

**UNIVERSIDADE ESTADUAL DO NORTE FLUMINENSE DARCY RIBEIRO**

**HERBET ROSA PIRES JUNIOR**

**ESTUDO PROSPECTIVO DA CORREÇÃO CIRÚRGICA NA CONEXÃO  
ANÔMALA TOTAL DE VEIAS PULMONARES**

**CAMPOS DOS GOYTACAZES**

**2021**

**HERBET ROSA PIRES JUNIOR**

**ESTUDO PROSPECTIVO DA CORREÇÃO CIRÚRGICA NA CONEXÃO  
ANÔMALA TOTAL DE VEIAS PULMONARES**

Dissertação apresentada ao Centro de Ciências e Tecnologias Agropecuárias da Universidade Estadual do Norte Fluminense Darcy Ribeiro, como requisito para a obtenção do grau de Mestre em Ciência Animal na área de Concentração de Sanidade Animal.

Orientador: Prof. DSc. André Lacerda de Abreu Oliveira

Co-orientador: Prof. DSc. Ulisses Alexandre Croti

**CAMPOS DOS GOYTACAZES**

**2021**

**HERBET ROSA PIRES JUNIOR**

**ESTUDO PROSPECTIVO DA CORREÇÃO CIRÚRGICA NA CONEXÃO  
ANÔMALA TOTAL DE VEIAS PULMONARES**

Dissertação apresentada ao Centro de Ciências e Tecnologias Agropecuárias da Universidade Estadual do Norte Fluminense Darcy Ribeiro, como requisito para a obtenção do grau de Mestre em Ciência Animal na área de Concentração de Sanidade Animal.

Aprovado em 19 de março de 2021

**BANCA EXAMINADORA**

---

Prof<sup>a</sup>. DSc. Fernanda Antunes – CCTA/UENF

---

Prof<sup>a</sup>. DSc. Jussara Peters Scheffer – Complex Surgeries

---

Prof<sup>a</sup>. DSc. Paula Alessandra Di Filippo – CCTA/UENF

---

Prof. DSc. Ulisses Alexandre Croti - FAMERP

---

Prof. Dr. André Lacerda de Oliveira Abreu- CCTA/UENF  
(Orientador)

*Dedico essa jornada aos meus pais, Herbet e Valdivina, aos meus irmãos Richard e Michel, assim como a minha esposa Laura e aos meus queridos filhos, Miguel e Rafaela. Amo vocês.*

## AGRADECIMENTOS

*Não há palavras para representar a felicidade de ser acolhido na UENF. A gratidão que me veste pelos professores que essa casa me deu, será inesquecível.*

*Agradeço imensamente ao Prof.Dr. André Lacerda de Oliveira Abreu pela orientação e contribuição para o desenvolvimento deste trabalho.*

*Aos membros da banca, Dra. Fernanda Antunes, Dra. Jussara Peters Scheffer, por aceitarem arguir e contribuir com este trabalho.*

*Não posso deixar de agradecer a Enf. Bruna Cury Borim pela atenção, carinho e disponibilidade de tempo por me ajudar nas correções da tese.*

*A toda a equipe do Serviço de Cardiologia e Cirurgia Cardiovascular Pediátrica do Hospital da Criança e Maternidade, por todo empenho, paciência e entusiasmo durante todo o estudo.*

*Ao International Quality Improvement Collaborative for Congenital Heart Disease (IQIC) que além do fornecimento de dados e auxílio nas estatísticas, nos proporcionou a realização deste estudo.*

*À diretoria do Hospital da Criança e Maternidade e Hospital de Base de São José do Rio Preto, pelo incentivo, confiança e apoio no desenvolvimento desse estudo não medindo esforços para que se tornasse possível.*

*Agradeço especialmente ao meu amigo, Prof. Dr. Ulisses Alexandre Croti, grande cirurgião e um irmão que a vida me deu. Mais que um incentivador, um exemplo de busca incessante do melhor para aquele que deve ser sempre o nosso objetivo, o paciente.*

*À Deus pela serenidade para transpor os obstáculos.*

**“NUNCA DIGA QUE UMA COISA É  
IMPOSSIVEL, POIS VOCÊ TACITAMENTE ESTARÁ SE COLOCANDO DO LADO  
DOS QUE VÃO PERDER”**

**VITOR HUGO- POETA FRANCÊS,**

## RESUMO

PIRES, Herbet rosa. **Estudo prospectivo da correção cirúrgica na conexão anômala total de veias pulmonares.** 2021. 37 pag. Dissertação de mestrado do programa de pós-graduação *strictu sensu* em Ciência Animal - UENF, Campos dos Goytacazes, 2021.

A Conexão anômala total de veias pulmonares (CATVP) representa uma cardiopatia congênita com baixa prevalência e quando diagnosticada em idade mais precoce permite uma melhor sobrevida ao paciente. A nossa realidade enquanto um país em desenvolvimento se encontra na falta de controle de resultados por meio de banco de dados específico. A participação no banco de dados *International Quality Improvement Collaborative for Congenital Heart Disease (IQIC)*- forneceu oportunidade de melhoria da qualidade na assistência para a redução de morbidade e mortalidade infantil, facilitada pelo estabelecimento de parâmetros e dados objetivos para a avaliação de tratamentos oferecidos. Analisar os resultados imediatos dos pacientes portadores de conexão anômala total de veias pulmonares submetidos à tratamento cirúrgico com base no banco de dados *International Quality Improvement for Collaborative for Congenital Heart Disease (IQIC)*. Coleta de dados no período de 01 de julho de 2010 a 31 de dezembro de 2019 em 23 pacientes que foram operados para a correção de conexão anômala total de veias pulmonares no Serviço de Cardiologia e Cirurgia Cardiovascular Pediátrica do Hospital de Base e no Hospital da Criança e Maternidade de São José do Rio Preto- SP. Procurou –se analisar os dados do pré, intra e pós operatório nos primeiros 30 dias dos pacientes operados. Em relação ao tipo anatômico observamos uma predominância do tipo intracardiaca (43,5%). No período pré operatório notamos uma predominância do sexo masculino (52,2%), com idade variando entre 31 dias e menores que 1 ano, com percentil de peso menor que 5, em uso de ventilação mecânica e com suporte inotrópico. Em nossa casuística a presença de prematuridade foi baixa (13%). Sobre as complicações nos primeiros 30 dias de pós operatório verificamos uma maior prevalência de complicações relacionadas ao maior tempo de ventilação mecânica (pneumonias). Observamos também o bom resultado do nosso serviço quando comparados aos outros centros participantes no banco de dados IQIC. A maioria dos pacientes portadores de conexão anômala total de veias pulmonares tratados cirurgicamente encontravam-se com idade superior a 30 dias, estavam em ventilação mecânica no pré operatório e apresentavam doenças associadas, fato que influenciou em taxas moderadas de mortalidade.

**Palavras-chave:** Base de dados; Cardiopatias congênitas; Melhoria de Qualidade.

## ABSTRACT

PIRES, Herbet rosa. **Prospective study of surgical correction in the total anomalous pulmonary vein connection.** 2021. 37 pag. Master's dissertation of the strictu sensu postgraduate program in Animal Science- UENF, Campos dos Goytacazes, 2021.

The total anomalous connection of pulmonary veins represents a congenital heart disease with low prevalence and when diagnosed at an earlier age allows a better survival for the patient. Our reality as a developing country is in the absence of results control through a specific database. The participation in the International Quality Improvement Collaborative Database for Congenital Heart Disease (IQIC) provided opportunities for improving the quality of care for the reduction of infant morbidity and mortality, facilitated by the establishment of parameters and objective data for the evaluation of treatments offered. To analyze the immediate results of patients with total anomalous pulmonary vein connection undergoing surgical treatment based on the database International Quality Improvement Collaborative (IQIC). Data collection from July 1, 2010 to December 31, 2019 in 23 patients who underwent surgery for the total correction of pulmonary veins at the Pediatric Cardiology and Cardiovascular Surgery Service of Hospital de Base and Hospital da Criança e Maternidade from São José do Rio Preto- SP. We tried to analyze the data of pre, intra and postoperative in the first 30 days of postoperative. Regarding the anatomical type, we observed a predominance of the intracardiac type (43,5%). In the preoperative period, we noticed a predominance of males (52,2%), aged between 31 days and less than 1 year, with a weight percentile less than 5, using mechanical ventilation and with inotropic support. In our sample, the presence of prematurity was low (13%). Regarding complications in the first 30 days after surgery, we verified a higher prevalence of complications related to longer mechanical ventilation (pneumonia). We also observed the good results of our service when compared to other centers participating in the IQIC database. Most patients with total anomalous pulmonary vein connection treated surgically were over 30 days old, were on mechanical ventilation in the preoperative period and had associated diseases, a fact that influenced moderate mortality rates.

