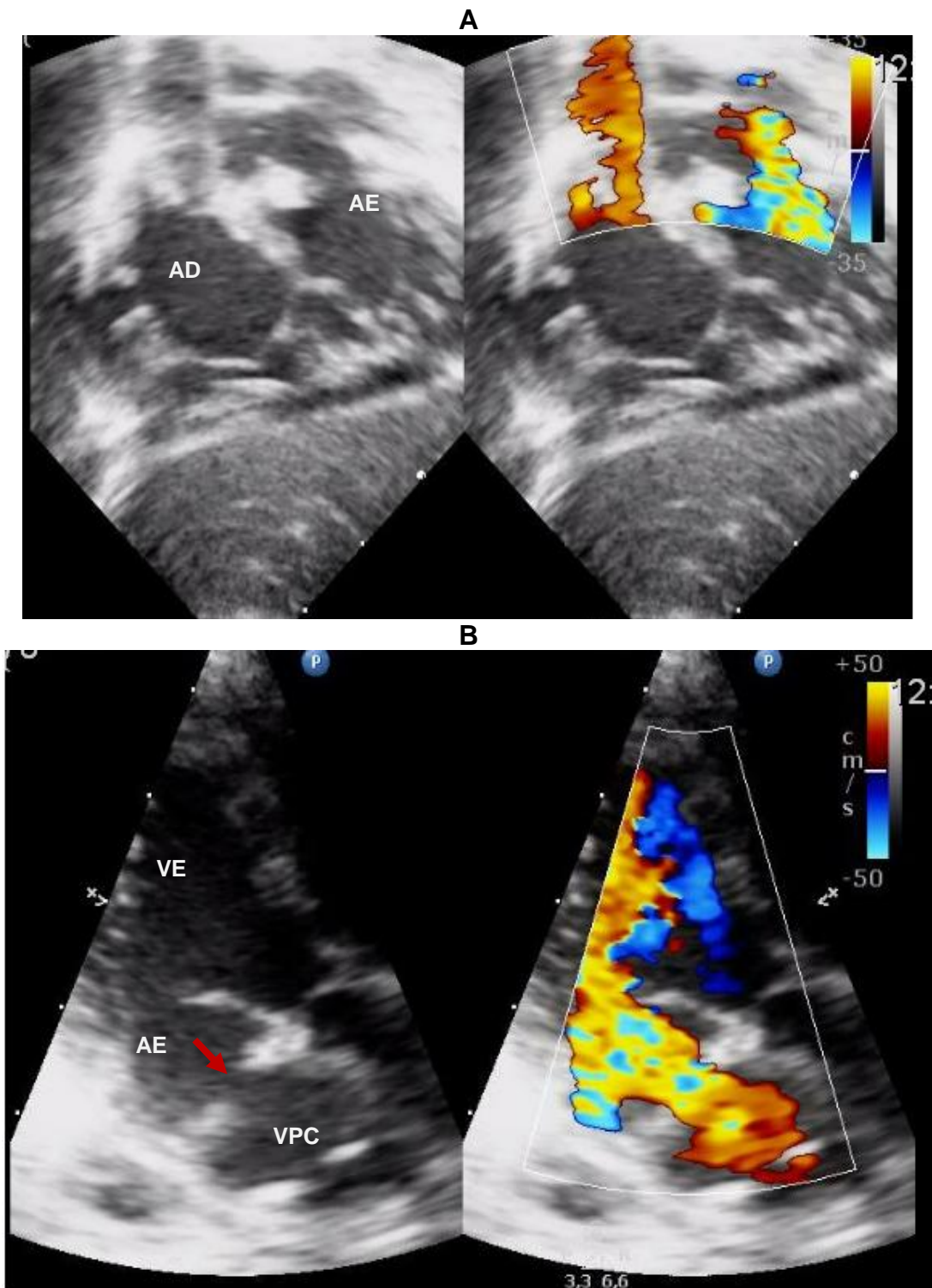
Os dados ecocardiográficos demonstraram que nenhum paciente apresentava comunicação interatrial residual ou insuficiência valvar maior que discreta. A pressão pulmonar estimada pela insuficiência tricúspide variou de 15 a 38 mmHg (média 27 mmHg). A função ventricular esquerda estava preservada em todos os pacientes, com fração de ejeção variando de 64 a 85% (média 72%) pela fórmula de Teichholz.

A velocidade de fluxo em veias pulmonares foi menor que 2 m/s em todos os pacientes, embora em 2 deles a velocidade de fluxo variou de 1,5 a 1,8 m/s com sinais de obstrução anatômica(Figura 10). Observou-se estenose da porção proximal da veia cava superior, provável local de canulação, em 2 pacientes.



Fonte: Arquivo do estudo, paciente DLM.

Figura 9. Imagem ecocardiográfica no corte subcostal 4 câmaras em paciente no pós operatório de conexão anômala total de veias pulmonares em veia cava superior.



A: corte subcostal. Nota-se câmara posterior ao átrio esquerdo, no local da anastomose da veia pulmonar comum. Presença de estreitamento ao eco bidimensional e turbulência de fluxo ao mapeamento de fluxo; B: Achados semelhantes no corte paraesternal eixo longo. Fonte: Arquivo do estudo, paciente DLM.

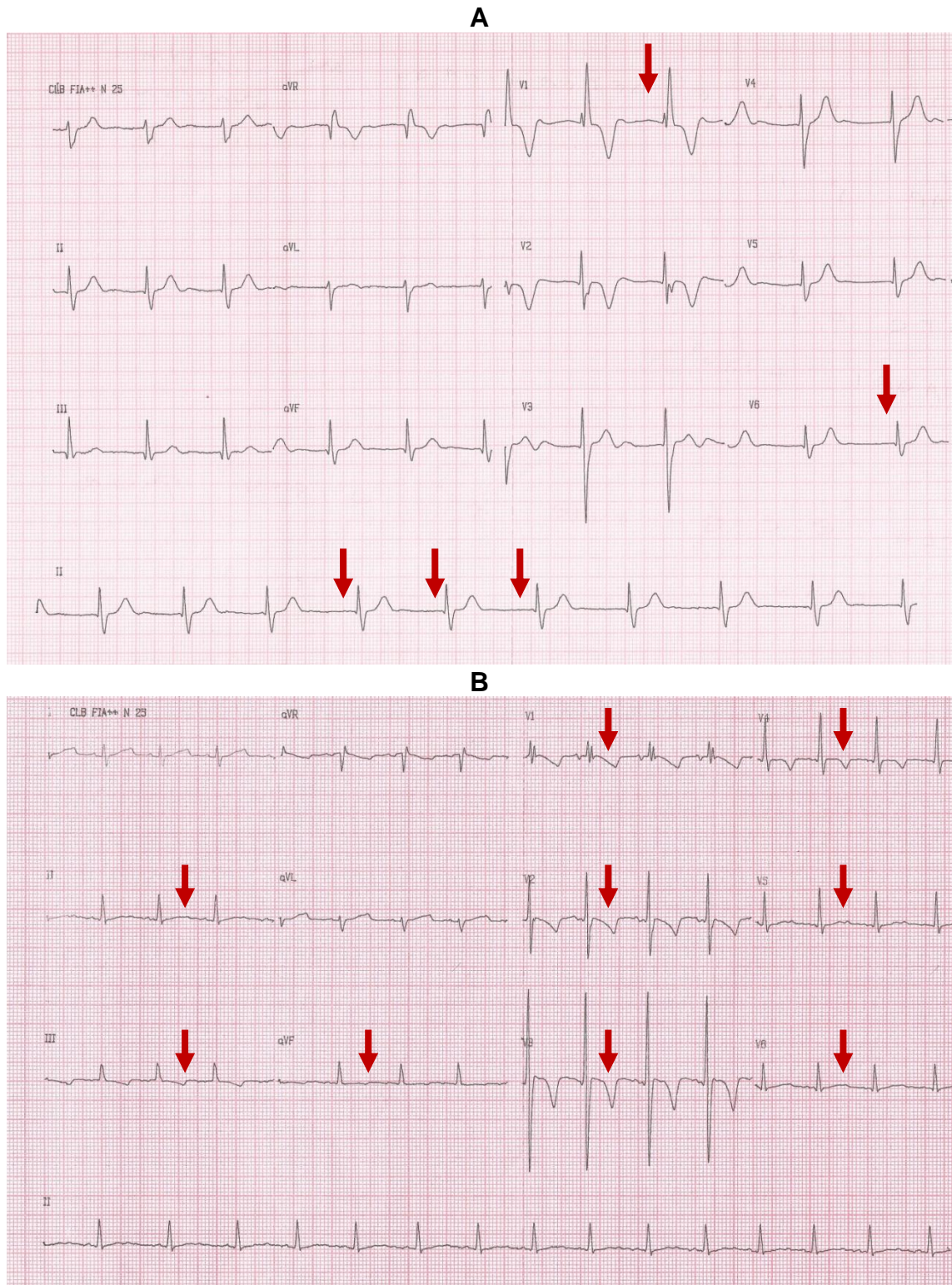
Figura 10. Imagem ecocardiográfica no corte subcostal 4 câmaras e paraesternal em paciente no pós operatório de conexão anômala total de veias pulmonares em veia cava superior.

3.4. Achados Eletrofisiológicos

3.4.1. Eletrocardiograma de 12 Derivações

O eletrocardiograma de 12 derivações apresentou anormalidades para a idade em 13 dos 20 pacientes estudados (65%).

O ritmo foi sinusal em 95% da amostra, com apenas uma criança apresentando ritmo juncional(Figura 11A). A condução atrioventricular foi preservada em todos os pacientes em ritmo sinusal.

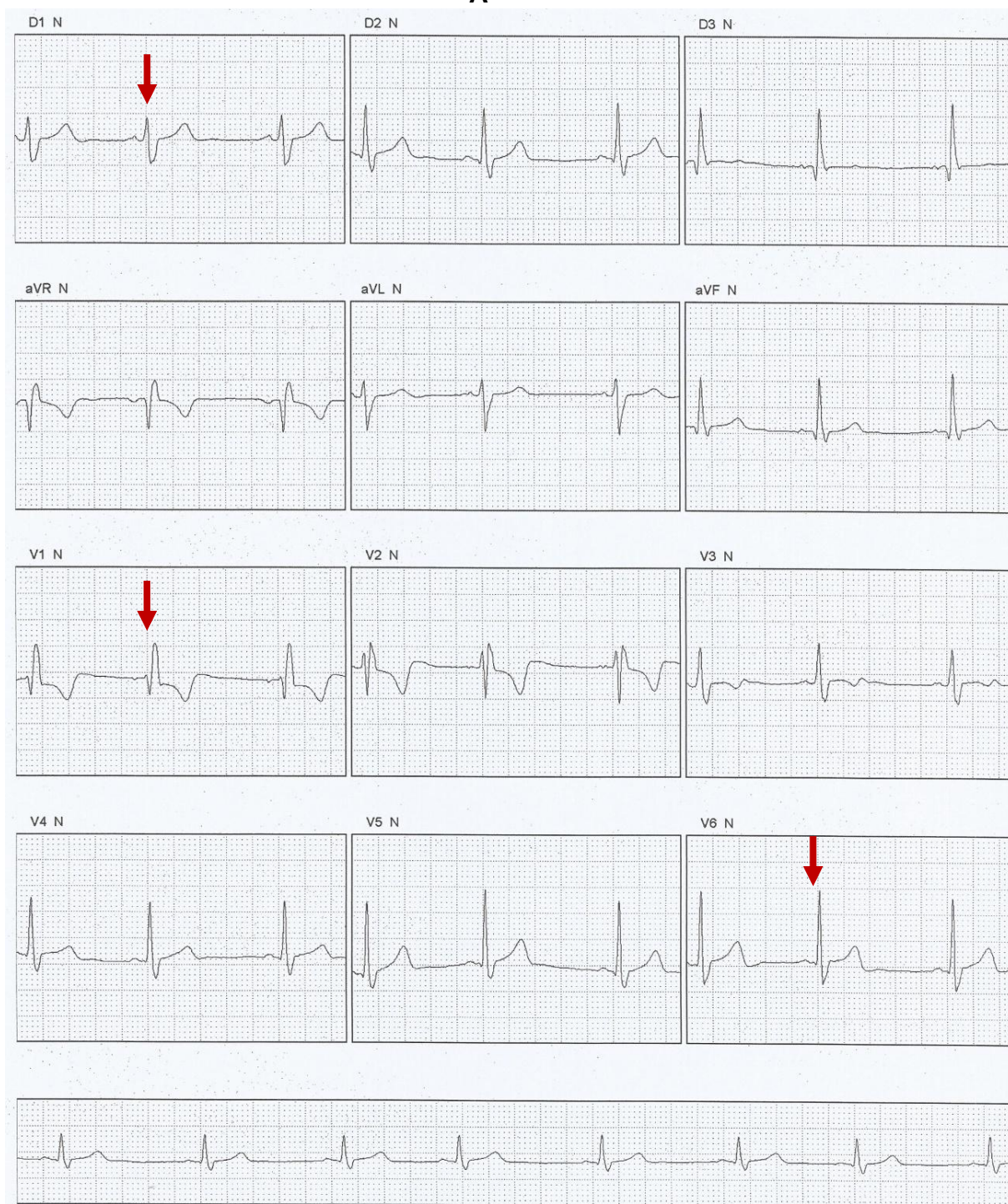


A: paciente KCRM, 9 anos. ECG em ritmo juncional com FC 60 bpm e complexos QRS com morfologia de bloqueio de ramo direito; B: paciente SGSR, 4 anos: ritmo sinusal com FC 125 bpm e alteração da repolarização ventricular em paredes anterior e inferior.

