

TRATAMENTO CIRÚRGICO DA HIPOPLASIA DO CORAÇÃO ESQUERDO. APRESENTAÇÃO DE DOIS CASOS

MIGUEL BARBERO-MARCIAL, EDMAR ATIK, ISRAEL GOMES RIBEIRO, HUGO VARGAS,
JOSÉ AUGUSTO BAUXITA, BEATRIZ FURLANETTO, ADIB D. JATENE

Em dois pacientes de 4 e 11 dias de vida, portadores de hipoplasia do coração esquerdo, a técnica cirúrgica descrita por Norwood e col. foi aplicada. O segundo paciente teve boa evolução, encontrando-se atualmente sem cianose evidente e assintomático.

A hipoplasia do coração esquerdo (HCE) reúne a atresia ou agenesia aórtica, a hipoplasia ou atresia mitral e hipoplasia do ventrículo esquerdo e da aorta, sendo essa terminologia proposta por Noonan e Nadas¹. A HCE é, em frequência, a quarta anomalia congênita, no período neonatal. A quase totalidade dos pacientes falece antes de completar o primeiro ano de vida. Por outro lado, é rara a associação de outros defeitos congênitos, sendo a maioria das crianças de bom peso e desenvolvimento normal².

Na última década, foram empregadas várias técnicas paliativas, a maioria sem sucesso³⁻⁸. Mas, recentemente, Norwood e col., utilizando operação mais radical, obtiveram melhores resultados imediatos e tardios^{9,10}. Descreveremos, neste trabalho, a aplicação da última técnica citada em dois pacientes.

APRESENTAÇÃO DOS CASOS

Caso 1 - Menina, admitida no hospital com 11 dias de vida, nascida de parto normal com peso de 3.600g, desde o nascimento, apresentava dispnéia às mamadas e cianose discreta de extremidades. Pelo exame físico, foi constatada cianose universal +, taquipnéia e pulsos presentes apenas nos membros superiores (pressão arterial no membro superior direito 90/60 mmHg). As bulhas eram hiperfonéticas ++ na área tricúspide e a 2ª, bulha hiperfonética e única na área pulmonar, sem sopros. O fígado era palpável a 4 cm abaixo da borda costal direita.

O eletrocardiograma mostrava ritmo sinusal, SÂQRS a + 120° para frente, sinais sugestivos de sobrecarga ventricular direita com ausência de ondas R em precordiais esquerdas. A radiografia de tórax mostrava área cardíaca aumentada às expensas do átrio e ventrículo direitos com trama vascular pul-

monar aumentada bilateralmente. O ecocardiograma bidimensional mostrou severa hipoplasia da valva mitral e do ventrículo esquerdo com atresia valvar aórtica e severa hipoplasia de aorta ascendente e croça.

Em virtude do rápido comprometimento do estado clínico, a paciente foi operada sem ter sido realizado o cateterismo cardíaco.

Através de toracotomia mediana, o coração foi exposto e os vasos da base amplamente dissecados. Foram envolvidas em cadarço as artérias pulmonares, o "ductus arteriosus", a aorta ascendente e seus três ramos. A aorta tinha diâmetro externo de 3,0mm e o tronco pulmonar, de 1,6cm. No "ductus arteriosus", foi introduzida a cânula arterial, encontrando-se certa dificuldade que foi, na ocasião, atribuída ao diâmetro exíguo do mesmo. Depois, a cânula venosa única foi introduzida no átrio direito através da aurícula correspondente. Durante o esfriamento até 16°C (temperatura nasofaríngea), foram percebidas esporádicas dilatações do tronco pulmonar que cediam ao mudar ligeiramente de orientação a cânula arterial. Após parada circulatória total e fechamento dos vasos da base, o tronco pulmonar foi obliquamente seccionado proximalmente ao nascimento das artérias pulmonares visibilizando-se, então, dissecação da íntima e parte da camada média do tronco pulmonar, certamente com origem no local de canulação do "ductus arteriosus". A aorta ascendente e croça foram longitudinalmente abertas desde 5 mm a jusante da valva (atrética) até a origem do "ductus". A croça da aorta foi ampliada, então, com retalho de PFT * e, a partir do tronco braquiocefálico, a ampliação foi realizada com o segmento proximal

Trabalho realizado no Instituto do Coração do Hospital das Clínicas; da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo e no Hospital Sírio-Libanês, São Paulo.

do tronco pulmonar, sendo incluídas na sutura as duas bordas que resultaram da dissecação acidental da parede do tronco pulmonar.