**Key-words:** database; congenital heart disease; quality improvement.

## LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1- Classificações existentes da Conexão Anômala Total de Veias Pulmonares (CATVP). A- Supracardiaca, B- Intracardiaca e C- Infracardiaca. VCS= veia cava superior; VCI= veia cava inferior; VI= veia inominada; VPD= veias pulmonares direitas; VPE= veias pulmonares esquerdas; VV= veia vertical.. .....16

Figura 2 - Radiografia de tórax, em projeção anteroposterior, de lactente portador de conexão anômala total de veias pulmonares, do tipo supracardiaca, demonstrando aumento da área cardíaca e a típica imagem de 'boneco de neve', em decorrência da presença de ferradura venosa. [D: lado direito do paciente; E: lado esquerdo do paciente].....18

Figura 3 - Estudo ecocardiográfico de recém nascido portador de conexão anômala total de veias pulmonares demonstrando: (A) confluência venosa pulmonar localizada atrás do átrio esquerdo (AE); (B) veia vertical (VV) ascendente; (C) formação da ferradura venosa; ( D) grande dilatação das câmaras direitas. AD= átrio direito; APD= artéria pulmonar direita; APE= artéria pulmonar esquerda; TP= tronco pulmonar; VCS= veia cava superior; VD= ventrículo direito; VÊ= ventrículo esquerdo; VI= veia inominada; VPC= veia pulmonar comum .....19

Figura 4 - Estudo angiográfico de lactente portador de conexão anômala total de veias pulmonares do tipo supracardiaca. (A) Injeção no tronco pulmonar (TP). (B) Retorno das veias pulmonares conectado a veia vertical (VV) ascendente, veia inominada (VI), veia cava superior ( VCS) e átrio direito (AD) .....20

## LISTA DE TABELAS

Tabela 1 - Tipos de conexões anômalas de veias pulmonares e diagnósticos associados. ....	26
Tabela 2 - Informações demográficas e pré-operatórias. ....	27
Tabela 3 - Complicações dos pacientes em 30 dias de pós-operatório. ....	29
Tabela 4 - Tempo de permanência em unidade de terapia intensiva e ventilação mecânica. ....	32

## LISTA DE GRÁFICOS

- Gráfico 1 - Infecções pós-operatórias em comparação com os demais centros participantes do banco de dados internacional (*IQIC*). .....31
- Gráfico 2 - Mortalidade intra-hospitalar com 30 dias de pós-operatório em comparação com os demais centros participantes do banco de dados internacional (*IQIC*). .....33

## LISTA DE ABREVIATURAS

AE: ÁTRIO ESQUERDO

AD: ÁTRIO DIREITO

CATVP: CONEXÃO ANÔMALA TOTAL DE VEIAS PULMONARES

CEC: CIRCULAÇÃO EXTRACORPÓREA

CIA: COMUNICAÇÃO INTERATRIAL

ECG: ELETROCARDIOGRAMA

FOP: FORÂMEN OVAL PATENTE

PCA: PERSISTÊNCIA DE CANAL ARTERIAL

PCT: PARADA CIRCULATÓRIA TOTAL

PSVD: PRESSÃO SISTÓLICA DO VENTRÍCULO DIREITO

RNM: RESSONÂNCIA NUCLEAR MAGNÉTICA

SC: SEIO CORONÁRIO

TCMD: TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA DE MÚLTIPLOS DETECTORES

TP: TRONCO PULMONAR

UTI: UNIDADE DE TRATAMENTO INTENSIVO

VCI: VEIA CAVA INFERIOR

VCS: VEIA CAVA SUPERIOR

VD: VENTRÍCULO DIREITO

VE: VENTRÍCULO ESQUERDO

VI: VEIA INOMINADA

VPC: VEIA PULMONAR COMUM

VPID: VEIA PULMONAR INFERIOR DIREITA

VPIE: VEIA PULMONAR INFERIOR ESQUERDA

VPSD: VEIA PULMONAR SUPERIOR DIREITA

VPSE: VEIA PULMONAR SUPERIOR ESQUERDA

VV: VEIA VERTICAL

VVPP: VEIAS PULMONARES

## SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO .....	13
2. REVISÃO DE LITERATURA .....	15
3. MATERIAL E MÉTODOS .....	24
4. RESULTADOS E DISCUSSÃO.....	26
5. CONCLUSÃO .....	34
6. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS .....	35

## 1. INTRODUÇÃO

A Conexão Anômala Total de Veias Pulmonares (CATVP) é uma anomalia cardíaca congênita que envolve alterações na conexão das Veias Pulmonares (VVPP). Nesta afecção, a conexão se dá com a circulação venosa sistêmica e não ao átrio esquerdo (HIRISCH; BOVE, 2007).

Vale ressaltar que existe uma diferença entre Conexão Anômala e Drenagem Anômala das veias pulmonares. Em alguns corações, as veias pulmonares podem estar conectadas ao AE, mas drenando indiretamente no AD por canais venosos. Já na Conexão Anômala, tem-se uma ausência de conexão, parcial ou total, ao AE. Essas conexões podem acontecer com veias sistêmicas (veia cava superior), no interior de câmaras cardíacas (AD - seio coronário) ou como um misto com algumas estruturas diferentes (SAMANEK; VORISKOVA, 1999).

A prevalência é muito baixa, entre 0,05 a 0,08 em 1000 nascidos vivos e corresponde a 0,80% a 1,50% de todas as crianças que nascem com defeitos cardíacos congênitos. Não é considerada uma doença herdada, embora ocasionalmente já se tenha observado a apresentação da doença em irmãos (CHOUDHURY *et al.*, 2001; FERENCZ *et al.*, 1985; KARAMLOU *et al.*, 2007).

Essa anomalia pode se apresentar associada às outras cardiopatias, tais como a síndrome de heterotaxia, particularmente a asplenia, tetralogia de Fallot, interrupção do arco aórtico, coarctação de aorta, corações univentriculares, transposição de grandes artérias, dupla via de saída do ventrículo direito, defeito de septo atrioventricular, tronco arterial comum e persistência do canal arterial (KARAMLOU *et al.*, 2007).

Lembrando que a presença de uma comunicação interatrial (CIA) está presente, uma vez que a mistura de sangue é obrigatória a nível atrial para melhorar a concentração sanguínea de oxigênio no sangue proveniente das VVPP. Por esse motivo, pacientes que apresentam um FOP ou uma CIA restritiva, nascem com uma condição clínica mais grave, necessitando de ventilação mecânica no pré-operatório e a associação com o uso de drogas vasoativas (CROTI *et al.*, 2013).

A redução de calibre das VVPP, que comumente denominamos estenose,

seguramente é a pior complicação tardia que pode ocorrer em um paciente operado por CATVP. Habitualmente, manifesta-se rapidamente, levando o paciente à reoperação ainda nos primeiros seis meses após o reparo. Essa necessidade de abordagem precoce ainda continua sendo causa de alta mortalidade em centros de excelência em todo o mundo (CROTI *et al.*, 2011; KARAMLOU *et al.*, 2007; LACOUR-GAYET *et al.*, 1999; RICCI *et al.*, 2003; VAN SON *et al.*, 1995).

Diversos são os mecanismos que, podem levar à redução de calibre de uma ou mais VVPP, ainda que continue completamente incompreendida (CROTI *et al.*, 2011; RICCI *et al.*, 2003). Entre esses mecanismos está o inadequado alinhamento das incisões entre a VPC e o AE, provocando retração na anastomose, que leva a distorção das VVPP. Também alguns autores atribuem a estenose e a necessidade de reoperação, à hiperplasia intimal, com proliferação de tecido inflamatório espessado (CROTI *et al.*, 2011).

Incisões muito próximas das VVPP também podem levar a estenose dessas veias no pós-operatório. Para evitar essa complicação, uma boa opção técnica é a abertura da VPC em direção à VV em T ou em Y, ampliando o local anastomótico. Essa atenção sempre deve estar na mente do cirurgião e, nos pacientes operados na casuística, tal cuidado foi observado, evitando-se incisões nas VVPP (CROTI *et al.*, 2011).