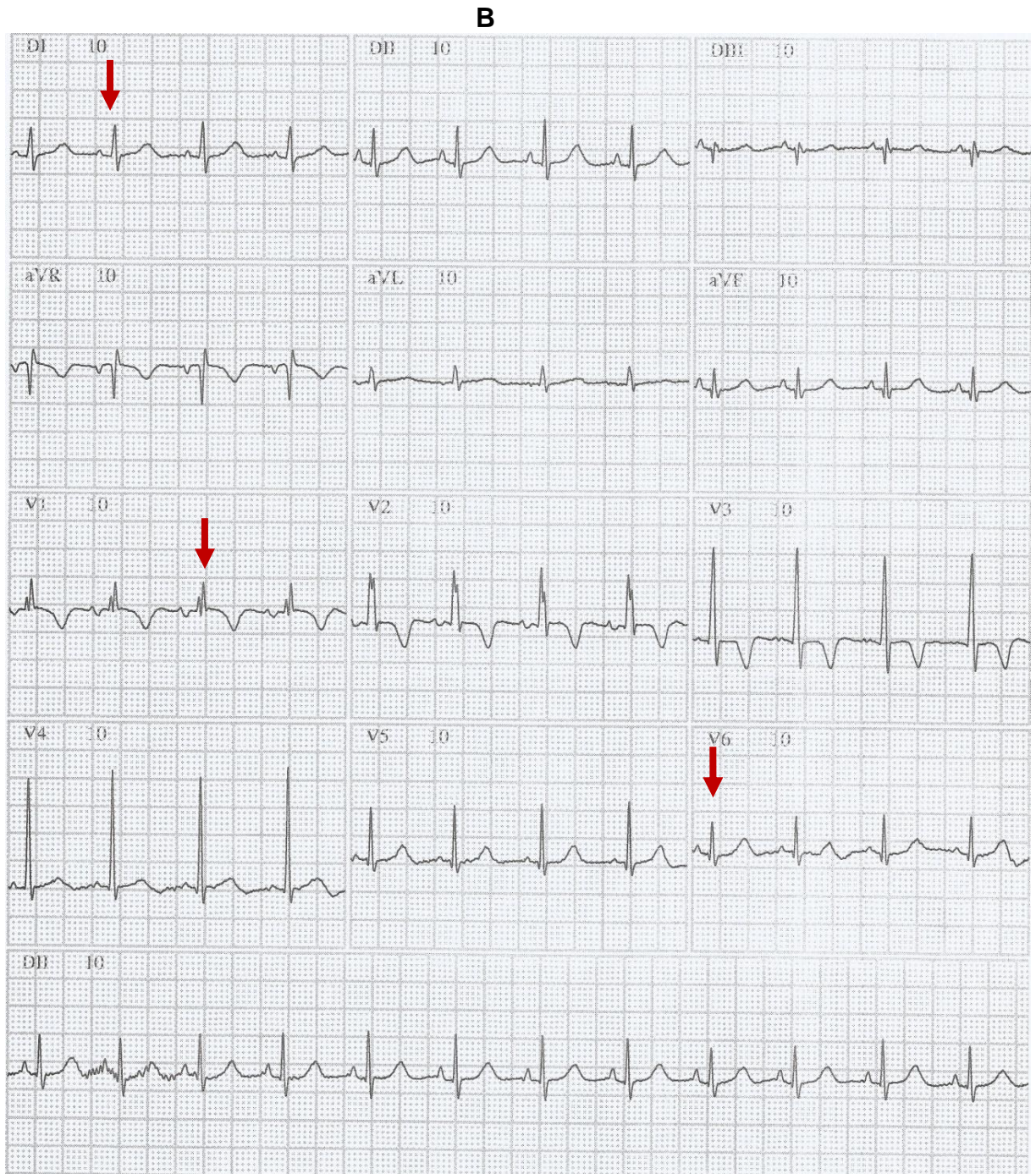
Figura 11. Eletrocardiograma de 12 derivações em repouso dos pacientes do estudo.

Outros achados encontrados foram: distúrbio de condução do ramo direito(DCRD) em 6 pacientes (30%), bloqueio do ramo direito (BRD) em 2 pacientes (10%), sobrecarga ventricular direita em 2 pacientes (10%), alteração da repolarização ventricular em 2 (10%) e bradicardia sinusal em 1 paciente (5%) (Figuras 11 e 12).

A



Continua



A: paciente VSF, 9 anos. ECG em ritmo sinusal, FC 60 bpm com padrão de bloqueio de ramo direito.
B: paciente EBA, 6 anos: ritmo sinusal com FC 100 bpm e distúrbio de condução do ramo direito.

Figura 12. Eletrocardiograma de 12 derivações em repouso dos pacientes do estudo.

3.4.2. Eletrocardiograma de 24 horas – Holter

O tempo médio de gravação foi de 23 horas. A frequência cardíaca mínima variou de 28 a 98 bpm, com média de 60 bpm; a frequência cardíaca máxima variou de 103 a 190 bpm, com média de 159 bpm.

O ritmo foi sinusal em 19(95%) dos pacientes. Ritmo juncional foi observado em um indivíduo da amostra. Ritmo atrial ectópico não esteve presente nos exames (Figura13).

Bradycardia sinusal, de acordo com os critérios de FC estabelecidos para idade, aconteceu em 6 pacientes (30%) do total (Figura 14B).

A condução atrioventricular foi preservada em 95% dos casos, exceto em uma paciente, portadora do tipo cardíaco da doença, que desenvolveu bloqueio atrioventricular de segundo grau do tipo II durante a vigília, relacionada às atividades físicas (Figura 14A).

Não foram observadas pausas maiores que 2 segundos nos pacientes da amostra.

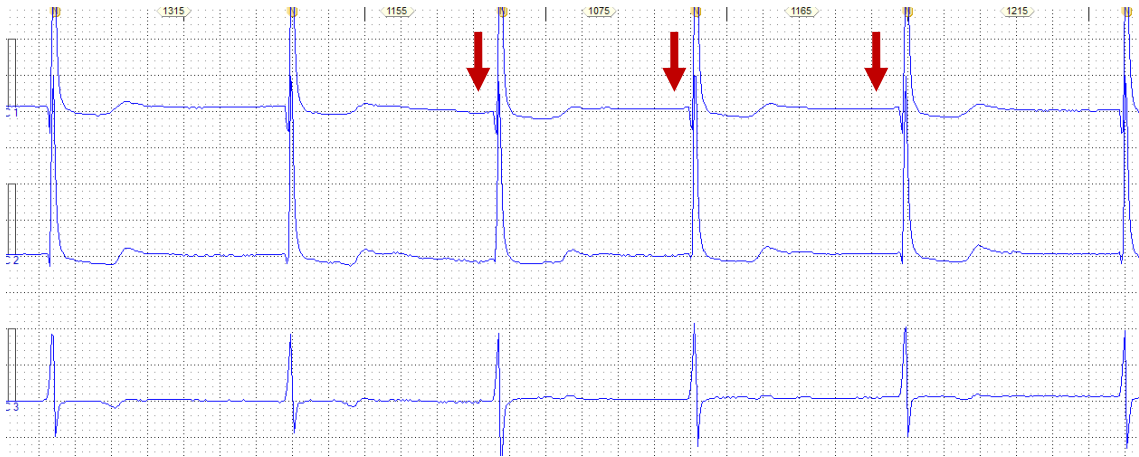
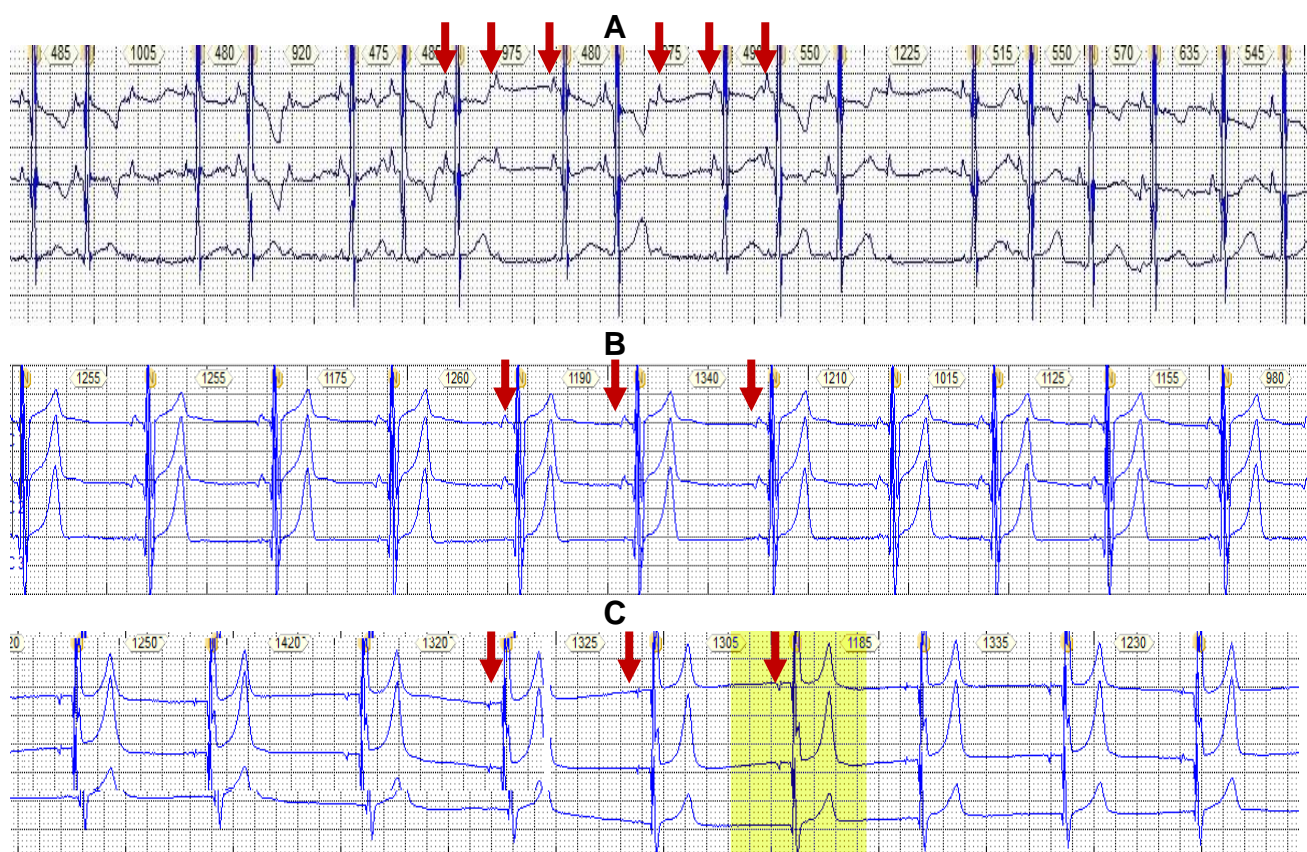


Figura 13. Eletrocardiograma de 24 horas da paciente KCRM, 9 anos, mostrando ritmo juncional com complexos QRS largos com morfologia de bloqueio de ramo direito. FC 40 bpm.