A seguir, o orifício distal do tronco pulmonar foi fechado e as artérias pulmonares foram desligadas do "ductus arteriosus". Após retirar o ar das artérias, a circulação extracorpórea foi reiniciada e, durante a fase de aquecimento, um tubo de PFT de 5,0mm foi anastomosado à subclávia direita e à artéria pulmonar direita. Nessa fase, ocorreram freqüentes períodos de distensão do coração sendo necessário massageá-lo quase permanentemente para diminuir a pressão intracavitária.

A comunicação interatrial foi ampliada através de atriotomia direita.

Após atingir a temperatura de 36°C, a circulação extracorpórea foi interrompida e, com ajuda de drogas inotrópicas, o coração manteve condições hemodinâmicas satisfatórias durante 40 min. Depois acentuou-se a depressão miocárdica sendo necessário o suporte da circulação extracorpórea, intermitentemente, durante 3 horas após as quais a falência cardíaca foi considerada irreversível.

Caso 2 - Menina, nascida de parto normal, com peso de 3.300g, Apgar 9-10, após gravidez sem complicações, após as primeiras 24 horas, apresentou dispnéia, taquicardia e sopro cardíaco. O exame físico mostrou cianose de extremidades +, taquicardia e pulsos ausentes nos quatro membros. As bulhas eram hiperfonéticas ++ na área tricúspide e a 2.^a bulha única e hiperfonética na área pulmonar. Existia sopro sistólico ++ ejetivo e estalido protossistólico + na borda esternal esquerda. O fígado era palpável a 3cm da borda costal direita.

A radiografia de tórax mostrou aumento de área cardíaca às expensas do átrio e do ventrículo direitos e arco médio abaulado com aumento da trama vascular pulmonar (Fig. 1). O eletrocardiograma mostrava ritmo sinusal, SÂQRS a -150.º e para frente, sinais sugestivos de sobrecarga atrial e ventricular direitas.

Com o diagnóstico de hipoplasia de coração esquerdo foi iniciada a infusão de prostaglandina E (0,1 µg/Kg/min) para manter a permeabilidade do "ductus". Depois, o ecocardiograma foi realizado e mostrou hipoplasia da valva mitral com pouco movimento sistólico-diastólico, hipoplasia extrema do ventrículo esquerdo, anel aórtico, aorta ascendente (2mm de diâmetro) e croça com grande canal arterial persistente e forame oval pérvio. O cateterismo cardíaco foi realizado, sendo confirmados os achados descritos e feita septostomia com a técnica de Rashkind para aumentar o tamanho da comunicação interatrial (Fig. 2).

Aos 4 dias de vida, foi realizada a intervenção cirúrgica. Através de esternotomia mediana, o coração foi exposto e a aorta (com diâmetro externo de 3,0 foi amplamente dissecada do tronco pulmonar (Fig. 3). Os ramos arteriais da croça foram envolvidos com cadarço assim como o "ductus arte-



Fig. 1 - Radiografia de tórax pré-operatória. Observar área cardíaca normal e diminuição da vasculatura pulmonar.