No tipo supracardíaca, podem ocorrer compressão da VV entre o brônquio e a artéria pulmonar esquerda quando a pressão da artéria pulmonar aumenta e o tronco pulmonar (TP) se dilata. No tipo infracardíaca, a VV descendente passa através do diafragma via hiato esofágico, assim quando a criança contrai o diafragma, a veia é comprimida (CROTI *et al.*, 2013).

Também quando drena no fígado via sistema porta, a alta resistência do parênquima hepático, que é mais sólido e de baixa complacência, torna-se uma barreira ao fluxo venoso, proporcionando quadro clínico mais grave e que habitualmente necessitam de operação em caráter de emergência (CROTI *et al.*, 2011).

O presente estudo tem como objetivo analisar os resultados imediatos dos pacientes portadores de conexão anômala total de veias pulmonares submetidos ao tratamento cirúrgico com base no banco de dados “*International Quality Improvement Collaborative for Congenital Heart Disease (IQIC)*”.

## 2. REVISÃO DE LITERATURA

A história natural da doença reflete a presença ou ausência de anomalias associadas, a obstrução anatômica em alguma estrutura presente na CATVP e determina uma mortalidade maior que 90% ao final do primeiro ano de vida, que seriam as formas mais graves da doença, até um quadro pouco sintomático e com dificuldade para se realizar o diagnóstico diferencial com outras cardiopatias cianogênicas, formas menos graves da doença (HAZELRIG; TURNER; BLACKSTONE, 1982).

Do ponto de vista embriológico, no coração normal a veia pulmonar comum (VPC) se desenvolve a partir de um broto endotelial do átrio esquerdo (AE) e cresce em direção ao broto pulmonar, o qual é suprido pela circulação esplâncnica. A VPC do AE se conecta a um plexo venoso pulmonar, originado do broto pulmonar que se desenvolveu enquanto as conexões entre os plexos pulmonares e esplâncnicos regrediam. Posteriormente, a VPC é englobada para dentro do AE, ocorrendo assim a conexão entre os sistemas (CHOUDHURY *et al.*, 2001).

A CATVP foi classificada por Darling e colaboradores (1957), de acordo com o seu local de drenagem . Assim temos a supracardíaca ou tipo I (42%), intracardíaca ou tipo II (24%), infracardíaca ou tipo III (26%) e mista ou tipo IV (8%) (CROTI *et al.*, 2013).

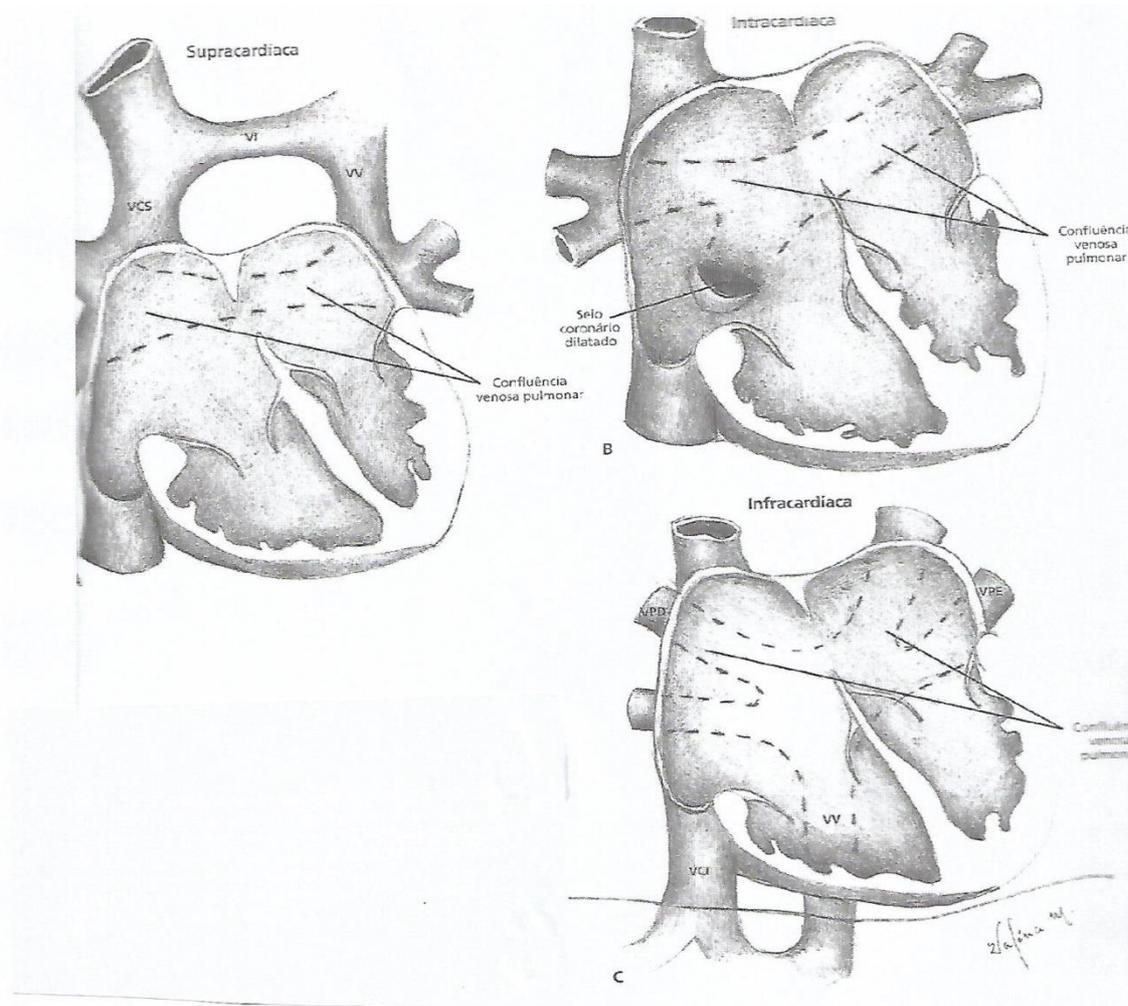


Figura 1- Classificações existentes da Conexão Anômala Total de Veias Pulmonares (CATVP). A- Supracardiaca, B- Intracardiaca e C- Infracardiaca. VCS= veia cava superior; VCI= veia cava inferior; VI= veia inominada; VPD= veias pulmonares direitas; VPE= veias pulmonares esquerdas; VV= veia vertical (RABANAL *et al.*, 2012).

No tipo supracardiaco (tipo I), o seio venoso pulmonar comum localiza-se atrás do AE (Figura 2). Nesta forma, observa-se a formação da imagem de uma ferradura venosa e que confere uma imagem típica à radiografia de tórax do boneco de neve. No tipo intracardiaco (tipo II), as veias pulmonares se abrem no átrio direito (AD) ou no SC; quando no SC, este se apresenta bastante dilatado (PAULISTA; PEDRA, 2008). No tipo infracardiaco (tipo III), o lago venoso coletor é direcionado para a região infradiafragmática através de uma veia vertical, que com maior frequência se abre na veia porta. No tipo misto (tipo IV), que é incomum, a conexão venosa pulmonar é dividida e cada pulmão se conecta separadamente para as veias sistêmicas (PAULISTA; PEDRA, 2008).

O quadro clínico da CATVP é dependente da presença de obstrução

anatômica, do fluxo pulmonar e da associação com outros defeitos cardíacos. A gravidade dessa anomalia irá depender do grau de obstrução associado ao fluxo pulmonar, determinando o quadro de acidose metabólica, insuficiência respiratória e cianose. Nos quadros graves, às vezes é muito difícil a diferenciação com outros quadros graves do recém nascido, como a doença da membrana hialina, sepse e pneumonia (KOUCHOUKOS *et al.*, 2003; PAULISTA; PEDRA, 2008).

Os pacientes sem obstrução se apresentam com cianose discreta e com pulsos normais. É obrigatório a existência de um desvio esquerda-direita, que permita que o retorno venoso pulmonar que chega ao AD atinja a circulação sistêmica (KOUCHOUKOS *et al.*, 2003; PAULISTA; PEDRA, 2008).

A radiografia de tórax nas situações obstrutivas mostra área cardíaca normal, na maior parte das vezes, e os pulmões congestos com aspecto de vidro moído. Quando não há obstrução ao retorno venoso, encontra-se um aumento da área cardíaca pela importante dilatação das cavidades direitas com sinais de hiperfluxo pulmonar (DIDIER *et al.*, 1986; UÇAR *et al.*, 2008).