A: paciente MICP, 8 anos. Alteração na condução atrioventricular, com períodos de bloqueio atrioventricular de segundo grau tipo II, intercalados com condução normal B: paciente VSF, 9 anos. Bradicardia sinusal com FC mínima ao exame 47 bpm. C: paciente GVR, 8 anos. Bradicardia sinusal com FC mínima ao exame 45 bpm.

Figura 14. Eletrocardiograma de 24 horas dos pacientes do estudo.

Considerando a presença de qualquer tipo ou grau de ectopia, a prevalência de extrassístoles foi de 95%. Ectopias atriais isoladas foram as mais frequentes, em 75% dos casos, seguida de ectopias ventriculares isoladas em 65% dos casos (Figuras 15 e 16). Dez pacientes (50%) apresentaram associação de ectopias atriais e ventriculares ao Holter. Contudo, excluindo-se as ectopias esporádicas (< 200/ 24 horas), a prevalência de ectopias diminui. Seis pacientes, constituindo 30%, apresentaram ectopias atriais e/ou ventriculares de frequência maior que discreta ao ECG de 24 horas (Tabela 3).

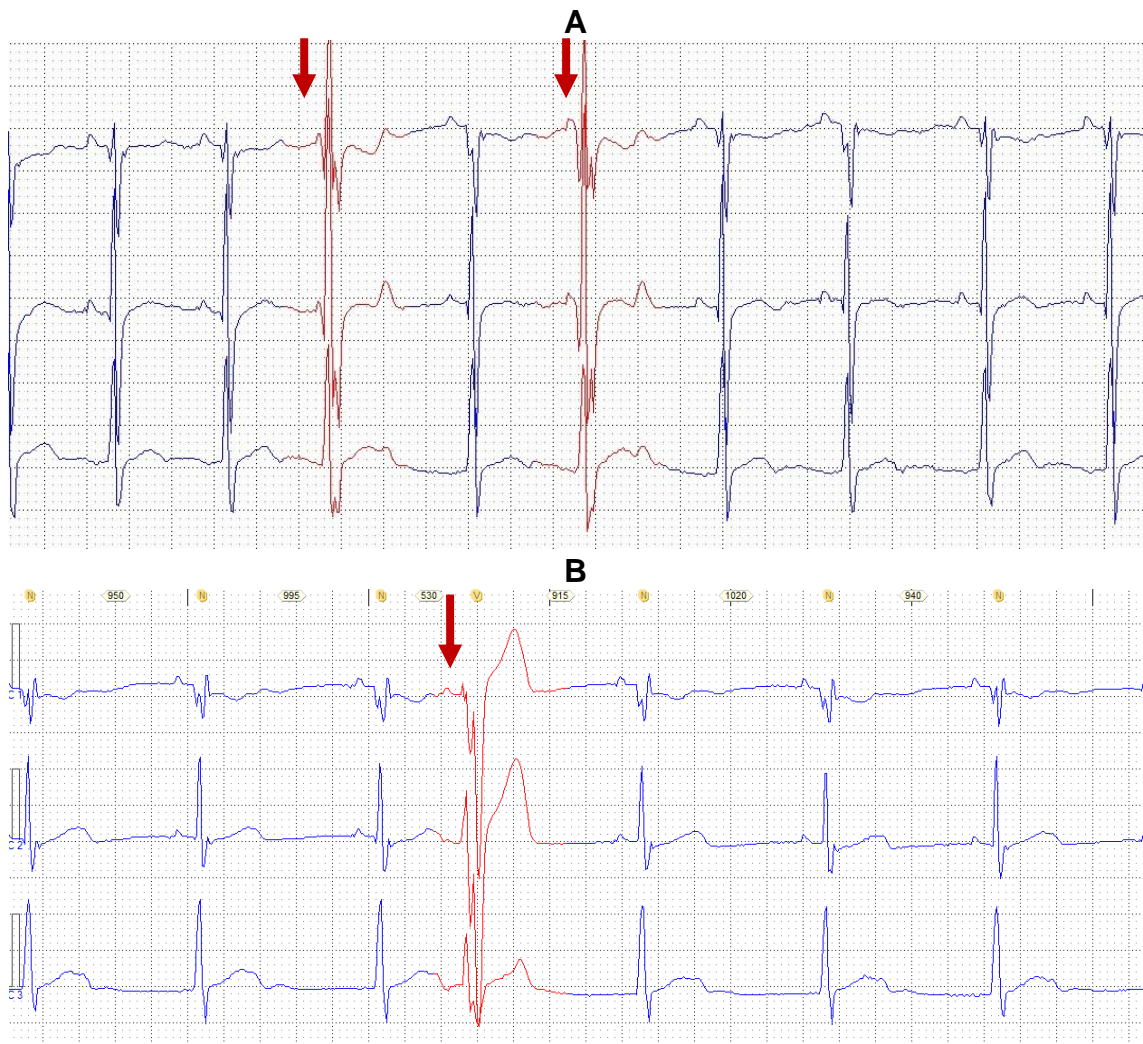
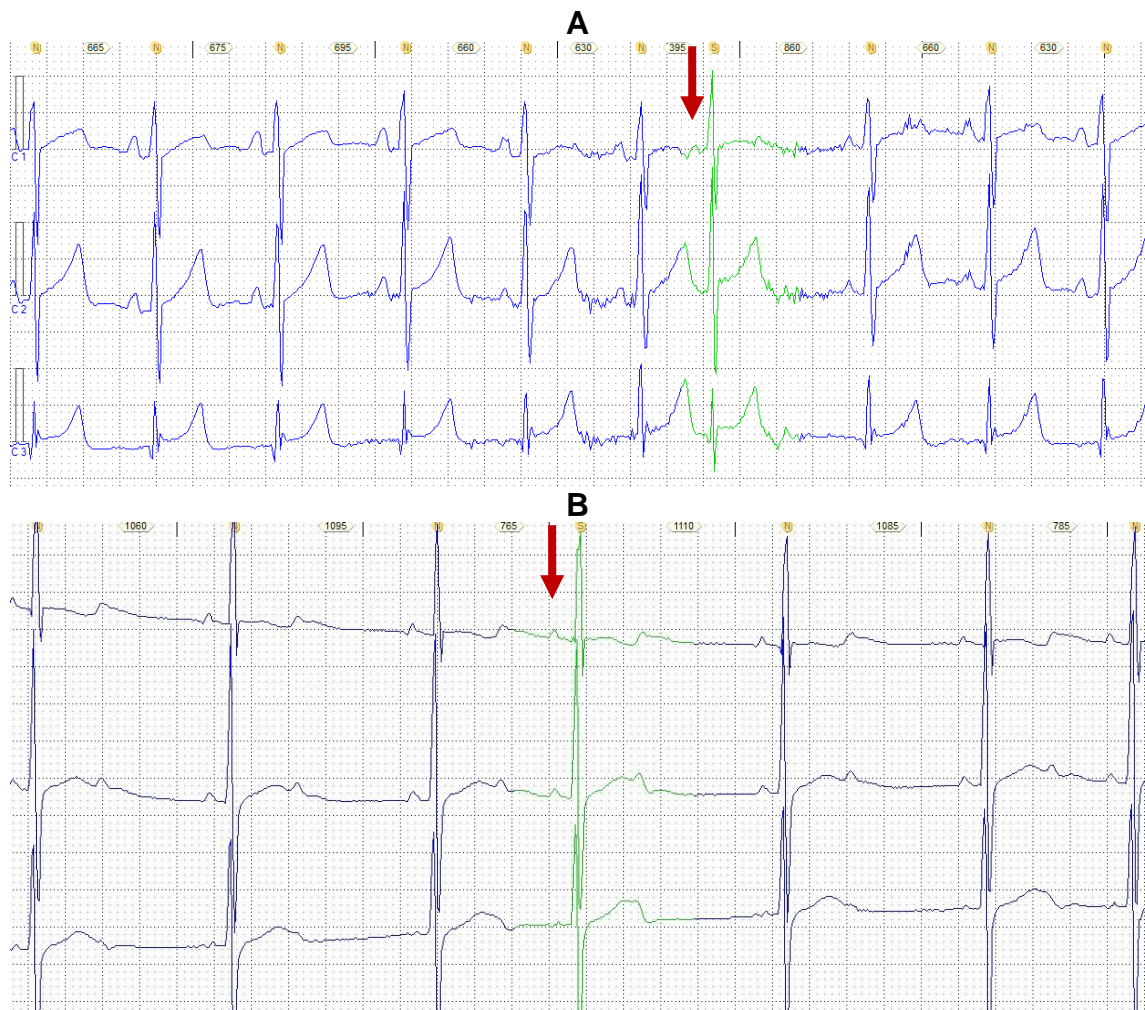


Figura 15. Eletrocardiograma de 24 horas do paciente JRM, 7 anos, operado da forma infracardiaca de CAVP, evidenciando ectopia ventricular isolada polimorfica de grau moderado.



A: paciente MHDF, 10 anos, operado da forma supracárdica de CAVP. B: paciente ZHM, 2 anos, portador da forma mista de CAVP, apresentou taquicardia juncional ectópica no pós-operatório imediato.

Figura 16. Eletrocardiograma de 24 horas dos pacientes do estudo, mostrando ectopia atrial isolada.

Em conclusão, do total de 20 pacientes, seis indivíduos (30%) apresentaram ao Holter critérios para disfunção do nó sinusal e 8 pacientes (40%) apresentaram ectopias significativas ou outras alterações do ritmo. Se considerarmos como um todo, 9 pacientes(45%) apresentaram achados significativos ao exame (Tabela 3). Dentre os achados, dois foram mais

importantes: bloqueio atrioventricular 2: 1 ao esforço e ritmo juncional com QRS largo e frequência baixa. Vale ressaltar que todos os pacientes com achados positivos eram assintomáticos.

Tabela 3. Distribuição das arritmias nos ECG de 24h nos pacientes em pós-operatório tardio de CAVTP.

Doença do nó sinusal	
Bradicardia sinusal	6
Pausa > 2 seg	0
Bloqueio atrioventricular	
BAV 1 grau	0
BAV > 2/ 3 grau	1
Arritmia atrial	
ESA isolada	15
ESA pareada	8
TA	7
Arritmia ventricular	
ESV isolada	13
ESV pareada	0
TV	0

BAV 2: 1-bloqueio atrioventricular; ESA: extrassístole atrial; TA: taquicardia atrial; ESV: extrassístole ventricular; TV: taquicardia ventricular.

