

SÍNDROME DE HIPOPLASIA DO CORAÇÃO ESQUERDO, AVALIAÇÃO CLÍNICA DE 40 CASOS.

MARIA APARECIDA BHERING, EDMAR ATIK, ELIZA RUMIKO IWAHASHI, ANGELA M. T. ALBUQUERQUE, VERA D. AIELO, MIGUEL BARBERO-MARCIAL, MIGUEL RATI, ISRAEL GOMES RIBEIRO, MUNIR EBAID

Objetivo: Estudar a síndrome de hipoplasia do coração esquerdo (SHCE), enfatizando aspectos clínicos e conduta terapêutica.

Casuística e Métodos: Quarenta pacientes, 24 do sexo masculino, com idades entre um e 120 (média seis) dias. O diagnóstico foi baseado no quadro clínico, eletrocardiograma, radiografia de tórax e ecodopplercardiograma. Oito pacientes foram submetidos a cateterismo cardíaco. Em 21 casos houve confirmação por estudo necroscópico.

Resultados: Vinte e dois (55%) pacientes evoluíram para o óbito apesar das medidas clínicas instituídas. Em 16 (40%) realizou-se cirurgia paliativa, técnica de Norwood em 14 e bandagem do tronco pulmonar com interposição de tubo de dacron entre este e o tronco braquiocefálico em dois. Dos pacientes submetidos a cirurgia de Norwood, três tiveram resultados imediatos favoráveis. Os pacientes submetidos ao outro procedimento citado, faleceram nos 12º e 30º dias de pós-operatório, em consequência de infecção.

Conclusão: A SHCE é cardiopatia grave, com insuficiência cardíaca de manifestação precoce (geralmente na primeira semana de vida) e de evolução inexorável para o óbito quando se utilizam apenas as medidas clínicas habituais. O sucesso das técnicas cirúrgicas paliativas depende basicamente do diagnóstico precoce e do manuseio clínico adequado.

Palavras-chave: Síndrome de hipoplasia do coração esquerdo, atresia aórtica, cirurgia de Norwood.

HYPOPLASTIC LEFT HEART SYNDROME. CLINICAL ANALYSIS OF 40 PATIENTS.

Purpose: To study the hypoplastic left heart syndrome (HLHS) emphasizing clinical aspects and therapeutic measures.

Patients and Methods: Forty patients, 24 male, ages ranging between one to 120 days (mean six days). Diagnosis was established by clinical elements, electrocardiogram, chest X-ray and Doppler echocardiogram. Eight patients underwent cardiac catheterization. In 21 patients anatomical diagnosis was confirmed by necropsy.

Results: Twenty-two patients (55%) died, in spite of all possible clinical measures. In 16 (40%) palliative surgery was performed, Norwood technique in 14 and pulmonary artery banding with Dacron graft interposition between pulmonary trunk and brachiocephalic trunk in two. Immediate postoperative results were favorable in three patients (Norwood technique). Both patients underwent the other described technique died at 12th and 30th postoperative day due to infection.

Conclusion: HLHS is a severe cardiac anomaly with a fast downhill evolution mostly at first week of life. The good results depend basically of early diagnosis as well as of an adequate clinical management for an appropriate time in indication of the palliative surgical technique.

Key words: Hypoplastic left heart syndrome, aortic atresia, Norwood technique.

Arq Bras Cardiol. 55/1: 9.12—Julho 1990

A síndrome de hipoplasia de coração esquerdo (SHCE) é caracterizada por atresia aórtica associada à hipoplasia do ventrículo esquerdo (VE) e da aorta ascendente. Acentuada hipoplasia ou atresia da valva mitral coexiste na quase totalidade dos ca-

sos. Embora sua incidência seja apenas 1% de todas as anomalias cardíacas congênitas, a SHCE é responsável por 15-25% dos óbitos por cardiopatia no primeiro mês de vida. A SHCE constitui com a coarctação da aorta e persistência do canal arterial, a quarta cardiopatia (7,5%) mais comum no primeiro ano de vida, depois da comunicação interventricular, tetralogia de Fallot e transposição das grandes artérias¹.

O objetivo desta publicação é apresentar aspectos clínicos e terapêuticos da SHCE.

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas—FMUSP. Correspondência: Maria Aparecida Bhering—Instituto do Coração—Av. Dr. Enéas C. Aguiar, 44—05403—São Paulo, SP.