A radiografia de tórax no pós operatório tardio deve ser normal quando o paciente não evolui com estenose de VVPP ou estenose da região anastomótica, assim como os campos pulmonares não devem apresentar alterações desde que o paciente não tenha necessitado de longa permanência em assistência ventilatória, que tenha ocasionado lesões como atelectasias ou fibroses (CROTI *et al.*, 2011).

O ecocardiograma transtorácico (figura 3) é o exame complementar que permite o diagnóstico final e o planejamento cirúrgico de quase a totalidade dos pacientes. Utilizando-se das projeções (janelas) subcostal, apical, paraesternal e supraesternal, de acordo com o tipo de CATVP é possível identificar as quatro VVPP, a VPC e a VV com a sua drenagem supra ou infracardiaca. O SC dilatado sugere a presença do tipo cardíaca (CROTI *et al.*, 2013).

O eletrocardiograma (ECG) deve mostrar ritmo sinusal em quase todos os pacientes. Pode exibir também desvio do eixo elétrico para a direita e sinais de hipertrofia do ventrículo direito (VD) com RSR em V1 e na grande maioria dos pacientes pode se observar padrão QR refletindo importante hipertensão pulmonar direita. Arritmias significativas podem existir em pacientes assintomáticos submetidos tardiamente à correção de CATVP. A associação com disfunção do nó

sinusal ou bloqueio átrio ventricular total é baixa (CROTI *et al.*, 2013).



Figura 2 - Radiografia de tórax, em projeção anteroposterior, de lactente portador de conexão anômala total de veias pulmonares, do tipo supracardiaca, demonstrando aumento da área cardíaca e a típica imagem de 'boneco de neve', em decorrência da presença de ferradura venosa. [D: lado direito do paciente; E: lado esquerdo do paciente]. (RABANAL *et al.*, 2012).

O Doppler colorido é fundamental (figura 4) e complementa o exame indicando a direção do fluxo na VV, a velocidade nos locais de obstrução e estimando a pressão sistólica no ventrículo direito (PSVD) pelo refluxo valvar tricúspide (CROTI *et al.*, 2013).

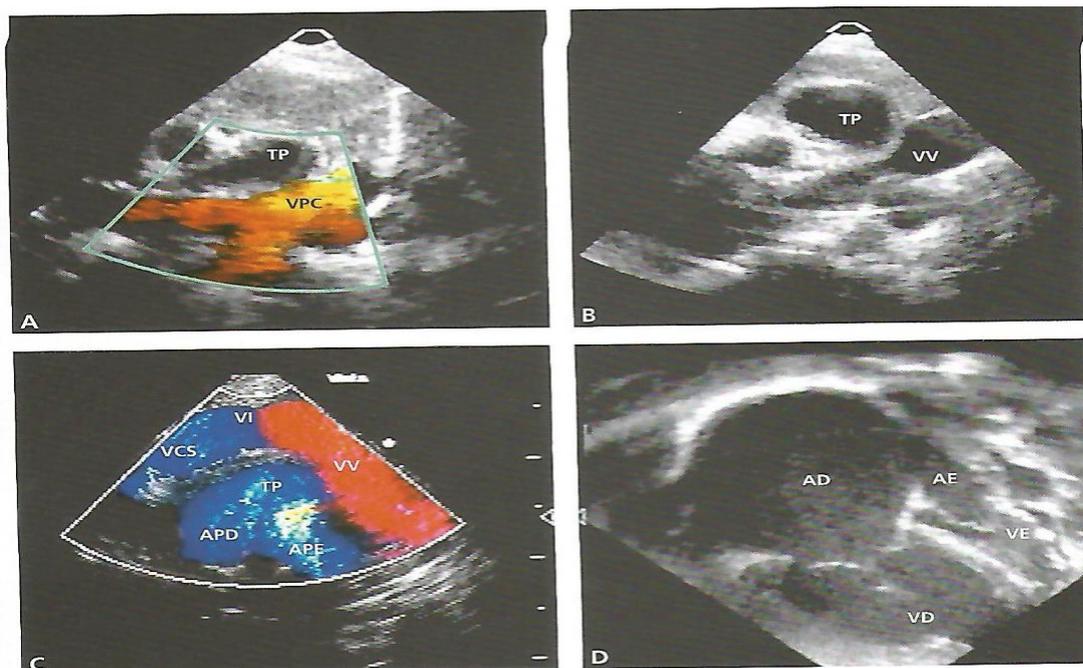


Figura 3 - Estudo ecocardiográfico de recém nascido portador de conexão anômala total de veias pulmonares demonstrando: (A) confluência venosa pulmonar localizada atrás do átrio esquerdo (AE); (B) veia vertical (VV) ascendente; (C) formação da ferradura venosa; ( D) grande dilatação das câmaras direitas. AD= átrio direito; APD= artéria pulmonar direita; APE= artéria pulmonar esquerda; TP= tronco pulmonar; VCS= veia cava superior; VD= ventrículo direito; VÊ= ventrículo esquerdo; VI= veia inominada; VPC= veia pulmonar comum (RABANAL *et al.*, 2012).

O observador deve insistentemente procurar às quatro VVPP e identificar bem o septo inter atrial para medir o diâmetro da CIA, responsável pelo débito cardíaco esquerdo (CROTI *et al.*, 2011).

O estudo hemodinâmico, pouco utilizado no pré-operatório, deve ser evitado e reservado apenas para demonstrar algum detalhe anatômico, como local de obstrução e avaliar a pressão da artéria pulmonar, pois pode prolongar o tempo de início da operação, piorar a insuficiência cardíaca e o edema pulmonar (CROTI *et al.*, 2013).

Alguns autores já utilizaram o cateterismo para aumentar o orifício de comunicação no septo interatrial e implantar atente no local de obstrução em situações de emergência e quando não há possibilidade de tratamento cirúrgico imediato. Já no pós-operatório tardio o cateterismo tem grande importância para avaliar redução do calibre de VVPP e ocluir VV quando não foi ligada cirurgicamente, além de aferir as medidas pressóricas nas cavidades e artéria pulmonar (CROTI *et al.*, 2013).

A RNM oferece a vantagem de não irradiar a criança e demonstrar bem as anormalidades das VVPP, porém exige longo tempo de sedação e, logo não se apresenta como melhor método para crianças com CATVP, principalmente no pré-operatório de recém-nascidos e lactentes com formas obstrutivas e instáveis hemodinamicamente (GOO *et al.*, 2005; KIM *et al.*, 2000).

A Tomografia Computadorizada de Múltiplos Detectores (TCMD) tem a vantagem de ser um exame rápido, que exige pouquíssimo tempo de sedação e demonstra com riqueza de detalhes a anatomia de estruturas, além de não invasiva (figura 4). Visto que, através desse exame, podem-se observar as seguintes estruturas como aorta, artérias pulmonares, câmaras cardíacas, conexões atrioventriculares, brônquios, artérias coronárias, valvas, veias sistêmicas e pulmonares, além de avaliar simultaneamente o parênquima pulmonar e as vias aéreas e ter alta resolução espacial, sendo muito útil em situações em que o ecocardiograma não definiu perfeitamente a anatomia (FRIESEN *et al.*, 2005; SRIDHAR *et al.*, 2003).

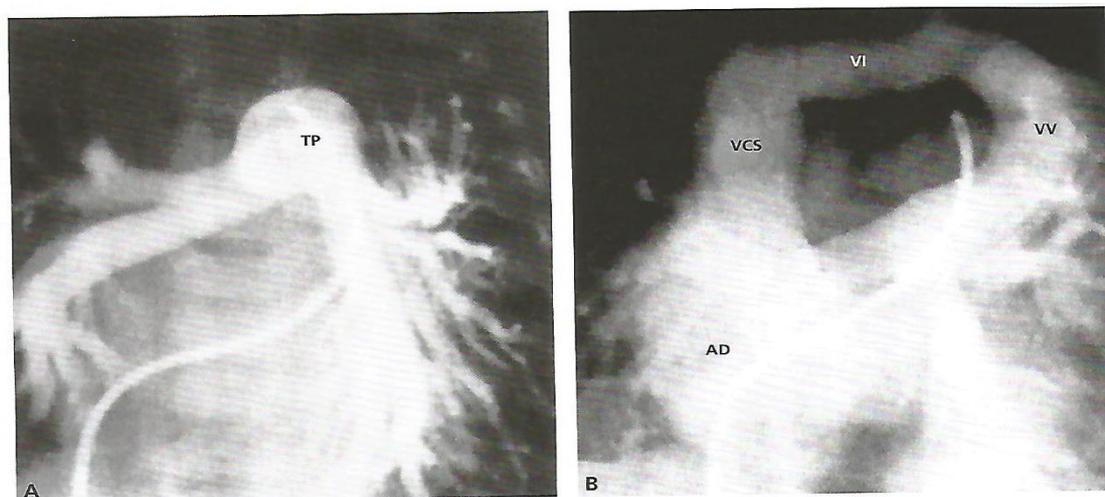


Figura 4 - Estudo angiográfico de lactente portador de conexão anômala total de veias pulmonares do tipo supracardiaca. (A) Injeção no tronco pulmonar (TP). (B) Retorno das veias pulmonares conectado a veia vertical (VV) ascendente, veia inominada (VI), veia cava superior (VCS) e átrio direito (AD) (RABANAL *et al.*, 2012).