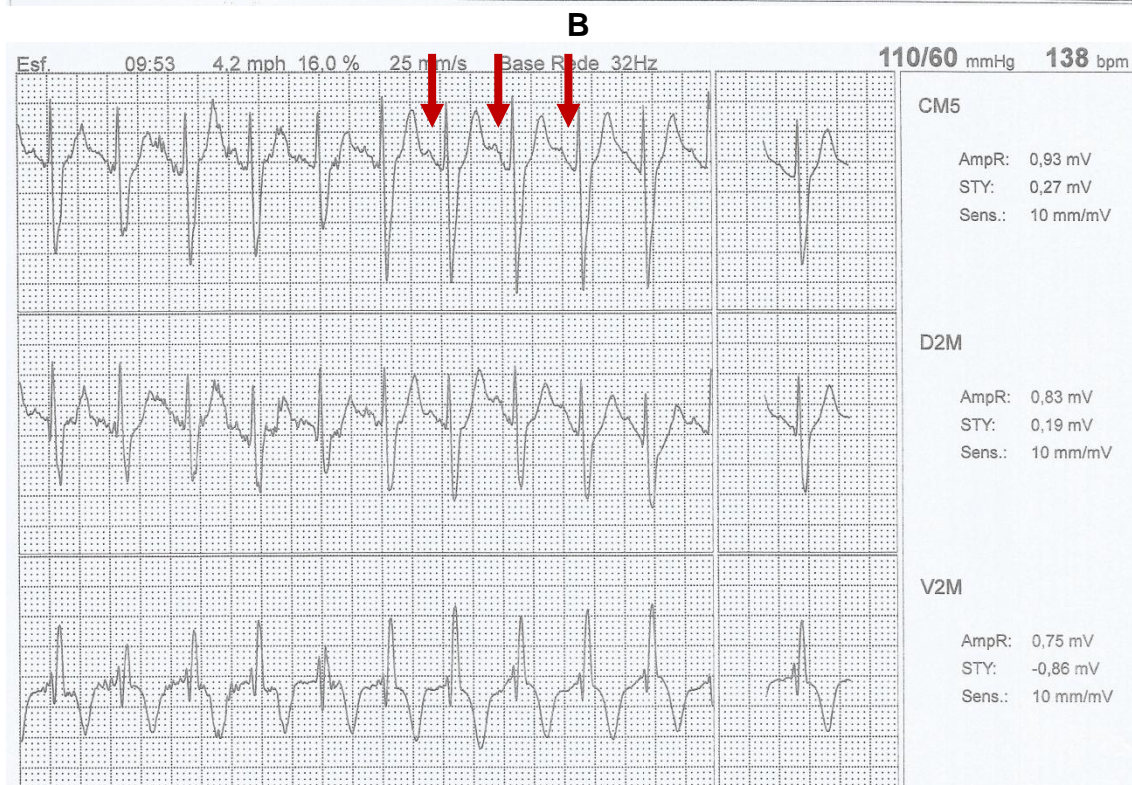
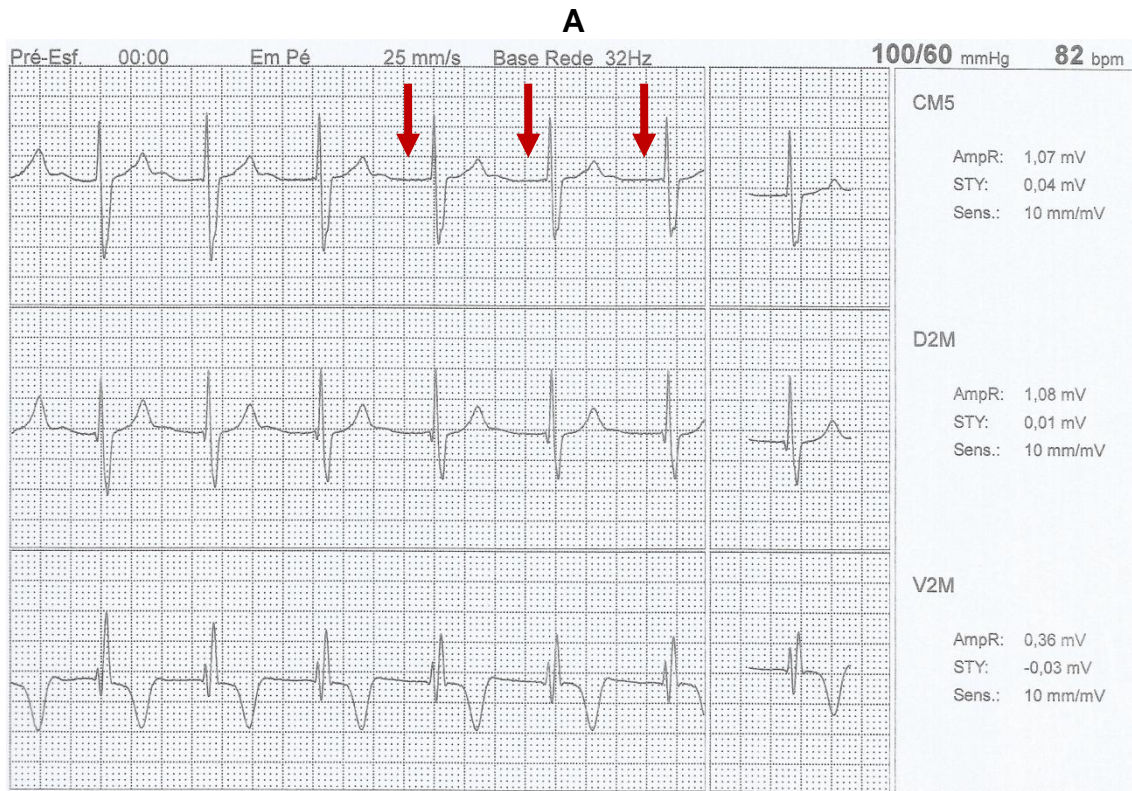
3.4.3. Teste Ergométrico

A idade dos pacientes submetido a teste ergométrico foi de 5,8 a 10,7 anos, com média de 8,8 anos. O tempo médio de permanência na esteira ergométrica foi de 11,1 minutos.

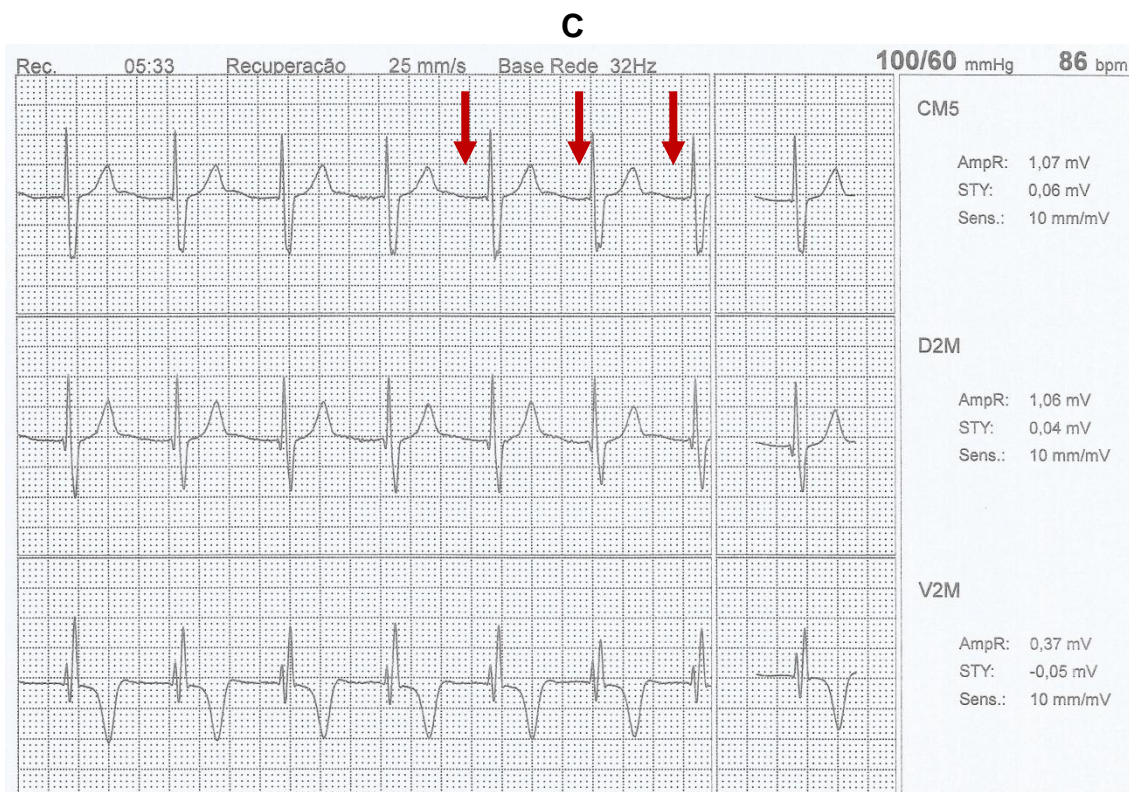
A frequência cardíaca máxima variou de 140 a 191 bpm, com média de 157 bpm. Apenas 2 do total de 11 pacientes (18%) atingiram a frequência cardíaca preconizada para infância, portanto, com resposta cronotrópica adequada.

Foram observadas arritmias em 4 dos 11 pacientes (36%) durante atividade física induzida.

O primeiro, KCRM, portador da forma infracardíaca obstrutiva, apresentou ritmo juncional em repouso, alternando com ritmo sinusal com bloqueio de ramo direito ao esforço. Na fase de recuperação, retornou a ritmo juncional com frequência baixa (Figura 17).



Continua

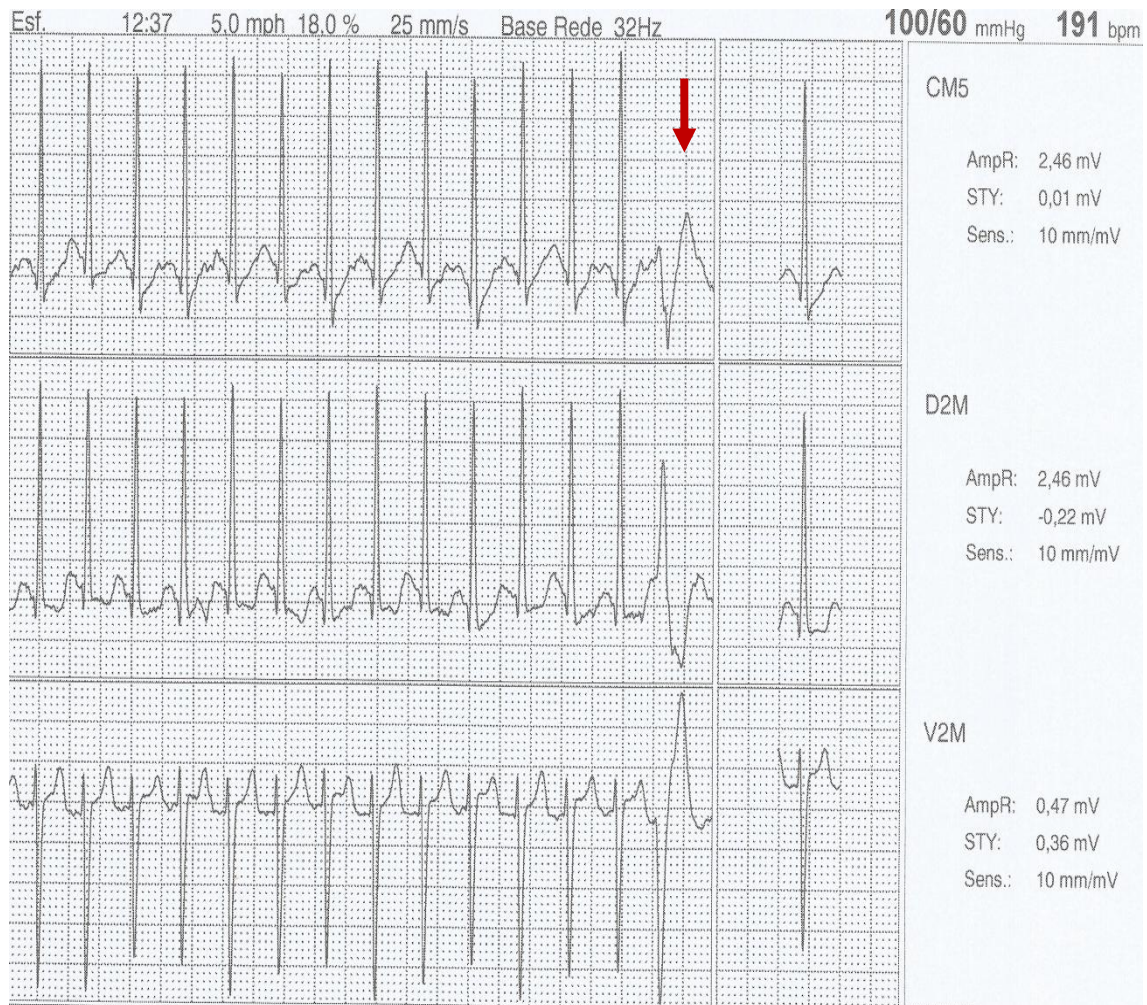


A: pré-esforço, com ritmo juncional, complexos QRS com morfologia de bloqueio de ramo direito e FC 89 bpm B: esforço, com ritmo sinusal, bloqueio de ramo direito e FC atingindo 138 bpm C: pós-esforço, retorno ao ritmo juncional, com bloqueio de ramo direito e FC 86 bpm.