Fig. 2 - Cineangiocardiógrafia pré-operatória. Nos três primeiros quadros pode-se observar o esvaziamento do contraste do átrio esquerdo no átrio direito (sem contrastar a cavidade ventricular), a hipoplasia do arco aórtico e a presença de grande ventrículo direito do qual nasce o tronco pulmonar dilatado. O último quadro correspondente à realização da septostomia.

rius" e as duas artérias pulmonares. O "ductus", de tamanho conveniente, foi canulado para o retorno arterial da circulação extracorpórea (CEC). A aurícula direita foi canulada e a CEC iniciada (oxigenador preenchido com sangue fresco heparinizado e fluxo de 120ml/Kg/min) e a temperatura nasofaríngea diminuída em 15min para 16°C quando a parada circulatória foi iniciada. Durante o tempo de perfusão, as artérias pulmonares foram estranguladas.

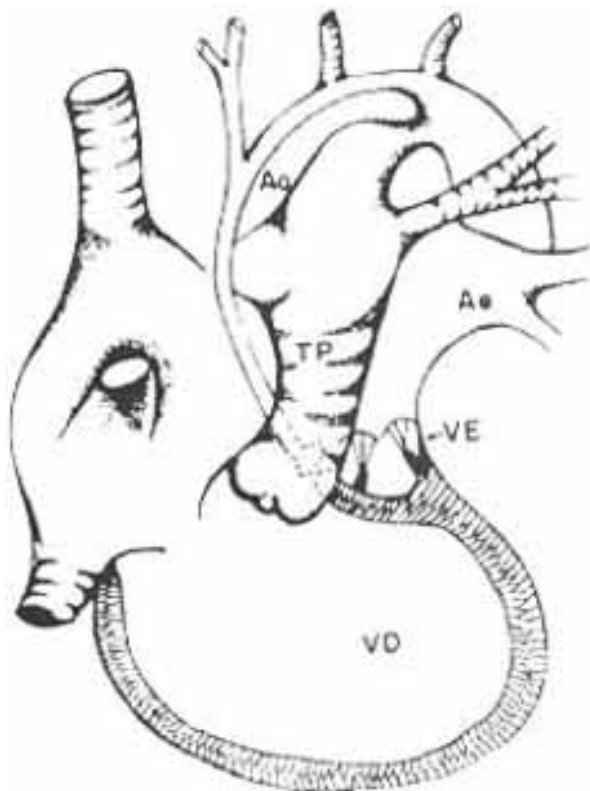


Fig. 3 - Desenho da anomalia do coração esquerdo hipoplástico. Ao = aorta, TP = tronco pulmonar, AE = átrio esquerdo, VE= ventrículo direito.

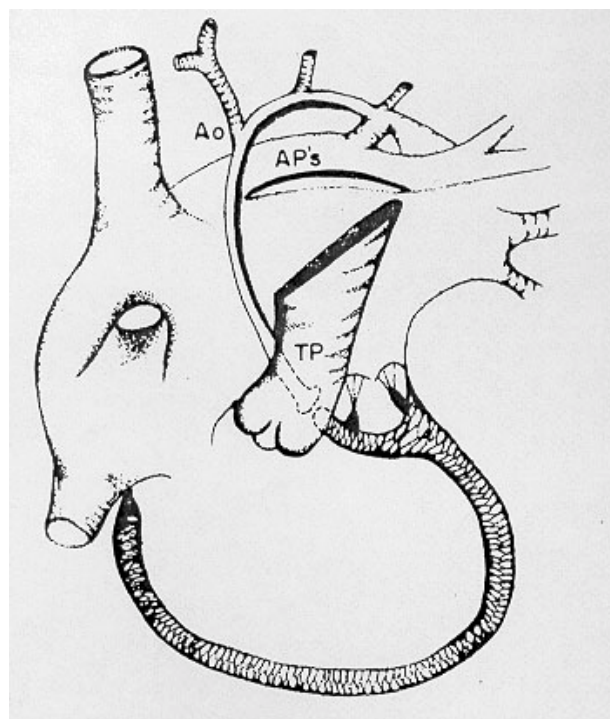


Fig. 4 - Anomalia do coração esquerdo hipoplástico. O tronco pulmonar (TP) seccionado oblíquo, a aorta (Ao) ascendente e croça abertas pulmonares (AP's) separadas do tronco.