Alguns experts afirmam haver suspeita de que muitos pacientes operados de CATVP vivam normalmente e, no entanto, apresentam lesão em uma das VVPP cursando de forma totalmente silenciosa. Tal afirmação nos leva a pensar que a TCMD pode ser um exame com capacidade de detectar tais alterações de forma mais precoce, já que em nossa casuística foram observadas alterações em pacientes absolutamente assintomáticos (CROTI *et al.*, 2011).

Kim *et al.* (2000), estudando 14 pacientes com CATVP, demonstraram que a combinação de TCMD com reconstrução tridimensional ajudou no diagnóstico da CATVP, sendo uma boa ferramenta na avaliação pré-operatória de neonatos e lactentes {16}. Porém, ela não é suficientemente adequada para visualização de estruturas intracardíacas, devido a frequência cardíaca e aos movimentos respiratórios geralmente altos. Aliás, é praticamente impossível suspender a respiração em crianças com menos de oito meses quando não estão intubadas, sendo este importante problema e empecilho para a realização de TCMD em neonatos.

A TCMD tem sido considerada como alternativa complementar ao ecocardiograma no diagnóstico pré-operatório de CATVP, já que muitas vezes esses pacientes encontram-se em condições hemodinâmicas desfavoráveis e o estudo hemodinâmico para esclarecer a anatomia pode piorar o quadro clínico e oferecer mais risco de vida para a criança. Com o diagnóstico anatômico totalmente esclarecido por um ou pela associação dos métodos expostos, o tratamento cirúrgico deve ser instituído o mais breve possível, nos primeiros dias ou semanas, frequentemente no primeiro mês de vida nas formas obstrutivas e usualmente antes dos 6 meses nos lactentes que não apresentam sinais de obstrução (CROTI *et al.*, 2011).

O primeiro relato de correção cirúrgica da CATVP, a qual foi primeiramente descrita por Wilson em 1798, é creditada à Muller em 1951. A correção com sucesso utilizando a hipotermia moderada por resfriamento superficial e oclusão temporária da drenagem venosa para o coração. No mesmo ano, Burroughs e Kirklin relataram o tratamento cirúrgico utilizando a circulação extracorpórea (CEC) (KOUCHOUKOS *et al.*, 2003; PAULISTA; PEDRA, 2008).

Em nosso meio, em agosto de 1973 o grupo de Ivo Nesralla e Paulo Prattes realizou em Porto Alegre-RS, a primeira correção de uma CATVP em uma

criança de 12 meses, com 8,3 Kg usando hipotermia profunda de superfície e parada circulatória total (PCT) (ATIK *et al.*, 2004).

Diversas são as técnicas operatórias que podem ser empregadas de acordo com o tipo de CATVP, com as condições pré-operatórias da criança, com a anatomia que se apresenta e muitas vezes com a melhor adaptabilidade do cirurgião a técnica escolhida (CROTI *et al.*, 2011).

A monitorização rigorosa, a preparação após a toracotomia mediana com a administração de heparina e introdução das cânulas para o estabelecimento do auxílio da CEC é realizada como de forma habitual para a grande maioria das operações. A proteção miocárdica, com o uso do Custodiol, anterograda e hipotérmica. A hipotermia profunda e a PCT hipotérmica podem ser utilizadas para permitir condições ideais para a perfeita correção do defeito (CROTI *et al.*, 2011).

A correção cirúrgica nos tipos de CATVP supracardíaca e infracardíaca consiste basicamente na anastomose entre a VPC e AE, habitualmente utilizando hipotermia profunda com ou sem PCT. No tipo cardíaca, o cirurgião deve atuar nas estruturas intracardíacas, ressecando o teto do SC, o qual passará a drenar para o AE e reconstruindo o septo interatrial (CROTI *et al.*, 2011).

No tipo supracardíaca, a aorta e a veia cava superior (VCS) podem ser tracionadas expondo-se o teto do AE e a VPC. Após extensa dissecação da região, o AE com o apêndice atrial esquerdo e anastomosado a VPC latero lateral (CROTI *et al.*, 2011).

A anastomose entre o AE e a VPC também podem ser realizadas através do AD após ampla abertura ou ressecção do septo inter atrial. Uma outra opção técnica, por nós utilizada rotineiramente, foi proposta por Williams e colaboradores, em que o ápice do coração é elevado para a direita e superior, expondo plenamente a parede anterior da VPC e posterior do AE (CROTI *et al.*, 2011).

Em todas as técnicas citadas, a anastomose deve ser cuidadosa para evitar sangramento, com fio de polidioxanona e estar o mais distante possível das VVPP para evitar redução do calibre no pós operatório tardio. A VV deve ser ligada e seccionada, o septo inter atrial abordado fechando a CIA com sutura direta ou com placa de pericárdio, com o intuito de aumentar o tamanho do AE que sempre encontra-se reduzido (CROTI *et al.*, 2011)..

Apesar de todas as variações técnicas e a experiência acumulada pelos

cirurgiões de importantes centros do mundo, ainda há complicações tardias preocupantes e que acometem parte das crianças submetidas a correção cirúrgica, sendo a principal delas a redução de calibre das VVPP, a qual tem consequências clinicamente importantes e compromete o prognóstico (CROTI *et al.*, 2011).

Rotineiramente, o acompanhamento tardio após a correção cirúrgica é realizado com a avaliação clínica, radiografia de tórax e ECG, além do ecocardiograma que demonstra ou sugere com o Doppler colorido a presença ou não da redução de calibre das VVPP. O ecocardiograma é considerado exame complementar fundamental na avaliação dessas alterações morfológicas e funcionais na prática clínica diária (CROTI *et al.*, 2013).

Diante a suspeita de redução do calibre VVPP, o diagnóstico definitivo habitualmente é confirmado com o estudo hemodinâmico. Porém, recentemente alguns têm preferido a RNM e a TCMD para a complementação diagnóstica por serem menos invasivos, tanto no pré-operatório quanto no pós-operatório de diversas cardiopatias congênitas (CROTI *et al.*, 2013).

### 3. MATERIAL E MÉTODOS

Trata-se de um estudo descritivo observacional que analisou os dados pré, intra e pós-operatório dos primeiros 30 dias de pacientes submetidos à correção de CATVP no Serviço de Cardiologia e Cirurgia Cardiovascular Pediátrica do Hospital de Base e no Hospital da Criança e Maternidade de São José do Rio Preto (FUNFARME) / Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto – SP (FAMERP).

No período de 1 de julho de 2010 a 31 de dezembro de 2019, 23 pacientes foram submetidos a correção cirúrgica de CATVP com o uso de circulação extracorpórea (CEC) com ou sem o uso de parada circulatória total.

Foram analisados os dados do banco de dados *International Quality Improvement Collaborative for Congenital Heart Disease (IQIC)* coletados de pacientes tratados no referido hospital. Tais dados foram coletados por meio de prontuário eletrônico do paciente e enviadas via internet pela plataforma *REDCap®* para o grupo do *IQIC* de *Boston Children's Hospital* da *Harvard Medical School*.

Os dados do período pré-operatório incluíram diagnóstico da cardiopatia principal, sexo, idade no momento da operação (menor ou igual a 30 dias ou entre 31 dias a 1 ano), peso e análise de peso por percentil (OMS/IMC), procedimentos pré-operatórios (uso de terapia inotrópica e ventilação pré-operatória), prematuridade, anomalia estrutural não-cardíaca, anormalidades cromossômicas e outras doenças associadas, altura, hematócrito e saturação de oxigênio.

Os dados relacionados ao período intraoperatório incluíram a análise de possíveis eventos adversos relacionados à circulação extracorpórea.