Figura 17. Teste ergométrico da paciente KCRM.

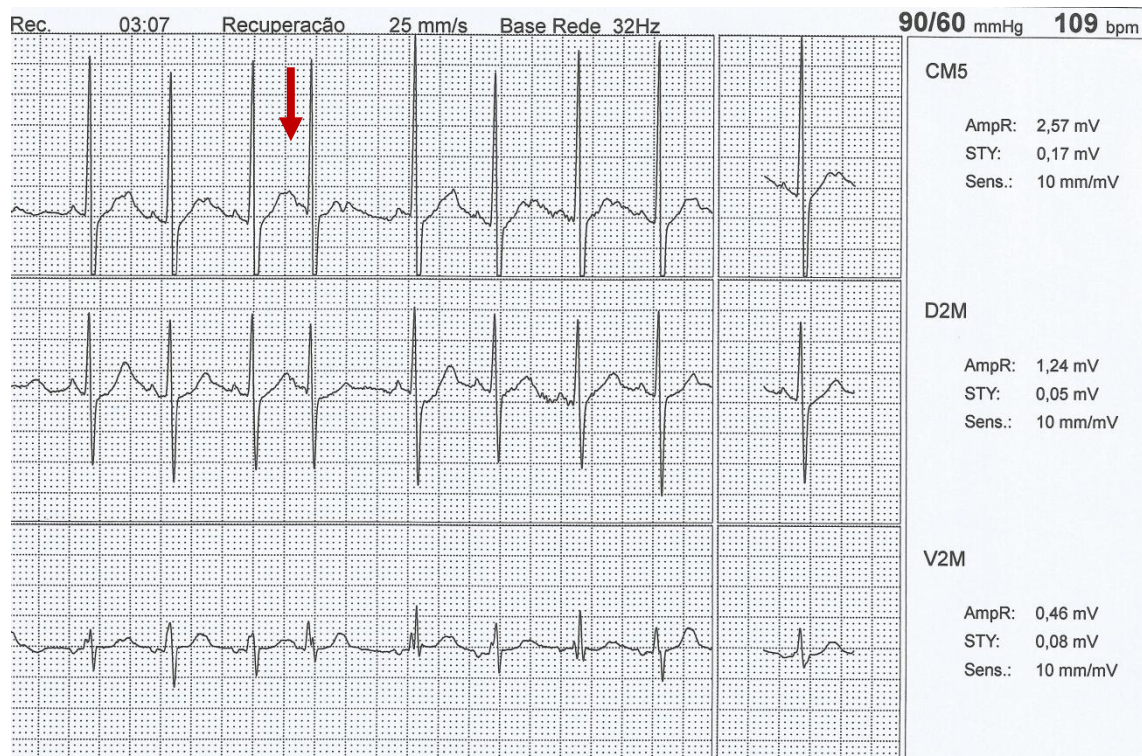
O segundo, HVDS, também portador de conexão anômala tipo infracardíaca obstrutiva, apresentou ectopias ventriculares isoladas durante esforço (Figura 18).

O terceiro paciente, JRM, com diagnóstico da forma infracardíaca, apresentou ectopias atriais e ventriculares isoladas durante as fases de esforço e recuperação (Figura 19).



Paciente HVDS, 9 anos. Teste ergométrico mostrando ectopia ventricular isolada durante o esforço.

Figura 18. Teste ergométrico de paciente do estudo evidenciando ectopia ventricular isolada.

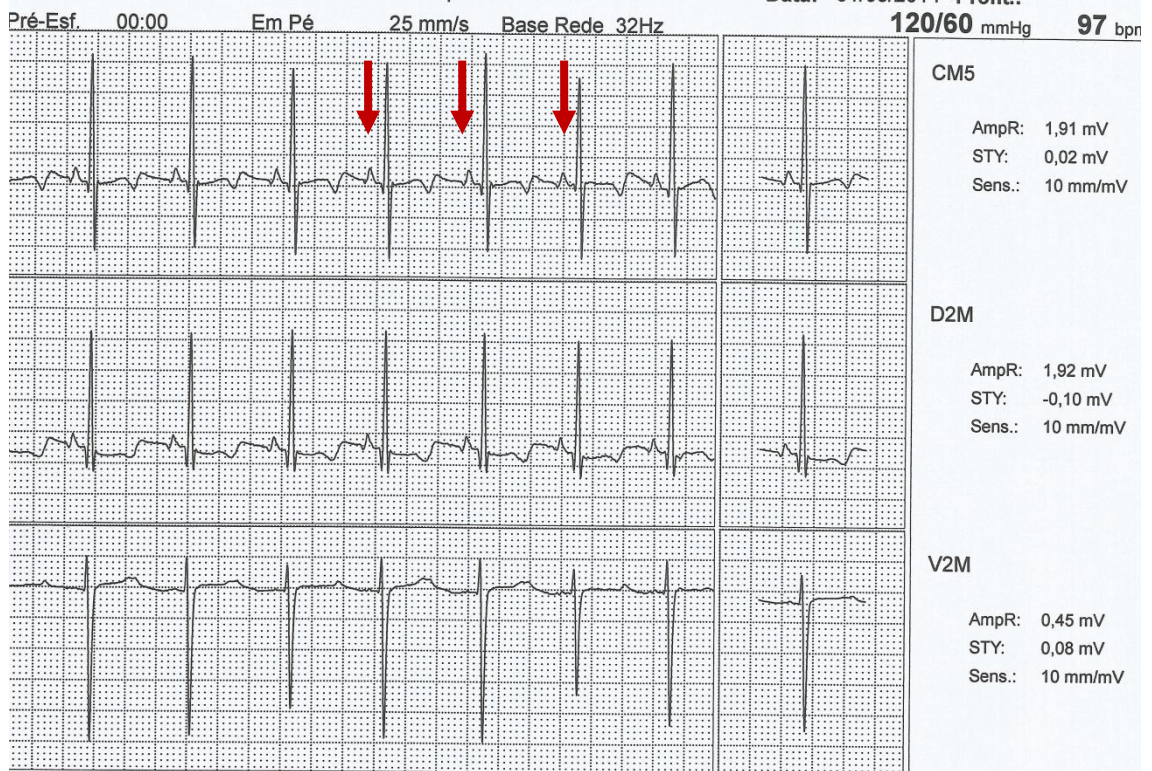


Teste ergométrico do paciente JRM, 7 anos, evidenciando ectopia atrial isolada durante a fase de recuperação.

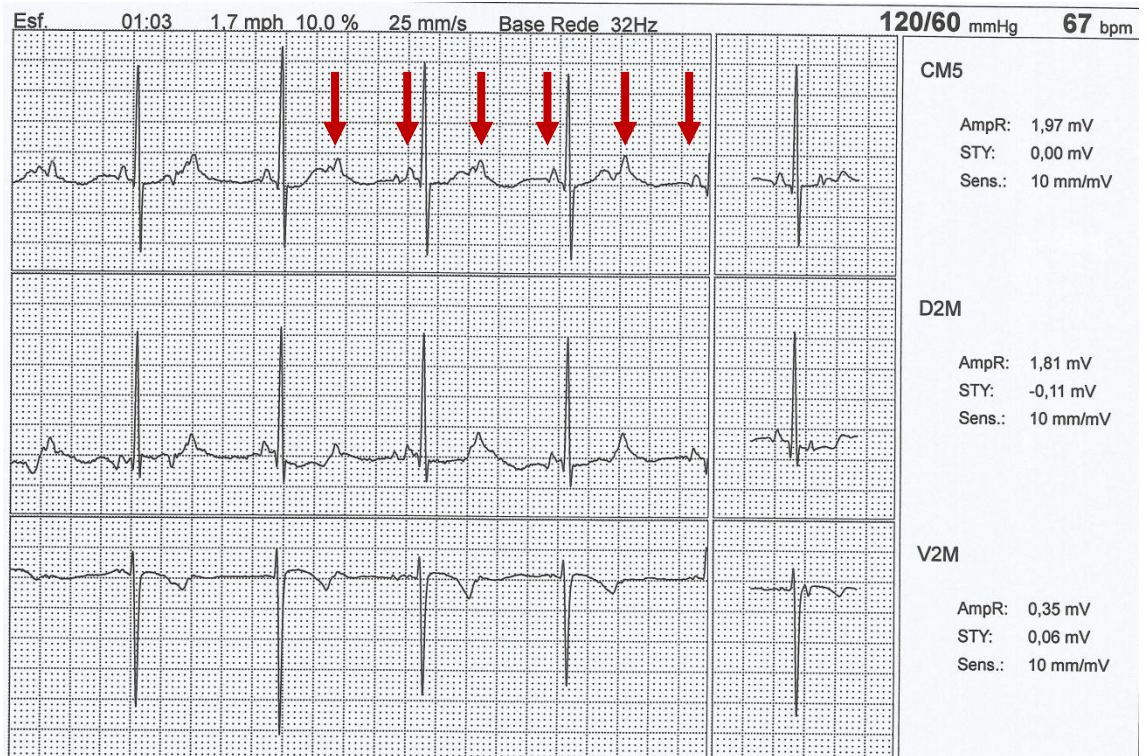
Figura 19. Ectopia atrial isolada em teste ergométrico de paciente do estudo.

O último paciente, MICP, cujas veias pulmonares drenavam em seio coronariano no pré-operatório, apresentou bloqueio atrioventricular do tipo 2:1 já no primeiro minuto do esforço, restaurando a condução atrioventricular no terceiro minuto da fase de recuperação (Figura 20).

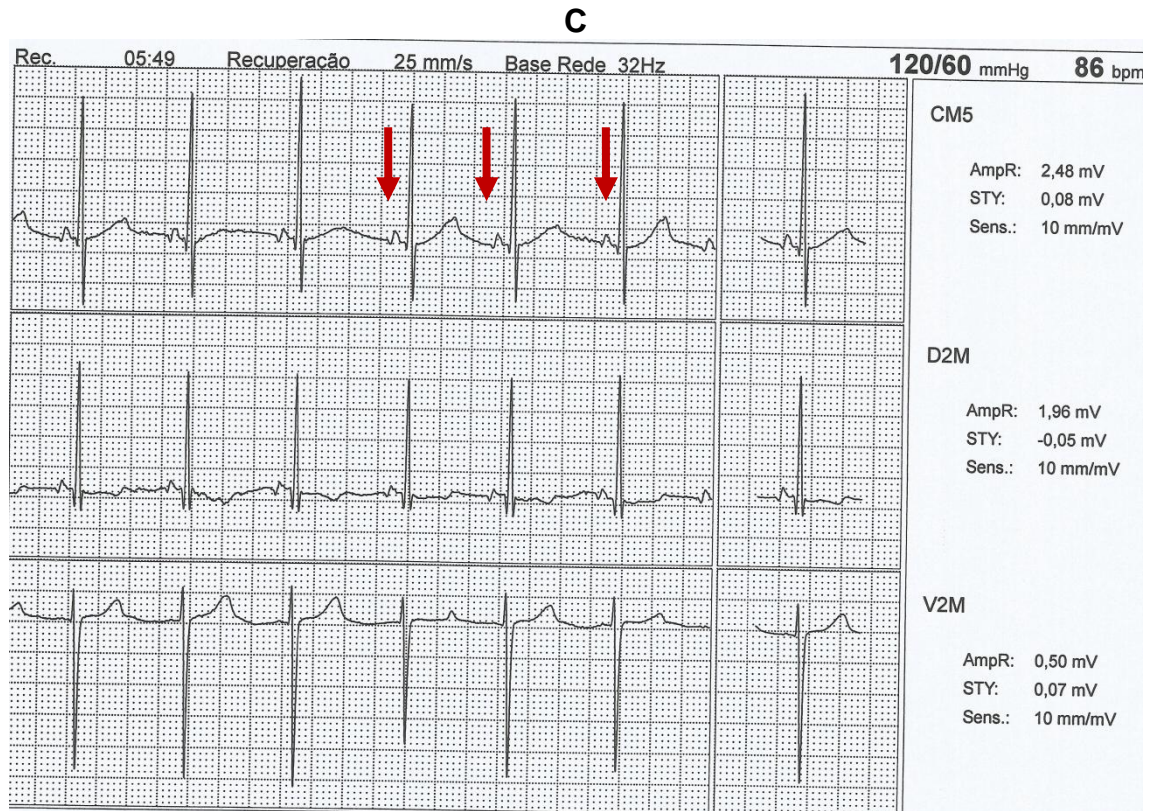
A



B



Continua



A: pré-esforço, com FC 97 bpm e condução atrioventricular preservada B: esforço, com FC 67 bpm e bloqueio atrioventricular avançado do tipo 2:1 C: pós-esforço, com FC 89 bpm e recuperação da condução atrioventricular.