A seguir, os vasos da base foram temporariamente ocluídos; e uma incisão na face ântero-lateral esquerda da aorta foi realizada iniciando-se a 5mm de seu anel e terminando a 6mm da origem do “ductus”, local onde a aorta apresentava excelente calibre. O diâmetro da aorta ascendente permitiu a passagem de “probe” de 2,0mm e o da croça, de 3,0mm. O calibre dos vasos da base estava no limite inferior da normalidade. Depois, o tronco pulmonar foi seccionado em direção oblíqua, com início a 8mm do anel, na face lateral direita, e com fim na origem da artéria pulmonar esquerda. Para acompanhar a relação anatômica espacial aorticopulmonar, a incisão na aorta seguiu a forma de discreta espiral sendo, proximalmente mais anteriorizada e, mais inferior, na croça. Também na secção do tronco pulmonar, a parede posterior do mesmo foi conservada, propositalmente, maior (fig. 4). A seguir, a anastomose aorticopulmonar foi realizada com sutura contínua, ficando, dessa maneira, de um lado, somente um vaso comum de bom calibre que nasce de uma grande cavidade ventricular direita, continua com a aorta torácica descendente, de calibre normal e, de outro, as artérias pulmonares totalmente desligadas do coração. A seguir, a porção distal do tronco pulmonar foi fechada com sutura contínua e o “ductus arteriosus” desligado das artérias pulmonares (Fig. 5).

Depois, o tronco braquiocéfálico foi tracionado sendo dissecadas as artérias carótida e subclávia direitas, seccionando-se essa última após o nascimento da artéria mamária interna. Com pontos separados, a porção proximal da subclávia foi anastomosada (diâmetro 3,0cm) com face pósterio-superior da artéria pulmonar direita. A seguir, o átrio direito foi aberto e a lâmina da fossa oval ressecada, deixando assim uma ampla comunicação interatrial.

Depois de retiradas algumas bolhas de ar do sistema arterial, a cânula auricular foi novamente introduzida e a CEC reiniciada, mantendo-se a anastomose subclávio-pulmonar fechada. O tempo de parada circulatória foi de 61 min. Após 20 min de aquecimento, com temperatura de 36°C, com batimentos cardíacos normais, a anastomose foi aberta e a CEC interrompida. Nesse momento, em virtude da tendência à bradicardia, e à distensão ventricular, foi administrada tolazoline 1 mg/Kg/dose e gluconato de cálcio (100 mg) o que reverteu rapidamente o quadro.

A evolução pós-operatória foi satisfatória, apresentando, como complicação mais evidente, atelectasia do lobo superior do pulmão esquerdo no primeiro dia, desaparecendo com as medidas de rotina, após 12 horas e em um segmento do lobo superior direito no 3º dia de pós-operatório. O tempo de assistência ventilatória foi de 48 horas. A PaO₂ variou entre 40 e 55 Torr e a ausculta cardíaca mostrou sopro contínuo na borda esternal direita (Fig. 6).