Em relação à análise dos dados de pós-operatório imediato, considerado até 30 dias de pós-operatório, foram as complicações como infecção de sítio cirúrgico (superficial, profunda ou acometimento de órgão-espaco), sepse bacteriana (presumida ou confirmada laboratorialmente), outras infecções tais como enterocolite e pneumonia associada ou não à ventilação mecânica e mortalidade.

Também foram computados os tempos de internação em unidade de terapia intensiva (UTI) e ventilação mecânica (VM) em horas.

Os resultados foram apresentados como número absoluto e porcentagem para as variáveis qualitativas, e para as variáveis quantitativas apresentados em

mediana. Os dados foram demonstrados por meio de tabelas e gráficos.

Não houve necessidade de assinatura de termo de consentimento livre e esclarecido por envolver apenas coleta de dados provenientes de prontuário eletrônico de pacientes, não tendo contato direto com os participantes.

#### 4. RESULTADOS E DISCUSSÃO

Dos 23 pacientes com CATVP submetidos a tratamento cirúrgico, 9 (39,1%) foram diagnosticados com tipo I supracardiaca, 10 (43,5%) com tipo II intracardiaca, 4 (17,4%) com tipo IV misto e não foram encontradas na amostra pacientes com o tipo III infracardiaca), conforme demonstrado na tabela 1.

Nota-se que a porcentagem encontrada para o tipo I nesse estudo foi semelhante ao encontrado na literatura, como Atik FA e colaboradores, encontrou 42%. Já para os demais tipos, a porcentagem encontrada não se assemelha à esse estudo (ATIK *et al.*, 2004).

**Tabela 1** - Tipos de conexões anômalas de veias pulmonares e diagnósticos associados.

<b>Tipos</b>	<b>N (%)</b>	<b>Diagnósticos Associados</b>	<b>N (%)</b>
Tipo I (Supracardiaca)	9 (39,1%)	PCA	8 (34,8%)
Tipo II (Intracardiaca)	10 (43,5%)	CIV	1 (4,3%)
Tipo III (Infracardiaca)	0 (0%)	Nenhum (isolada)	10 (43,5%)
Tipo IV (Misto)	4 (17,4%)		

CIV: Comunicação interventricular; PCA: Persistencia do canal arterial.

Na tabela 2 estão as informações demográficas e pré-operatórias dos pacientes. Observamos uma pequena prevalência de pacientes do sexo masculino (52.2%), com idade entre 31 dias e menor que 1 ano (60,9%), com peso abaixo do percentil 5 ( 52,2%).

**Tabela 2** - Informações demográficas e pré-operatórias.

	<b>N</b>	<b>%</b>
<b>Sexo masculino</b>	12	52,2
<b>Idade na cirurgia</b>		
≤ 30 dias	9	39,1
31 dias a < 1 ano	14	60,9
<b>Peso (OMS / IMC) por percentil</b>		
< percentil 5	12	52,2
percentil ≥ 5, <15	4	17,4
≥ percentil 15	7	30,4
<b>Procedimentos pré-operatórios</b>		
Terapia inotrópica	2	8,7
Ventilação pré operatória	7	30,4
<b>Prematuridade</b>	3	13
<b>Anomalia estrutural não- cardíaca</b>	1	4,4
<b>Anormalidade cromossômica</b>	2	8,7
<b>Outras doenças associadas</b>	6	26,1
	<b>Mediana</b>	<b>Amplitude</b>
Peso (kg)	3,5	(2,3 - 5,6)
Altura (cm)	52	(46 - 67)
Hematócrito (%)	38,1	(24,5 - 47,7)
Saturação de Oxigênio (%)	87	(60 - 100)

Cm: centímetro; IMC: Índice de Massa Corpórea; kg: Kilograma; OMS: Organização Mundial da Saúde.

Em relação ao peso, a maioria dos pacientes da amostra (69,6%) tinham o caracterizam-se como desnutridos, sendo desses 52,2%, com desnutrição extrema (percentil menor que 5). A mediana encontrada foi de 3,5 kg. Estes dados estão em concordância com outros trabalhos da literatura (ATIK *et al.*, 2004).

Como observado nos resultados e apesar de 39,1% das nossas crianças terem sido operadas com menos de 30 dias, a tendência é que esse número venha a aumentar, uma vez que inevitavelmente vai elevar o aporte de pacientes encaminhados ao serviço, devido ao crescimento do centro como referência nacional, diagnóstico precoce e capacidade dos profissionais da equipe, o que pode ter afetado o aumento do tempo de UTI e ventilação mecânica (valores demonstrado na tabela 4).

Verificamos também que uma parcela importante desses pacientes são operados em estado grave, ou seja, já em uso de ventilação mecânica (30,4%) e terapia inotrópica (8,7%) no pré-operatório.

Apenas 13% dos pacientes eram prematuros.

Em relação às anomalias estruturais não-cardíacas, apenas 1 paciente (4,4%) (atresia esofágica), e dois pacientes (8,7%) apresentaram anormalidades cromossômicas (Trissomia do 21- Síndrome de Down).

É notória em nosso país a carência para o tratamento das crianças portadoras de cardiopatias congênitas. O número muito pequeno de centros especializados, a maior parte localizada nas regiões sul-sudeste do país, evidencia a desigualdade existente na assistência a essas crianças. Além disso, a falta de profissionais especializados contribui para que esses pacientes sejam referenciados em uma idade mais avançada e conseqüentemente com um risco maior de complicações (SAMANEK; VORISKOVA, 1999).

Não houveram eventos/ocorrências relacionadas à circulação extracorpórea, o que demonstra a excelência intraoperatória e uma experiência em CEC. Isso é possível mediante o constante aperfeiçoamento dos perfusionistas, além do uso de tecnologias como a gasometria seriada, acessível ao perfusionista na sala operatória. Isso permite a correção imediata de distúrbios hidroeletrólíticos e de alterações sistêmicas que influenciam nos fluxos sanguíneos cerebrais e pulmonares. Outra aquisição muito importante para o nosso serviço foi o *NIRS* (*Near*

*Infrared Spectroscopy*), que permite a avaliação quase que instantânea da atividade cerebral, garantindo ao paciente um procedimento muito mais seguro e uma melhor comunicação entre o cirurgião, o anestesista e o perfusionista. A administração da solução cardioplégica é crucial no procedimento cirúrgico. Garante uma perfusão satisfatória ao miocárdio isquêmico e uma recuperação pós isquêmica adequada. Nesse aspecto foi fundamental a introdução em nosso protocolo nos últimos anos do CUSTODIOL. Essa solução cardioplégica com tecnologia alemã e fabricação nacional, com armazenamento em uma temperatura de 4 graus Celsius, nos fez dar um salto de qualidade, permitindo uma melhora importante em nosso resultado cirúrgico.

Na tabela 3 constam os dados referentes ao período pós-operatório e suas complicações no período de 30 dias.

**Tabela 3** - Complicações dos pacientes em 30 dias de pós-operatório.

<b>Descrição dos pacientes</b>	<b>N</b>	<b>%</b>
Infecção do sítio cirúrgico	1	4,4
Sepse bacteriana	4	17,4
Outras infecções	5	21,7

Em relação às infecções, 43,5% dos pacientes foram acometidos com algum tipo de infecção, entre elas, infecção do sítio cirúrgico (4,4%), sepse bacteriana (17,4%) e outras infecções como pneumonia associada ou não à ventilação mecânica, enterocolite, etc. (21,7%).

Em relação às complicações, aqui mostradas através de infecção do sítio cirúrgico, sepse e outras infecções maiores, nós também observamos uma coerência com os dados evidenciados em outras séries. Aqui verificamos também uma estatística muito importante para o nosso serviço.

Quando avaliamos as taxas de infecção, nos deparamos com questões muito importantes. A partir de 2011 quando começou o convênio entre a nossa instituição e o IQIC, notamos uma melhora progressiva desas taxas, através de uma educação continua e rigorosa de todos os profissionais envolvidos na assistência ao

paciente. Além disso, a melhora da infraestrutura de nossa sala cirúrgica, através da aquisição e instalação de um sistema contínuo de fluxo de ar sobre a mesa cirúrgica, com a renovação do mesmo continuamente; a diminuição do fluxo de pessoas na sala cirúrgica; o treinamento rigoroso na assepsia e antissepsia para as punções de acessos centrais, arteriais e cateterização vesical; a ozonificação da água para a lavagem das mãos de todos os profissionais que estarão em campo cirúrgico.