Figura 20. Teste ergométrico da paciente MICP.

A distribuição das arritmias no ECG de 24h e teste ergométrico pode ser resumida na Tabela 4.

Tabela 4. Distribuição das arritmias por paciente no pós operatório tardio de conexão anômala total de veias pulmonares.

Paciente	Idade (Anos)	FC min Holter	Ritmo	Ectopias >esporádica	FC máxima TE	Arritmia TE
LJD	10,3	38	RS	ESA, ESAP, TA	174	
JDSA	10,7	50	RS	ESA	169	
HVDS	9,8	48	RS		191	ESV
KCRM	9,8	41	RJ	RJ	140	RJ
MHDF	10,1	48	RS		165	
VSF	9,3	45	RS	ESA, ESAP, TA	157	
GVR	8,6	45	RS	ESA, ESAP, TA	180	
MICP	8,2	49	RS	BAV 2:1	100	BAV 2:1
JRM	7,6	51	RS	ESV, ESVP	110	ESV, ESVP
EBA	6,8	79	RS		168	
ERJ	5,8	63	RS		173	
JLSV	4,7	78	RS			
SGSR	4,3	64	RS			
ZHM	2,7	50	RS	ESA, ESAP, TA		
LHSD	3,0	71	RS			
BBMS	1,2	71	RS			
LGG	2,6	54	RS			
KSSM	1,1	75	RS			
PAF	1,1	78	RS			
DLM	0,2	98	RS			

Fc min: frequência cardíaca mínima; TE: teste ergométrico; ESA: extrassístole atrial; ESAP: extrassístole atrial pareada; TA: taquicardia atrial; ESV: extrassístole ventricular; ESVP: extrassístole ventricular pareada; RJ: ritmo juncional; BAV 2: 1-bloqueio atrioventricular 2:1. Em negrito pacientes com FC mínima abaixo do esperado ao Holter e FC submáxima ao teste ergométrico.

3.5. Doença do Nó Sinusal

Avaliando os critérios de doença do nó sinusal preestabelecidos, observamos que seis pacientes, equivalente a 30% ,apresentaram bradicardia sinusal ao ECG de 24 horas. Não foram observadas pausas maiores que 2 segundos na amostra. Uma paciente tinha ritmo juncional maior parte do exame.

De acordo com os critérios determinados para realização de teste ergométrico na infância, é considerado déficit cronotrópico o achado de frequência cardíaca máxima ao esforço menor que 180 bpm. Nove dos 11 pacientes (81,8%) apresentaram tal critério ao exame. Destes nove pacientes, quatro apresentaram critérios para bradicardia sinusal no ECG de 12 derivações.

3.6. Fatores de Risco

A análise estatística não foi capaz de demonstrar associação significativa entre variáveis clínicas e cirúrgicas perioperatórias e a presença de arritmias tardiamente.

Avaliando-se o período de seguimento, observou-se que nos pacientes com mais de 60 meses de seguimento, o risco de ocorrência de arritmias foi significativamente maior ($P= 0,0198$). O risco relativo foi de 7,0 com intervalo de confiança de 95% variando de 1,043 a 46,971.

A presença de ECG de 12 derivações anormal associou-se a maior presença de arritmias ($P= 0,0147$). O risco relativo foi de 23,1 com intervalo de confiança de 95% variando de 1,89 a 493,32.

4. DISCUSSÃO

4. DISCUSSÃO

O perfil da população estudada é semelhante ao encontrado na literatura, com predomínio do sexo masculino. A mediana de idade no momento da cirurgia foi de 70 dias, relativamente alta, refletindo as dificuldades encontradas no diagnóstico e encaminhamento destes pacientes para um serviço de referência. No Brasil, a amostra estudada por Binotto⁽²⁷⁾ tinha uma média de idade de 142 dias, enquanto Basso *et al.*⁽²⁶⁾ observaram mediana de 120 dias nos pacientes operados. Num país desenvolvido, em contraposição, Tanel⁽³³⁾ descreveu uma média de idade de 36 dias no momento da operação.

Em relação ao tipo anatômico, houve predomínio da forma supracardíaca, como demonstrado por Binotto,⁽²⁷⁾ Basso⁽²⁶⁾ e Tanel.⁽³³⁾ A mortalidade cirúrgica foi de 19,4% em nosso estudo, semelhante aos 17% encontrados por Binotto.⁽²⁷⁾ No Reino Unido, 14,3 % dos pacientes estudados por Seale⁽²³⁾ morreram após a cirurgia.

Os achados ecocardiográficos são compatíveis com os encontrados na literatura, sem alterações importantes do exame.⁽³³⁾

A presença de arritmias na evolução pós operatória tardia de algumas cardiopatias congênitas já está bem estabelecida.^(28,33,36) Comunicação interatrial, transposição de grandes artérias com cirurgia de Senning/ Mustard e tetralogia de Fallot são alguns exemplos. Entretanto, doenças com mecanismo comum como a conexão anômala das veias pulmonares foram pouco estudadas.

A CATVP caracteriza-se por sobrecarga volumétrica e consequente dilatação das câmaras direitas antes da cirurgia. Após o procedimento, observa-se presença de atriotomia direita e esquerda e eventualmente patch pericárdico para atrioseptoplastia. Os achados fazem parte do mecanismo eletrofisiológico das arritmias, especialmente supraventriculares.^(28,33)

Alguns estudos descrevem a ocorrência de arritmias no pós operatório imediato. Grosse-Wortmann *et al.*,⁽³⁷⁾ estudando 494 pacientes com monitorização contínua por holter no pós operatório de cirurgia cardíaca descreveram uma prevalência máxima de arritmias de 73% na população neonatal e 79% nos lactentes e crianças, sendo que apenas 2,6% dos operados eram portadores de CAVP. Valsangiacomo,⁽³⁸⁾ estudando 100 pacientes nos 7 primeiros dias após cirurgia cardíaca, através de monitorização contínua, observou incidência de 48% de arritmias no período e identificou baixo peso, duração prolongada da CEC e complexidade da cirurgia como fatores de risco. Os portadores de CAVP eram 4% da amostra.

Os dados sobre a presença de arritmias no pós-operatório recente de CATVP especificamente são mais escassos. Binotto *et al.*⁽²⁷⁾ relatam alteração do ritmo de caráter transitório em 22% de 70 pacientes operados de CATVP, com necessidade de uso de marcapasso provisório em 2 pacientes. Sagat *et al.*,⁽⁴¹⁾ num estudo retrospectivo de 52 pacientes em pós operatório de CATVP, encontraram arritmia como complicação em 37 (72% da amostra), porém sem especificar o tipo. Em nossa casuística, 4 pacientes (20%) desenvolveram algum tipo de arritmia no pós operatório recente, sendo do tipo taquicardia

supraventricular em 3 (15%) e bloqueio atrioventricular com necessidade de marcapasso provisório em 1 paciente (5%).

Na avaliação tardia, chama atenção a ausência de sintomas relacionados às arritmias, com 90% da amostra em classe funcional I na nossa série. Os dados são semelhantes em outros estudos de seguimento tardio, como os descritos por Saxena,⁽³⁰⁾ Tanel⁽³³⁾ e Takahashi.⁽⁴⁰⁾

Neste estudo, houve predomínio das arritmias atriais e disfunção do nó sinusal, pela própria fisiopatologia da doença e técnica cirúrgica empregada para o tratamento.⁽²⁸⁾

Como esperado, bloqueio atrioventricular foi pouco frequente, exceto por um paciente com BAV 2:1 ao esforço, portador do tipo cardíaco da cardiopatia. Achado semelhante foi descrito no estudo de Tanel.⁽³³⁾

A atividade ectópica atrial predominou dentre os pacientes da amostra, num total de 75%. Taquicardia atrial ocorreu em 35% dos pacientes. Saxena, em 1991, avaliou 16 pacientes de 7 meses a 20 anos operados de CATVP através de ECG de 24 horas e teste ergométrico em 9 indivíduos maiores de 5 anos. Trinta e sete por cento da amostra apresentou arritmias ao holter, sendo 80% delas do tipo taquiarritmia atrial.⁽³⁰⁾

Posteriormente, Bhan *et al.*⁽⁴¹⁾ estudaram 25 pacientes operados de CATVP na Índia e detectaram arritmias significativas em 21 dos 25 pacientes avaliados, dentre as quais ectopias supraventriculares em 19 pacientes, fibrilação atrial em 1 paciente e doença do nó sinusal em 2 pacientes. Não foi possível relacionar fatores de risco ao desenvolvimento de arritmias.

Tanel *et al.*,⁽³³⁾ estudando 29 pacientes assintomáticos em pós operatório tardio (> 5 anos), demonstraram predomínio de arritmias atriais, com ectopias isoladas em 58% e taquicardia supraventricular em 3,4% da amostra.

Recentemente, Kirubakaran *et al.*⁽⁴²⁾ descreveram um caso de ablação por cateter de fibrilação atrial persistente, em paciente de 25 anos submetido a tratamento cirúrgico de conexão anômala total de veias pulmonares em seio coronariano aos 2 meses de idade.

A doença do nó sinusal cada vez mais é reconhecida como complicação tardia nas cirurgias que envolvem manipulação atrial e da veia cava superior. É causada por uma combinação de fatores: injúria cirúrgica ao nó sinusal, miocárdio atrial, suprimento arterial e/ou inervação autonômica, combinada às alterações hemodinâmicas pré e pós-operatórias.⁽²⁸⁾

Sua importância está bem estabelecida na correção cirúrgica de conexão anômala parcial de veias pulmonares, especialmente em veia cava superior, levando ao desenvolvimento de técnicas cirúrgicas mais eficazes na prevenção desta arritmia.

Takahashi *et al.*⁽⁴⁰⁾ demonstraram prevalência de DNS no pós operatório imediato de CAVP parcial variando de 44 a 93%, reduzindo para zero e 50% no seguimento tardio, dependendo da técnica cirúrgica utilizada.

Buz *et al.*,⁽⁴⁴⁾ estudaram 119 pacientes operados de CAVP parcial, dividindo em 2 grupos de acordo com a técnica utilizada. O grupo submetido à atriotomia isolada apresentou prevalência de arritmias de 14% na alta e 6,25% no seguimento de 1 ano. Por outro lado, no grupo submetido à incisão estendida na junção VCS-átrio direito, observou-se arritmias em 32,7 e 18,1%

no mesmo período. A maioria dos pacientes tinha evidência de doença do nó sinusal.