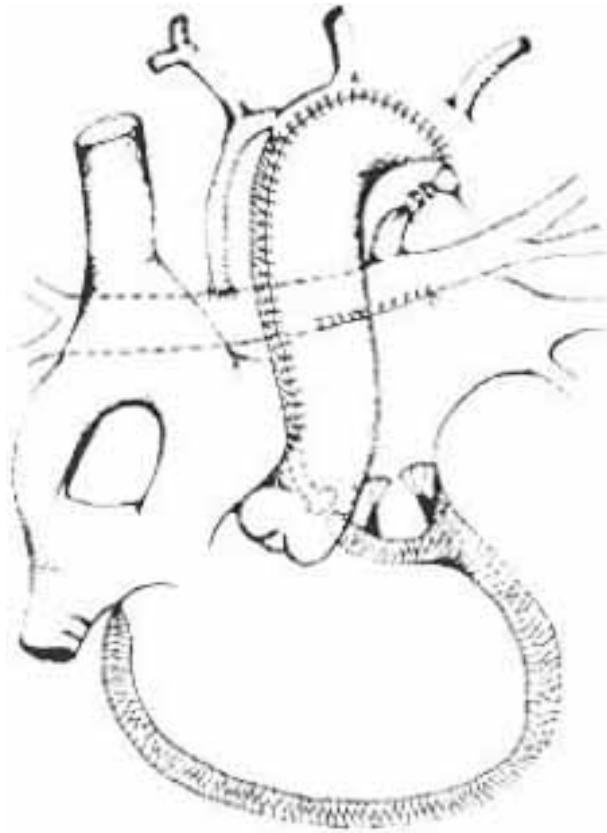


Fig. 5 - Anomalia do coração esquerdo hipoplástico. Com o tronco pulmonar, a aorta é ampliada. As artérias pulmonares, independentes do coração, recebem a anastomose subclávio-pulmonar ao lado direito (Blalock clássico).



Fig. 6 - Radiografia de tórax, 30 dias após a operação. Observa-se aumento discreto da área cardíaca e diminuição da vasculatura pulmonar.

DISCUSSÃO

Conforme a revisão anátomo-patológica da HCE de Moodie e col.¹¹, 33% têm atresia valvar aórtica e atresia mitral sem evidências de ventrículo esquerdo (VE); 60% tem hipoplasia valvar mitral, septo interventricular íntegro e VE acentuadamente hipoplástico e 7% tem grande comunicação interventricular e somente hipoplasia moderada da valva mitral e do ventrículo esquerdo.

Em todos os casos e para a maioria dos anátomo-patologistas, o defeito central seria a ausência ou a atresia da valva aórtica. No entanto, ao nosso ver, essas variações não alteram significativamente o quadro clínico, a evolução ou as possíveis alternativas cirúrgicas, visto que as variações anatômicas descritas por Moodie e col. não influenciam, direta ou indiretamente, a dinâmica cardiocirculatória decorrente da anomalia como um todo.

Por outro lado, a sobrevivência média desses pacientes encontra-se entre 4 e 23 dias¹¹, sendo dependente do tamanho do “ductus arteriosus” e da comunicação interatrial, assim como do grau de resistência pulmonar. Raramente, um paciente com grande “ductus” e resistência pulmonar igual à sistêmica pode atingir um grau ideal de distribuição entre os fluxos pulmonar e sistêmico que lhe permita sobreviver um período de tempo maior.

As medidas clínicas ou a infusão de prostaglandina E₁, embora levem a acentuada melhora temporária não permitem alterar significativamente a história natural da doença.

Pode-se, de maneira geral, reunir as tentativas cirúrgicas aplicadas nessa anomalia em dois grupos: a) estabelecimento de continuidade entre tronco pulmonar e aorta (ascendente ou descendente) seja por anastomose direta ou com a interposição de um ou mais tubos e “cerclagem” do tronco pulmonar (distal à anastomose) ou individualmente das duas artérias pulmonares³⁻⁸. Algumas outras engenhosas técnicas foram descritas, mas seguindo o mesmo conceito descrito para esse grupo. Os resultados imediatos não foram satisfatórios. b) A operação descrita por Norwood e col., que utiliza a porção proximal do tronco pulmonar para ampliar a aorta ascendente, permite a obtenção de um vaso de tamanho adequado que se origina do ventrículo direito e mantém fluxo sistêmico não restrito, associado à anastomose sistêmico pulmonar central com tubo PFT e ampliação da comunicação inter-atrial. Os autores obtiveram resultados alentadores, tendo conseguido, em um paciente, e numa segunda operação, realizar um grau mais avançado de correção, qual seja a anastomose sistêmico-pulmonar (tipo Fontan) e o desvio do fluxo do átrio esquerdo para a valva tricúspide¹⁰.