O dimensionamento da equipe multiprofissional demonstrou ser importante fator para a melhoria da qualidade do atendimento ao paciente com cardiopatia congênita, tanto no quesito quantitativo (número de profissionais disponíveis) quanto qualitativo (formação profissional).<sup>26</sup>

No centro estudado, o quantitativo de profissionais foi dimensionado conforme as normas regulatórias para o funcionamento adequado de UTI. Os Médicos contratados têm conhecimento e experiência em cardiologia pediátrica ou cardiologistas pediátricos. Técnicos de enfermagem e enfermeiros trabalham juntos para garantir o atendimento adequado e normalmente iniciam sem experiência prévia, necessitando de capacitação dentro do ambiente de trabalho (MURAKAMI, 2018).

O trabalho de Hickey et al. confirmou que enfermeiros com maior nível educacional e experiência esteve associado a menos complicações pós cirúrgicas e redução da mortalidade, e afirmou que esses dados são essenciais para que diretores de hospitais pediátricos reforcem estratégias de integração à novos enfermeiros assim como a retenção de enfermeiros com experiência (MURAKAMI, 2018).

Da mesma forma, a equipe de fisioterapia se desenvolveu e se capacitou durante o período estudado, o que pode ter influenciado a redução de casos de pneumonias, que não estão especificadas nos resultados, mas presente na categoria como “outras infecções” (21,7%).

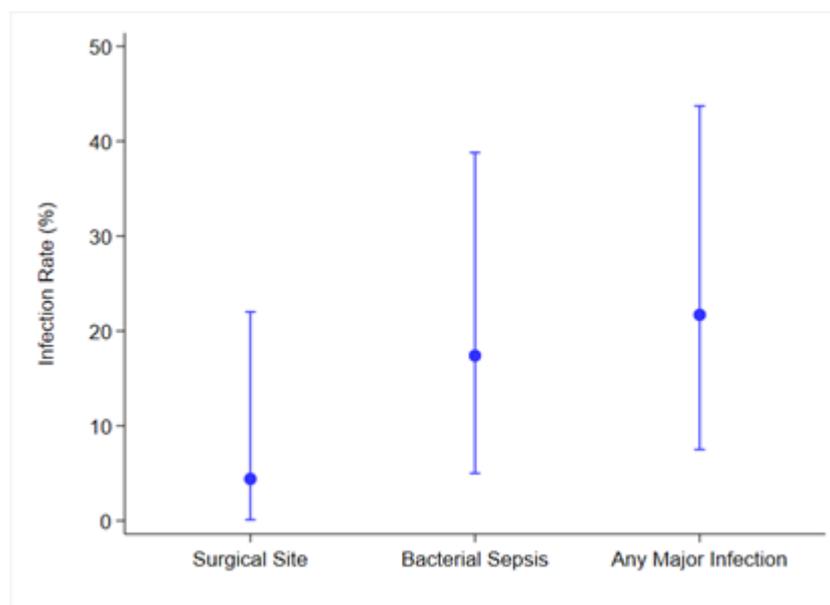
Foram também estabelecidas diversas oportunidades para o aprimoramento teórico da equipe multiprofissional. O programa de educação permanente em ambiente virtual de aprendizagem para toda a equipe de técnicos de enfermagem propiciou conhecimento de fácil acesso via plataforma eletrônica (notebook, tablets e celulares), sendo aprovados pelos participantes e líderes de equipe (MURAKAMI, 2018).

Outras oportunidades incluíram reuniões semanais para aprimoramento teórico sobre artigos científicos (clube do artigo), capítulos de livros (clube do livro) e aulas sobre temas referentes às áreas correlacionadas à cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica (MURAKAMI, 2018).

Com o aumento do conhecimento da equipe durante os anos, foi incentivado estratégias para o aprimoramento do cuidado nos serviços responsáveis pelo encaminhamento de pacientes em pré-operatório (redução de infecção e intercorrências pré-operatórias), assim como dos serviços que irão recepcionar os pacientes em pós-operatório, visando redução de mortalidade.

O gráfico 1 demonstra a comparação entre nossos dados com os dados encontrados nos demais centros participantes do banco de dados internacional (IQIC).

**Gráfico 1** - Infecções pós-operatórias em comparação com os demais centros participantes do banco de dados internacional (IQIC).



Na tabela 4 foi observado uma mediana de 205,5 horas (3,4 dias) de internação em UTI, o que está dentro da normalidade, conforme evidenciado em literatura nos trabalhos de Atik FA e colaboradores e Binotto,MA e colaboradores, mesmo que operados sob condições clínicas pré-operatórias não satisfatórias como em uso de drogas vasoativas, em ventilação mecânica e com padrão nutricional

alterado (ATIK *et al.*, 2004; BINOTTO *et al.*, 1996).

Avaliando o tempo de permanência em UTI e o tempo de ventilação mecânica, observamos um dado interessante e que reflete a evolução do serviço. Com o passar dos anos e a maior experiência da equipe, começou a haver um maior número de recém nascido (RN) operados. Isso significa pacientes mais graves, casos delicados, com um maior tempo de permanência em ventilação mecânica e conseqüentemente um maior tempo de permanência em UTI.

**Tabela 4** - Tempo de permanência em unidade de terapia intensiva e ventilação mecânica.

	<b>Mediana</b>	<b>Amplitude</b>
Tempo de internação em UTI (horas)	205,5	(56 - 698)
Tempo de ventilação mecânica (horas)	32,5	(5 - 641)

UTI: Unidade de terapia intensiva.

Foi evidenciado mortalidade de dois pacientes nos primeiros 30 dias de pós-operatório. Essas mortes aconteceram em um paciente com menos de 30 dias que foi submetido a correção da forma de CATVP supra cardíaca e se deu no 22 dia de pós operatório por uma pneumonia associado a sepse pulmonar.

Já o outro caso aconteceu em uma criança de 4 meses submetida a uma correção cirúrgica de uma CATVP tipo intracardiaca que evoluiu com choque cardiogênico refratário ao uso de drogas inotrópicas.

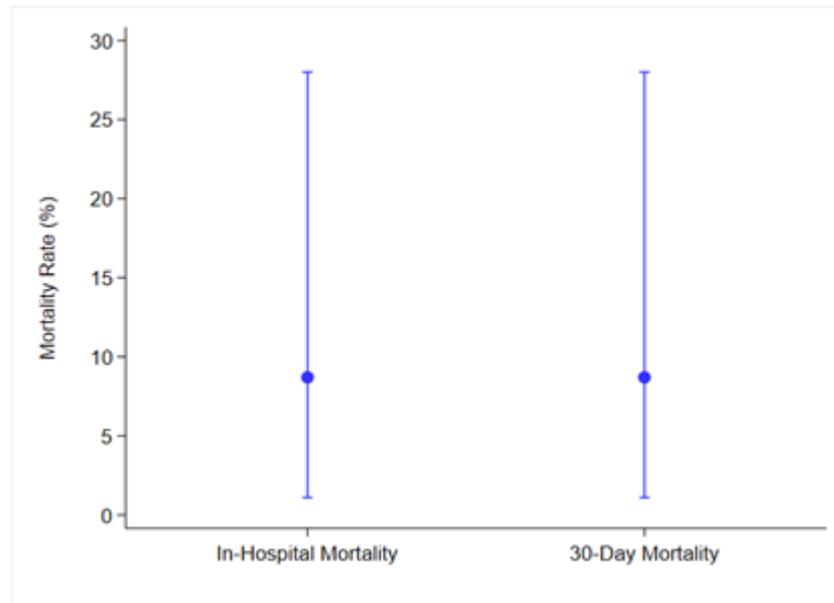
Esses casos representam 8,7% da casuística e esses números estão de acordo com a literatura que relata a taxa de mortalidade variando entre 6,5 e 11%.<sup>19</sup>

O gráfico 2 demonstra os dados de mortalidade intra-hospitalar e em 30 dias de pós-operatório em comparação com os demais centros participantes do banco de dados internacional (IQUIC).

Outro dado importante evidenciado foi que a mortalidade foi semelhante a de outros centros espalhados pelo mundo e que fazem parte do banco de dados do IQUIC. Isso é importante ser avaliado, uma vez que analisado temporalmente, nos

mostra uma evolução do serviço em seus mais variados aspectos (humano, institucional, técnico) e que corrobora o quão importante foi e continua sendo a parceria com o *Children's HeartLink*.

**Gráfico 2** - Mortalidade intra-hospitalar com 30 dias de pós-operatório em comparação com os demais centros participantes do banco de dados internacional (IQIC).