Tanel *et al.*,⁽³³⁾ estudando 29 pacientes assintomáticos em pós operatório tardio de CATVP, com mais de 5 anos de cirurgia, mostraram evidências de disfunção do nó sinusal em cerca de 45% dos casos.

Korbmarcher *et al.*,⁽⁴³⁾ avaliando tardiamente 24 pacientes operados de CATVP, detectou a presença de arritmias significativas em 11 (46%) da amostra, com doença do nó sinusal em 3 deles e arritmias atriais em 4.

Os achados do teste ergométrico, com 80% dos pacientes não atingindo a FC máxima preconizada (180 bpm), mostram valor maior do que os dados observados na literatura. Não se pode excluir a possibilidade de subestimulação, apesar do tempo médio do exame ter sido razoável (11,1 minutos). As arritmias encontradas durante o exame já existiam no holter em 3 dos 4 pacientes, portanto, não é possível relacioná-las à presença de atividade física.

Saxena⁽³⁰⁾ observou déficit cronotrópico ao teste ergométrico em 4 dos 9 pacientes (44,4%) estudados em pós operatório de CATVP. O tempo médio de exercício foi 13,5 minutos e arritmias não foram detectadas durante o exame.

Tanel *et al.*⁽³³⁾ encontraram déficit cronotrópico em 29,2% dos pacientes operados de CATVP submetidos à cicloergometria. A FC máxima média durante o exame foi de 184,9 +- 14 bpm.

Em relação aos fatores de risco para o desenvolvimento de arritmias pós-operatório tardio de CATVP, o presente estudo demonstrou tempo de seguimento maior que 5 anos e ECG de 12 derivações anormal como fatores

de risco. Saxena,⁽³⁰⁾ num dos primeiros trabalhos direcionados à avaliação tardia nessa cardiopatia específica, sugere tempo de seguimento como fator, já que 6 dos sete pacientes com achados positivos ao ECG de 24 horas tinham seguimento maior que 6 anos. Não foi possível relacionar outros fatores de risco na literatura pesquisada.

5. CONCLUSÃO

5. CONCLUSÃO

As arritmias no pós-operatório são de etiologia mista, causada por sobrecarga de volume / pressão e pela intervenção cirúrgica propriamente dita.

Nos pacientes operados de conexão anômala de veias pulmonares, as taquiarritmias atriais e a doença do nó sinusal destacaram-se como subtipo mais frequente. Todos os pacientes avaliados eram assintomáticos, corroborando a importância de avaliação periódica com especialista.

A maior presença de arritmias na população com seguimento em longo prazo acima de 60 meses reforça a necessidade de acompanhamento ambulatorial contínuo destes pacientes. O eletrocardiograma deve fazer parte da triagem inicial, com investigação não invasiva complementar das arritmias em casos selecionados.

O estudo é limitado pelo pequeno tamanho da amostra e pelo método de investigação da arritmia, utilizando apenas meios não invasivos. Contudo, chama a atenção para a necessidade de acompanhamento prolongado dos pacientes operados de conexão anômala de veias pulmonares, com atenção especial à presença de arritmias.

6. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

6. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Walsh MJ, Ungerleider RM, Aiello VD, Spicer BS, Giroud JM. Anomalous pulmonary venous connections and related anomalies: nomenclature, embryology, anatomy and morphology. *W J Ped Cong Heart Surg* 2012; 4(1):30-43.
2. Wilson J. On a very unusual formation of the human heart. *Philos Trans Royal Soc London* 1978; 88:346.
3. Brody H. Drainage of pulmonary veins into right side of the heart. *Arch Path* 1942; 33:221-40.
4. Edwards JE. Pathologic and developmental considerations in anomalous pulmonary venous connection. *Mayo Clin Proc* 1953; 28: 441-52.
5. Cooley AD, Ochsner A. Correction of total anomalous pulmonary venous drainage: Technical considerations. *Surgery* 1957; 42: 1014-21.
6. Craig JM, Darling RC, Rothney WB. Total pulmonary venous drainage in to 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.
7. Nesralla IA, Prates PR, Lucchese FA, Kalil RA, Motta NJ, Bertolotti VE, *et al.* Drenagem venosa anômala pulmonar total- considerações sobre o tratamento cirúrgico. *Arq Bras Cardiol* 1976; 29(14):287-90.
8. Anderson RH, McCartney FJ. Pulmonary venous abnormalities. In: Anderson RH, McCartney FJ, Shinebourne EA, Baker EJ, Rigby ML, Tynan M. *Paediatric Cardiology*. 2nd ed. London: Churchill Livingstone; 2002. p 867-99.

9. Stein P. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *AORN J* 2007; 85(3):509-20.
10. Herlong JR, Jaggars JJ, Ungerleider RM. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database. Project: pulmonary venous anomalies. *Ann Thorac Surg* 2000; 69(4 suppl):S56-69.
11. Geva T, Van Praagh S. Anomalies of the pulmonary veins. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF. *Moss and Adams' Heart Disease in infants, children and adolescent - including the fetus and young adult*. 7th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2008. p 761-92.
12. Rabanal LEM, Paulista PP, Pedra SRFF. Conexões anômalas dos retornos venoso pulmonar e sistêmico. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr VC, Aiello VD, Moreira VM. *Cardiologia e Cirurgia Cardiovascular Pediátrica*. 2ª ed. São Paulo: Rocca; 2012. p 341-60.
13. Sahn DJ, Allen HD, Lange LW, Goldberg SJ. Cross-sectional echocardiographic diagnosis of the sites of total anomalous pulmonary venous drainage. *Circulation* 1979; 60:1317-25.
14. Cetta F, Amash N. Anomalias das conexões venosas pulmonares e sistêmicas. In: Eidem BW, Cetta F, O'Leary PW. *Ecocardiografia nas cardiopatias congênitas das crianças e dos adultos*. Rio de Janeiro: Di livros; 2010. p 81-98.
15. Fontes VF, Pedra SRFF, Pedra CAC. Conexão Anômala Total das Veias Pulmonares. In: Santana MVT. *Cardiopatias Congênitas no Recém-Nascido*. São Paulo: Atheneu; 2000. p. 233-240.

16. Croti UA, Beani L, Moscardini AC, Souza Júnior AS, Souza AS, Hassem Sobrinho S, *et al.* Tomografia computadorizada na avaliação tardia do tratamento cirúrgico da conexão anômala total de veias pulmonares. *Rev Bras Cir Cardio* 2011; 26(4):532-43.
17. Sociedade Brasileira de Cardiologia. Diretrizes SBC Ressonância e Tomografia cardiovascular. *Arq Bras Cardiol* 2006; 87(3):e60-100.
18. Greenway SC, Yoo SJ, Baliulis G, Caldarone C, Coles J, Grosse-Wortman L. Assessment of pulmonary veins after atrio-pericardial anastomosis by cardiovascular magnetic resonance. *J Cardiovasc Magnetic Reson* 2011; 13:72.
19. Rowe RD. Anomalies of venous return. In: Keith JD, Rowe RD, Vald P. *Heart disease in infancy and childhood*. New York: Macmillan; 1978. p.554.
20. Burroughs JT, Edwards JE. Total anomalous pulmonary venous connection. *Am Heart J* 1960; 59:913-31.
21. Ricci M, Elliott M, Cohen GA, Catalan G, Stark J, de Level M, *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.
22. Sano S, Brawn WJ, Mee RB. Total anomalous pulmonary venous drainage. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97:886-92.
23. Seale AN, Uemura H, Webber SA, Partridge J, Roughton M, Ho SY, *et al.* Total anomalous pulmonary venous connection: morphology and outcome from an international population-based study. *Circulation* 2010; 122:2718-26.
24. 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; 115:1591-98
25. Sinzobahamvya N, Arenz C, Reckers J, Photiadis J, Murin P, Schindler E, *et al.* Poor outcome for patients with totally anomalous pulmonary venous connection and functional single ventricle. *Cardiol Young* 2009; 19:594-600
26. Basso ML, Pacheco GC, Netto OSS, Abuchaim JS, Ferreira WS, Sallum FS, *et al.* Drenagem anômala total das veias pulmonares: 29 anos de experiência em uma única instituição. *Arq Bras Cardiol* 2010; 94(5):608-12.
27. Binotto MA, Gimenez S, Atik E, Marcial MB, Ebaid M. Drenagem anômala total de veias pulmonares: experiência com 70 casos. *Arq Bras Cardiol* 1996; 66(4):217-21.
28. Kertesz NJ, Friedman RA, Fenrich AL, Garson Jr A. The incidence of perioperative arrhythmias. In: Bajaji S, Gilette PC, Case CL. *Cardiac Arrhythmias after surgery for congenital heart disease*. London: Arnold; 2001. p. 50-63
29. Edwards WD, Edwards JE. Pathology of the sinus node in d-transposition following the Mustard operation. *J Thoracici Cardiovasc Surg* 1978; 76:213-18.
30. Saxena A, Fong LV, Lamb RK, Monro JL, Shore DF, Keeton BR. Cardiac arrhythmias after surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection: late follow-up. *Pediatr Cardiol* 1991; 12:89-91.
31. Hsu D, Pearlson GD. Heart Failure in Children. Part I: History, Etiology and Pathophysiology. *Circ Heart Fail* 2009; 2:63-70.

32. Sociedade Brasileira de Cardiologia. Diretriz de interpretação do eletrocardiograma de repouso. *Arq Bras Card* 2003; 80(II):1-18.
33. Tanel RE, Kirshbom PM, Paridon SM, Hartman DM, Burnham NB, Mc Bride MG *et al.* Long-term noninvasive arrhythmia assessment after total anomalous pulmonary connection repair. *Am Heart J* 2007; 153:267-74.
34. Silva OB, Saraiva LC, Sobral Filho DC. Teste ergométrico em crianças e adolescentes maior tolerância ao esforço com protocolo em rampa. *Arq Bras Cardiol* 2007; 89(6):391-7.
35. Silva OB. Teste ergométrico em crianças e adolescentes. *Rev DERC* 2013; 19(1):28-9.
36. Wren C. Concise guide to pediatric arrhythmias. 1st ed. Hoboken: Wiley-Blackwell; 2012.
37. Grosse-Wortmann L, Kreitz S, Grabitz RG, Vazquez-Jimenez JF, Messmer BJ, VonBernuth G, *et al.* Prevalence of and risk factors for perioperative arrhythmias in neonates and children after cardiopulmonary bypass: continuous holter monitoring before and for 3 days after surgery. *J Cardiothoracic Surg* 2010; 5:85-92.
38. Valsangiacomo E, Schmid ER, Schupbach RW, Schmidlin D, Molinari L, Waldvogel K, *et al.* Early postoperative arrhythmias after cardiac operation in children. *Ann Thorac Surg* 2002; 74:792-6.
39. Sagat M, Omeje IC, Nosal M, Kantorova A, Valentik P, Poruban R. Long term results of surgical treatment of total anomalous pulmonary venous drainage in children. *Bratisl Lek Listy* 2008; 109(9):400-4.

40. Takahashi H, Oshima Y, Yoshida M, Yamaguchi M, Okada K, Okita Y. Sinus node dysfunction after repair of partial anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardio Surg* 2008; 136:329-34.
41. Bhan A, Umre MA, Choudhary SK, Saxena A, Kothari SS, Juneja R, *et al.* Cardiac arrhythmias in surgically repaired total anomalous pulmonary venous connection: a follow-up study. *Indian Heart J* 2000; 52:427-30.
42. Kirubakaran S, Rajani R, Linton N, Kiesewetter C, Anderson D, O'Neil M. Catheter ablation for persistent atrial fibrillation in a patient with previous repair of total anomalous pulmonary venous connection. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013; 6:e54-5.
43. Korbmacher B, Buttgens S, Schulte HD, Hoffman M, Krogmann ON, Rammos S, *et al.* Long-term results after repair of total anomalous pulmonary venous connection. *Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 49:101-6.
44. Buz S, Alexi-Meskishvili V, Villavicencio-Lorini F, Ygitbasi M, Hubler M, Weng Y, *et al.* Analysis so arrhythmias after correction of partial anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg* 2009; 87:580-3.