CASUÍSTICA E MÉTODOS

Entre maio/83 e novembro/89 foram admitidos na Unidade Neonatal do Instituto do Coração, 40 crianças portadoras da SHCE, sendo 24 do sexo masculino. As idades variaram de um a 120 (média de seis) dias, sendo que apenas três tinham idade superior a 30 dias. Em 30 (75%) casos os sintomas iniciaram-se nas primeiras horas de vida e a grande maioria encontrava-se em mau estado geral, decorrente da insuficiência cardíaca.

Os pacientes foram submetidos à avaliação clínica, eletrocardiograma, radiografia de tórax e ecoDopplercardiograma (EDC). Em oito casos, realizou-se estudo hemodinâmico e, em quatro destes concomitantemente, atrioseptostomia pela técnica de Rashkind.

Todos os pacientes receberam infusão de dopamina (3 a 5 mg/kg/min). Naqueles onde o EDC detectou fluxo insuficiente através do canal arterial, foi utilizada infusão de prostaglandina E1 (0,01 a 0,02 mg/mg/min). Ventilação mecânica foi instituída em 90% dos casos. Dezesesseis crianças foram submetidas à cirurgia paliativa, sendo 14 através da técnica de Norwood^{2,4} e duas com bandagem do tronco pulmonar e interposição de tubo de dacron entre este e o tronco braquicefálico⁵.

RESULTADOS

Os achados da semiologia cardiovascular foram uniformes e compatíveis com quadro de hipertensão pulmonar—hiperfonese da 1ª bulha na área tricúspide; 2ª bulha única e hiperfonética; estalido protossistólico e sopro sistólico na área pulmonar. Em cerca de 50% dos casos havia também sopro sistólico compatível com insuficiência tricúspide. Os pulsos estavam ausentes ou diminuídos em todos, expressando quadro de baixo débito.

A radiografia de tórax revelou aumento da trama vascular pulmonar e da área cardíaca. No eletrocardiograma, expressiva sobrecarga das câmaras direitas e ausência de potenciais do VE foram uma constante. Observou-se padrão qR na derivação VI em 50% dos casos. Cinco casos tinham infradesnívelamento do segmento ST de V3 e V6 e dois apresentavam padrão incomum—bloqueio divisional ântero-superior em um e baixa voltagem da onda R em precordiais direitas atribuídas a infarto do ventrículo direito) em outro.

Vinte e dois (55%) pacientes apresentaram evolução desfavorável, com deterioração clínica progressiva até o óbito, apesar das medidas terapêuticas instituídas. Em dois outros casos a proposição cirúrgica fora recusada pelos familiares, perdendo-se o seguimento.

Os óbitos ocorreram entre dois dias a quatro meses (média de cinco dias). Nos 16 casos restantes, por apresentarem melhores condições clínicas,

indicou-se tratamento cirúrgico. Dos 14 casos submetidos à cirurgia de Norwood, três tiveram resultados imediatos favoráveis, sendo que um deles está atualmente com seis anos de idade. Os outros dois faleceram quatro e nove meses após, em decorrência de quadro infeccioso (encefalite) e insuficiência cardíaca refratária, respectivamente. Os dois pacientes submetidos ao outro procedimento descrito faleceram no 12º e 13º dias de pós-operatório, em consequência de septicemia.

Os achados do estudo necroscópico realizado em 21 casos constam da tabela I. A valva aórtica era atrésica em 13 (62%) casos e estenótica em oito (38%). A valva mitral era hipoplásica em todos, com exceção de cinco casos, onde era representada por uma membrana imperfurada. Em nove (42%) casos observou-se fibroelastose do VE. O septo interatrial era íntegro em apenas três casos e havia coarctação da aorta em cinco. O estudo histológico do ventrículo direito (VD) revelou sinais de necrose focal em nove casos (34%) e extensa em um. Apenas um caso apresentava associação com anomalias extracardíacas (hipoplasia do pulmão direito e hérnia diafragmática por agenesia de hemicúpula direita).

DISCUSSÃO

A SHCE manifesta-se geralmente na primeira semana de vida, através de insuficiência cardíaca refratária às medidas clínicas habituais e de alta mortalidade no período neonatal. A deterioração hemodinâmica precoce resulta da inadequada perfusão coronariana sistêmica, secundária ao fechamento do canal arterial e da queda da resistência vascular pulmonar que ocorrem nos primeiros dias de vida.