Todos esses dados até aqui demonstrados refletem a busca incessante para a redução da infecção e mortalidade e puderam ser observadas mediante análises semestrais e anuais fornecidas pelo banco de dados internacionais IQIC . Tal parceria foi fundamental para o aumento da comunicação, trabalho em equipe, redução de morbi-mortalidade e crescimento profissional dos membros da equipe multidisciplinar com o foco principal do aumento da qualidade do atendimento ao paciente portador de cardiopatia congênita (MURAKAMI, 2018).

## **5. CONCLUSÃO**

A maioria dos pacientes portadores de conexão anômala total de veias pulmonares tratados cirurgicamente, encontravam-se com idade superior a 30 dias, estavam em ventilação mecânica no pré-operatório e apresentavam doenças associadas, fato que influenciou em taxas moderadas de mortalidade.

## 6. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ATIK, F.A.; IRUN, P.E.; BARBEIRO-MARCIAL, M.; ATIK, E. Total anomalous pulmonary venous drainage. Surgical therapy for the infradiaphragmatic and mixed anatomical types. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia**; São Paulo, Brazil. v.82, n.3, p.259-263; 2004.

BINOTTO, M.A.; GIMÉNEZ, S.; ATIK, E; BARBEIRO-MARCIAL, M; EBAID, M. Drenagem anômala total de veias pulmonares. Experiência com 70 casos. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia**. São Paulo, Brazil. v.66, n.4, p.217-221, 1996.

CHOUDHURY, S.K.; BHAN, A.; SHARMA, R.; AIRAN, B.; DEVAGOUROU, V.; SAXENA, A.; KOTARI, S.S.; VENUGOPAL, P. Total anomalous pulmonary venous connections: surgical experience in Indians. **Indian Heart Journal**. New Delhi, India, v.53, p. 754-760, 2001.

CROTI, U.A.; BEANI, L.; MOSCARDINI, A.C.; SOUZA JR, A.S.; SOUZA, A.S.; SOBRINHO, S.H.; MARCHI, C.H.; GODOY, M.F.; BRAILE, D.M. Computed tomography in late evaluation of surgical treatment of pulmonary veins total anomalous connection. **Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery**. São José do Rio Preto, Brazil. v.16, n.4, p.532-543, 2011.

CROTI, U.A.; MATTOS, S.S.; PINTO JR, V.C.; AIELLO, V.D.; MOREIRA, V.M. **Cardiologia e Cirurgia Cardiovascular Pediátrica**. 2 ed. São Paulo: Roca, 2013.

DARLING, R.C.; ROTHNEY, W.B.; CRAIG, J.M. Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart. **Laboratory Investigation**. v.6, p.44-64, 1957.

DIDIER, D.; HIGGINS, C.B.; FISHER, M.R.; OSAKI, L.; SILVERMAN, N.H.; CHELLIN, M.D. Congenital heart disease: gated MR imaging in 72 patients. **Radiology**. v.158, p.227-235, 1986.

FERENCZ, C.; RUBIN, J.D.; MCCARTER, R.J.; BRENNER, J.I.; NEIL, C.A.; PERRY, L.W.; HEPNER, S.I.; DOWNING, J.W. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington infant study. **American Journal of Epidemiology**. Washington, United States. v.121, p.31-36, 1985.

FRIESEN CLH, ZURAKOWSKI D, THIAGARAJAN RR, FORBESS JM, DEL NIDO PJ, MAYER JE, JONAS RA. Total anomalous pulmonary venous connection: An analysis of current management strategies in a single institution. **The Annals of Thoracic Surgery**. Boston, Unites States. v.79, p.596-606, 2005.

GOO, H.W.; PARK, I.S.; KO, J.K.; KIM, Y.H.; SEO, D.M.; PARK, J.J. Computed tomography for the diagnosis of congenital heart disease in pediatric and adult patients. **The International Journal of Cardiovascular Imaging**. Seoul, Korea.v.21, p.347-65, 2005.

HAZELRIG, J.B.; TURNER, M.E.; BLACKSTONE, E.H. Parametric survival analysis combining longitudinal and cross-sectional-censored and interval-censored data with concomitant information. **Biometrics**. Birmingham, United States. v.38, p.1-15, 1982.

HIRSCH, J.C.; BOVE, E.L. Total anomalous pulmonary venous connection. **Multimed Man Cardiothorac Surg**. Ann Arbor, Michigan, United States. v. 507, p.2253, 2007.

KARAMLOU, T.; GUROFSKY, R.; SUKHNI, EAL; COLES, J.G.; WILLIAMS, W.G.; CALDERONE, C.A.; VAN ARSDELL, G.S.; MCCRINDLE, B.W. Factors associated with mortality and reoperation in 377 children with total anomalous pulmonary venous connection. **Circulation**. Toronto, Canada. v.115, p.1591-1598, 2007.

KIM, T.H.; KIM, Y.M.; SUH, C.H.; CHO, D.J.; PARK, I.S.; KIM, W.H.; LEE, Y.T. Helical CT angiography and three dimensional reconstruction of total anomalous pulmonary venous connections in neonates and infants. **American Journal of Roentgenology**. Kyunggi-do, South Korea. v.175, p.1381-1386, 2000.

KOUCHOUKOS, N.T.; BLACKSTONE, E.U.; DOTY, D.B.; HANLEY, F.L.; KARP, R.B. Total anomalous pulmonary venous connection. In: KOUCHOUKOS, N.; BLACKSTONE, E.; DOTY, D.; HANLEY, F.; KARP, R. **Kirklin/Barrat-Boyes Cardiac Surgery**. 3 ed. Philadelphia: Elsevier Science, 2003. p.753-779.

LACOUR-GAYET, F.; ZOGHBI, J.; SERRAF, A.E.; BELLIE, E.; PIOT, D.; REY, C.; MARÇON, F.; BRUNIAUX, J.; PLANCHÉ, C. Surgical management of progressive pulmonary venous obstruction after repair of total anomalous pulmonary venous connection. **Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery**. Paris, France. v.117, n.4, p.679-687, 1999.

MURAKAMI, N.A. Impacto da parceria entre banco de dados internacional e centro único de Cardiologia e Cirurgia Cardiovascular Pediátrica de referência no Brasil. 2018. 80f. Dissertação de Mestrado – Programa de Pós-graduação em Ciências da Saúde, Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto, São José do Rio Preto, 2018.

PAULISTA, P.P.; PEDRA, S.R.F.F. Anomalias de conexão do retorno pulmonar e sistêmico. In: CROTI, U.A.; MATTOS, S.S.; PINTO JR, V.C.; AIELLO, V.D. **Cardiologia e Cirurgia Cardiovascular Pediátrica**. 1ed. São Paulo: Roca, 2008. p.203-216.

RABANAL, L.E.M.; PAULISTA, P.P.; PEDRA, S.R.F.F. Conexões anômalas dos retornos venosos pulmonar e sistêmico. In: CROTI, U.A.; MATTOS, S.S.; PINTO JR, V.C.; AIELLO, V.D.; MOREIRA, V.M. **Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica**. 2ª ed. São Paulo:Roca, 2012. p. 341-360.

RICCI, M.; ELLIOT, M.; COHEN, G.A.; CATALAN, G.; STARK, J.; LEVAL, M.R.; TSANG, V.T. Management of pulmonary venous obstruction after correction of TAPVC: risk factors for adverse outcome. **European Journal of Cardio-thoracic Surgery**.; London, UK. v.24, n.1, p.28-36, 2003.

SAMANEK M.; VORISKOVA M. Congenital heart disease among 815.569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: A prospective Bohemia survival study. **Pediatric Cardiology**. Prague, Czech Republic. v.20, p.411-17, 1999.

SRIDHAR, P.G.; KALYANPUR, A.; SURESH, P.V.; JOHN, C.; SHARMA, R.; MAHESHWARI, S. Total anomalous pulmonary venous connection: Helical computed tomography as an alternative to angiography. **Indian Heart Journal**. Bangalore, India. v.55, p.624-627, 2003.

UÇAR, T.; FITOZ, S.; TUTAR, E.; ATALAY, S.; UYSALEL, A. Diagnostic tools in the preoperative evaluation of children with anomalous pulmonary venous connections. **The International Journal of Cardiovascular Imaging**. Ankara, Turkey. v.24, p.229-235, 2008.

VAN SON, J.A.; DANIELSON, G.K.; PUGA, F.J.; EDWARDS, W.D.; DRISCOLL, D.J. Repair of congenital and acquired pulmonary vein stenosis. **The Annals of Thoracic Surgery**. Rochester, United States. v.60, n.1, p.144-150, 1995.