7. APÊNDICES

7. APÊNDICES

Apêndice 1. Protocolo Arritmias no POT de conexão anômala total de veias pulmonares.

DATA :__ /__ /__

ANTECEDENTES

NOME:_____PRONTUARIO: _____

DATA NASCIMENTO:___/___/___ SEXO : () M () F

PESO NASCIMENTO : _____ KG IDADE GESTACIONAL: _____SEM

INTERNAÇÃO : ___/___/___ CIRURGIA: ___/___/___ ALTA: ___/___/___

DIAGNÓSTICO INICIAL:_____

FORMA OBSTRUTIVA: () SIM () NAO

ARRITMIA ANTES DA CIRURGIA : () SIM () NÃO DATA : ___/___/___

TIPO: _____ TRATAMENTO : _____

ATRIOSSEPTOSTOMIA PRE CIRURGICA:() SIM () NÃO DATA: ___/___/___

CIRURGIA:_____

PESO : _____-KG CEC: _____MIN CLAMPEAMENTO : _____MIN

PCT: : _____MIN TEMPERATURA : _____oC

REOPERAÇÃO : () SIM () NÃO DATA : ___/___/___

MOTIVO:_____

USO DE ATB: () SIM () NÃO

TEMPO VMA : _____ DIAS

TEMPO UTI : _____ DIAS

TEMPO DVA: _____ DIAS

AVALIAÇÃO ATUAL

CLASSE FUNCIONAL NYHA / ROSS: () I () II () III () IV

MEDICAMENTOS : () SIM . QUAIS? _____

() NÃO

SINTOMAS : () SIM . QUAIS? _____

() NÃO

DIAGNOSTICO DE ARRITMIA : () SIM _____ QUANDO ? ___/___/___

() NÃO

ECG: DATA : ___/___/___ FC PARA IDADE (+- 2 DP) : _____

RITMO: _____ FC _____

ARRITMIAS : () NÃO () SIM _____

OUTROS: _____

HOLTER: DATA : ___/___/___

FC MINIMA : _____ MEDIA _____ MAXIMA _____

ECTOPIAS SUPRAVENTRICULARES: () SIM () NÃO

GRAU: _____

ECTOPIAS VENTRICULARES: () SIM () NÃO

GRAU: _____

PAUSAS > 2 SEG : () NÃO () SIM NÚMERO: _____ MAIOR : ___ SEG

ECOCARDIOGRAMA DATA : ___/___/___

CIA RESIDUAL : () SIM () NAO

VELOCIDADE MÁXIMA VV PULMONARES: _____ CM / S

INSUFICIENCIA TRICUSPIDE: _____ PSAP _____ MMHG

INSUFICIENCIA PULMONAR : _____ PMAP _____ MMHG

FUNÇÃO VD: _____ TAMANHO VD : _____

FUNÇÃO VE: _____ TAMANHO VE : _____

OUTROS: _____

TESTE ERGOMÉTRICO : **DATA :** ___/___/___

FC : MAXIMA : _____ BPM SUBMAXIMA : _____ BPM

BASAL: _____ BPM ATINGIDA : _____ BPM

ARRTIMIAS : () NÃO

() SIM _____ FASE _____

Apêndice 2. Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

HOSPITAL DE BASE

FACULDADE DE MEDICINA DE SÃO JOSÉ DO RIO PRETO (FAMERP)

DANIELLE LILIA DANTAS TUKAMOTO

TERMO DE CONSENTIMENTO PÓS-INFORMADO

**I - DADOS DE IDENTIFICAÇÃO DO SUJEITO DA PESQUISA OU RESPONSÁVEL
LEGAL**

1. NOME DO PACIENTE.....
DOCUMENTO DE IDENTIDADE Nº: SEXO : () M () F
DATA NASCIMENTO:/...../.....
ENDEREÇO: Nº APTO:
BAIRRO:.....CIDADE
CEP:.....TELEFONE: DDD (.....)

2. RESPONSÁVEL LEGAL
NATUREZA (grau de parentesco, tutor, curador etc.)
DOCUMENTO DE IDENTIDADE :.....SEXO: () M () F
DATA NASCIMENTO.:/...../.....
ENDEREÇO: Nº APTO:
BAIRRO: CIDADE:
CEP: TELEFONE: DDD (.....).....

II - DADOS SOBRE A PESQUISA CIENTÍFICA

1. TÍTULO DO PROTOCOLO DE PESQUISA: Avaliação da prevalência de arritmias no pós-operatório tardio de conexão anômala total de veias pulmonares

2. RESPONSÁVEIS PELA CONDUÇÃO DA PESQUISA:

Danielle Lilia Dantas Tukamoto – Orientanda na Pós-graduação da FAMERP

CARGO/ FUNÇÃO: Médica Cardiopediatra do Departamento de Pediatria – Hospital de Base / FAMERP.

INSCRIÇÃO CONSELHO REGIONAL DE MEDICINA SP: 122258

3. AVALIAÇÃO DO RISCO DA PESQUISA:

SEM RISCO () RISCO MÍNIMO () RISCO MÉDIO ()

RISCO BAIXO () RISCO MAIO ()

(probabilidade de que o indivíduo sofra algum dano como consequência imediata ou tardia do estudo).

4. DURAÇÃO DA PESQUISA: 2 (dois) anos – Agosto de 2012 a Julho de 2014

III - REGISTRO DAS EXPLICAÇÕES DO PESQUISADOR AO PACIENTE OU SEU REPRESENTANTE LEGAL SOBRE A PESQUISA, CONSIGNANDO:

Seu filho nasceu com uma doença no coração chamada conexão anômala total de veias pulmonares.

Esta é uma doença grave, porque no coração normal o sangue que vem das veias dos pulmões cai diretamente no lado esquerdo do coração, porém quando a criança tem esta doença, o sangue que vem dos pulmões vai para uma “bolsa”, chamada saco coletor, que está atrás e fora do coração. Daí o sangue, por uma outra veia, vai para o lado direito, para depois passar para o lado esquerdo e ser bombeado para o corpo. Desse jeito, o coração tem que trabalhar muito mais que o normal para bombear o sangue e o bebê fica “roxo e cansado” .

Por isso, quando foi descoberto o problema no coração do seu filho, ele rapidamente foi operado.

Na cirurgia para corrigir este defeito é necessário juntar aquela “bolsa” com o lado esquerdo do coração e isso é feito com uma costura, semelhante a uma barra de uma calça. No local da costura, fica uma cicatriz no coração, que nunca vai desaparecer.

Uma das complicações, por causa dessa cicatriz, é o aparecimento de arritmias, que é quando o coração bate “descompassado”, muito rápido ou muito devagar. Essas arritmias podem comprometer o trabalho normal do coração.

Muitas vezes, essas arritmias não dão sintomas ou as crianças não sabem como explicar os sintomas e isso deixa o diagnóstico difícil. Para ajudar na avaliação, podemos fazer alguns exames, como o Holter e o teste ergométrico.

O Holter consiste numa gravação de eletrocardiograma durante 24 horas, quando o paciente deve anotar se teve sintomas e as atividades realizadas, para saber se existiu relação entre arritmias e sintomas. O paciente vai para casa com o aparelho para gravação e retorna no dia seguinte para passar o que foi gravado para um computador, para que o exame possa ser lido pelo médico.

O teste ergométrico é um exame onde o paciente caminha numa esteira, enquanto é avaliada a pressão arterial e o ritmo cardíaco. O paciente deve conseguir andar para realizá-lo. No nosso estudo, faremos em crianças com 5 anos ou mais. Nenhum dos exames dói ou machuca o paciente.

Em vista disso, o que estamos desejando com esse trabalho científico é avaliar se essas arritmias estão presentes no seu filho que foi operado e se elas estão “atrapalhando” o funcionamento do coração.

Somente serão submetidas ao exame, as crianças cujos pais concordem com este termo de consentimento esclarecido exposto.

IV-ESCLARECIMENTOS DADOS PELO PESQUISADOR SOBRE GARANTIAS DO SUJEITO DA PESQUISA:

1. Informações sobre a pesquisa: fui informado de que terei acesso a qualquer tempo, às informações sobre procedimentos, riscos e benefícios relacionados à pesquisa, inclusive para dirimir eventuais dúvidas.

2. Liberdade de retirar consentimento: fui informado de que terei a liberdade de retirar meu consentimento a qualquer momento e de deixar de participar do estudo, sem que isto traga prejuízo à continuidade da assistência.

3. Salvaguarda da confidencialidade, sigilo e privacidade: fui informado que todas as informações obtidas da minha participação no estudo serão tratadas de forma confidencial, ficando minha identidade, sob todas as hipóteses mantidas em sigilo. As informações desta investigação poderão ser utilizadas para publicação pela imprensa científica ou apresentação em reuniões ou congressos médicos, preservada minha identidade.

4. Disponibilidade de assistência: fui informado de que terei disponibilidade de assistência no Hospital de Base, por eventuais danos à saúde, decorrentes da pesquisa.

5. Viabilidade de indenização por eventuais danos à saúde decorrentes da pesquisa: fui informado de que terei direito à indenização no caso de sofrer algum dano relacionado à pesquisa.

6. Custos: Fui informado que não terei nenhum encargo financeiro por conta desta pesquisa.

7. Outros Tratamentos: Fui informado que se eu decidir não participar do estudo ou o Investigador não me considerar em condições, por não preencher os requisitos determinados pelo protocolo, receberei outro tratamento e/ou orientação a critério médico.

**V. NO CASO DE OCORRER INTERCORRÊNCIAS CLÍNICAS E REAÇÕES
ADVERSAS COMUNICAREM IMEDIATAMENTE:**

Dra. Danielle Lilia Dantas Tukamoto

Av. Silvio Della Roveri , 587 Quadra D lote 20 Condominio Figueira, Bairro Jardim Yolanda , São José do Rio Preto, SP.

Telefones: Celular: 17 – 98128 1589 / Hospital de Base: 17 - 3201 5000 Ramais 3057(manha)

Caso queira poderá entrar em contato também com:

Comitê de Ética em Pesquisa: Avenida Brigadeiro Faria Lima, 5416 – CEP: 15090-000

São José do Rio Preto, São Paulo.

Telefones: 17 – 3201 5700 / Fax: 17 – 3229 1777

www.famerp.br

VI - CONSENTIMENTO PÓS-ESCLARECIDO

Declaro que, após convenientemente esclarecido pelo pesquisador e ter entendido o que me foi explicado, consinto em participar do presente Protocolo de Pesquisa.

São José do Rio Preto, _____ de _____ de 2014.

Assinatura do sujeito da pesquisa ou responsável legal

Assinatura do pesquisador
(carimbo ou nome legível)

Obs: o preenchimento do Termo de Consentimento Pós-Esclarecido foi feito de acordo com a Resolução do Conselho Nacional de Saúde 196, de 10 outubro de 1996

8. ANEXOS

Anexo 1. Parecer do Comitê de Ética em Pesquisa.



FACULDADE DE MEDICINA DE SÃO JOSÉ DO RIO PRETO

Autarquia Estadual - Lei n.º 8899 de 27/09/94

Parecer n.º 59498

COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA

O projeto de pesquisa CAAE n.º 0223412.0.0000.5415 sob a responsabilidade de Danielle Lilia Dantas Tukamoto, com o título "Avaliação da prevalência de Arritmias no pós-operatório tardio de Conexão Anômala Total de Veias Pulmonares" está de acordo com a resolução do CNS 196/96 e foi aprovado por esse CEP.

Lembramos ao senhor(a) pesquisador(a) que, no cumprimento da Resolução 251/97, o Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos (CEP) deverá receber relatórios semestrais sobre o andamento do Estudo, bem como a qualquer tempo e a critério do pesquisador nos casos de relevância, além do envio dos relatos de eventos adversos, com certeza para conhecimento deste Comitê. Salientamos ainda, a necessidade de relatório completo ao final do Estudo.

São José do Rio Preto, 23 de julho de 2012.


Prof. Dr. Fernando Batigália
Presidente do CEP/FAMERP