O diagnóstico diferencial fez-se principalmente com as lesões obstrutivas esquerdas (coarctação ou interrupção do arco aórtico e estenose aórtica),

TABELA I—Achados de necropsia (21 casos)

Valva Aórtica	Atresia	13 casos
	Estenose acentuada	8 casos
Valva mitral	Atresia	5 casos
	Hipoplasia	16 casos
Ventrículo esquerdo	Hipoplasia	21 casos
	Fibroelastose	9 casos
Aorta ascendente	Hipoplasia	21 casos
	Coarctação	5 casos
Septo interatrial	Íntegro	3 casos
	Forame oval	18 casos
Ventrículo direito	Necrose focal	9 casos
	Necrose extensa	1 caso
Anomalias associadas	Hipoplasia de pulmão direito	1 caso
	Hérnia diafragmática direita	1 caso

drenagem anômala total de veias pulmonares na forma obstrutiva, fístulas artério-venosas sistêmicas e origem anômala da artéria coronária esquerda do tronco pulmonar, cujo denominador comum é a insuficiência cardíaca precoce.

A sobrecarga de VD (geralmente com padrão qR em V1) e a ausência de potenciais elétricos do VE são os subsídios eletrocardiográficos importantes para o diagnóstico (fig. 1). A necrose miocárdica — na sua expressão acentuada — que contra-indica formalmente a cirurgia — foi observada em um dos casos e, que evoluiu para óbito no segundo dia de vida (fig. 2 e 3).

A EDC foi de grande valor na confirmação diagnóstica e definição de detalhes anátomo-funcionais — calibre e fluxo através do canal arterial e da aorta ascendente, fluxo retrógrado para a circulação coronariana e grau e insuficiência tricúspide — essenciais para adequado manuseio clínico e indicação cirúrgica (fig. 4). Atualmente o cateterismo cardíaco é dispensável como medida diagnóstica ou terapêutica (atriosseptostomia)^{6,7} na maioria dos casos, pois o forame oval restritivo, mantendo elevada a pressão pulmonar, favorece a perfusão sistêmica e coronariana pelo canal arterial⁸. Entretanto, reserve-se este procedimento quando se propõe a técnica cirúrgica utilizada nos dois últimos casos desta série, onde sem a circulação extracorpórea há dificuldades para a realização de atriosseptectomia.

No manuseio clínico, duas medidas são relevantes — introdução imediata de prostaglandina E1 e o equilíbrio entre as resistências pulmonar e sistêmica para melhorar a perfusão coronariana e periférica⁸⁻¹⁰. Assim, uma vez instituída a ventilação mecânica, a fração inspirada de oxigênio (FI02) deve ser mantida entre 21 e 30% e a pCO2 entre 40 e 50 mmHg, pois FI02 elevada e hiperventilação (pCO2 > 30 mmHg) diminuem a resistência pulmonar e aumentam a resistência sistêmica. Uma boa estratégia seria a intubação eletiva e curarização para o alcance dos parâmetros ventilatórios desejáveis. Por último, as drogas vasoativas devem ser utilizadas em doses baixas, para se evitar o indesejável efeito do aumento da resistência sistêmica. Os pacientes só deverão ser encaminhados à cirurgia após total estabilização do quadro hemodinâmico, com reestabelecimento das funções renal, hepática e cerebral.

A sobrevida destes pacientes, tendo-se em vista a eventual indicação as técnicas cirúrgicas paliativas, depende basicamente do diagnóstico precoce (preferencialmente intra-útero através da ecocardiografia fetal) e do manuseio clínico adequado. Com isto, tem-se modificado a história natural desta cardiopatia, verificando-se em algumas séries, particularmente a de Norwood e col⁴, resultados promissores, permitindo a aplicação posterior da ci-

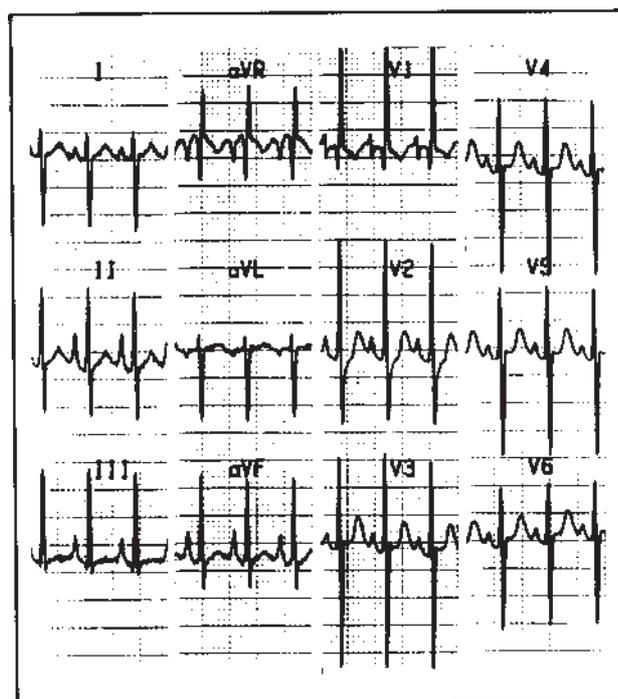


Fig. 1 — Eletrocardiograma demonstrando sobrecarga de câmaras direitas, com padrão qR em V1.