Essa última técnica, com algumas modificações, foi realizada nos dois pacientes aqui descritos. Preferimos utilizar a artéria subclávia direita para a anastomose sistêmico-pulmonar pelo seu conhecido potencial decrescimento e pelos bons resultados por nós obtidos aplicando esta anastomose em neonatos com peso até 1,5 Kg.

No primeiro paciente operado, o “ductus arteriosus” apresentava diâmetro muito reduzido, pelo processo natural de fechamento e isso poderia ter facilitado a dissecação provocada no “ductus” e tronco pulmonar com a introdução da cânula arterial o que levou a subsequente insuficiência valvar pulmonar (agora valva sistêmica) e explica a má evolução. No

segundo paciente, de menor idade mas com boas condições gerais e hemodinâmicas, a aplicação da técnica foi bem-sucedida, parecendo-nos simples e segura.

Ao nosso ver, com a técnica aplicada, transformamos a hipoplasia de coração esquerdo em uma outra anomalia complexa que, do ponto de vista hemodinâmico, pode ser comparável ao ventrículo único tipo direito, atresia pulmonar e anastomose tipo Blalock. Em nossa experiência e pela literatura, essa última anomalia, desde que tenha adequada relação fluxo-pulmonar/fluxo-sistêmico, pode permitir adequada sobrevivência com boa qualidade de vida.

Considerando esse conceito, a aplicação de uma outra operação tipo Fontan, pode ser ou não indicada dependendo, em primeiro lugar, da necessidade e, em caso afirmativo, da existência de condições anátomo-funcionais indispensáveis para o sucesso da aplicação do princípio de Fontan.

Embora seja uma experiência inicial, que deve ser confirmada, acreditamos que, com essa operação, se pode obter sobrevivência tardia com boa qualidade de vida.

SUMMARY

Two patients, four and eleven days old, with hypoplastic left heart syndrome were submitted to surgery utilizing the technique described by Norwood et al. The second patient presented a good clinical course, is asymptomatic and without clinical evidences of cyanosis.

REFERÊNCIAS

1. Noonan, J. A.; Nadas, A. S. - The hypoplastic left heart syndrome: an analysis of 101 cases. *Pediatric Clin. North Am.* 5: 1029, 1958.
2. Fyler, D. C. - Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics*, 65: 376, 1980.
3. Cayler, G. G.; Smeloff, E. A.; Miller, G. E., Jr. - Surgical palliation of hypoplastic left side of the heart. *N. Engl. J. Med.* 282: 780, 1970.
4. Freedom, R. M.; Culham, J. A. G.; Rowe, R. D. - Aortic atresia with normal left ventricle: distinctive angiocardigraphic findings. *Cathet Cardiovasc. Diagn.* 3: 283, 1977.
5. Litwin, S. B.; Van Praagh, R.; Bernhard, W. F. - A paliative operation for certain infants with aortic arch interruption. *Ann. Thorac. Surg.* 14: 369, 1972.
6. Levitsky, S.; Van der Horst, R. L.; Hastreiter, A. R.; Eckner, F. A.; Bennett, E. J. - Surgical palliation of aortic atresia. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 79: 456, 1980.
7. Mohri, H.; Horluchi, T.; Haneda, K. et al. - Surgical treatment for hypoplastic left heart syndrome: case reports. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 78: 223, 1979.
8. Doty, D. B.; Marvin, W. J., Jr.; Schieken, R. M.; Lauer, R. M. - Hypoplastic left heart syndrome: successful palliation with a new operation. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 80: 148, 1980.
9. Norwood, W. I.; Lang, P.; Castañeda, A. R.; Campbell, D. N. - Experience with operations for hypoplastic left heart syndrome. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 82: 511, 1981.
10. Norwood, W. L.; Lang, P.; Hansen, D. - Physiologic repair of aortic atresia. Hypoplastic left heart syndrome. *N. Engl. J. Med.* 308: 23, 1983.
11. Moodie, D. S.; Gallen, W. S.; Friedberg, D. Z. - Congenital aortic atresia: report of long survival and some speculations about surgical approaches. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 63: 726, 1972.