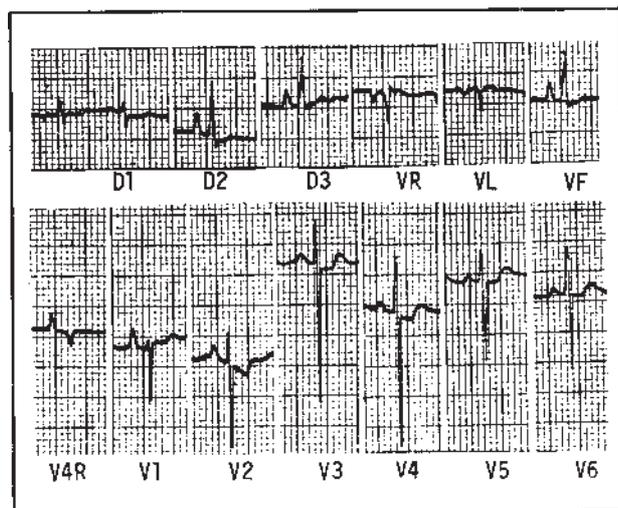


Fig. 2 — Eletrocardiograma demonstrando ausência dos potenciais de sobrecarga ventricular direita, decorrente de infarto extenso do ventrículo direito.

urgia de Fontan^{8,9}. Finalmente, em alguns Centros tem sido realizado o alotransplante¹¹⁻¹³.

REFERÊNCIAS

1. Fyler DC—Report of the New England regional infant cardiac program. *Pediatrics*, 1980; 65:376-471.
2. Norwood WT, Lang P, Hansen DD—Physiologic repair of aortic atresia—hypoplastic left heart syndrome. *N Engl J Med*. 1983; 308:23 6.
3. Norwood WT, Lang P, Castaneda AR, Campbell DN—Experience with operations for hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1981; 92: 511-9.
4. Norwood WT, Kirklin JK, Sander SP—Hypoplastic left heart syndrome: experience with palliative surgery. *Am J Cardiol*, 1980; 45:87 91.

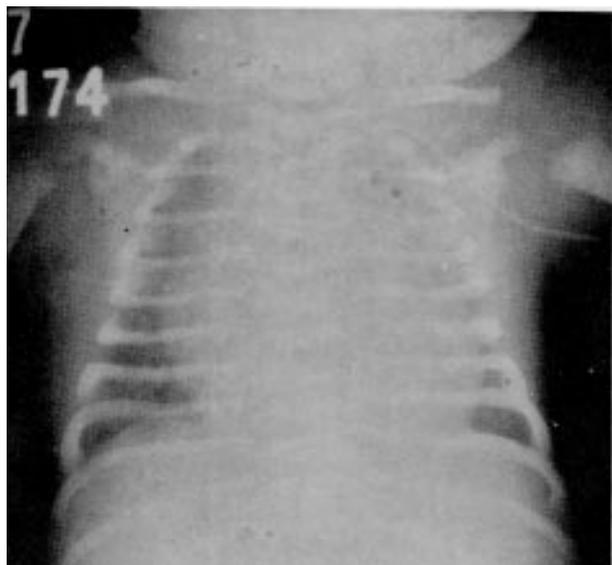


Fig. 3 — Radiografia de tórax revelando grande aumento da área cardíaca de paciente com infarto extenso do ventrículo direito.

- Levitsky S, Horst RL, Hastreiter AR, Eckner FA, Bennett EJ—Surgical palliative in aortic atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1980; 79: 456-61.
- Sade RM, Crawford FA, Fyfe DA—Symposium on hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91: 937-9 (letter).
- Bash SE, Huhta JC, Vick III W, Butgell HP, Ott DA—Hypoplastic left heart syndrome is echocardiography accurate enough to guide surgical palliative? *J Am Coll Cardiol*, 1986; 7: 610-6.
- Gustafson RA, Murray GF, Warden HE, Hiil RC, Rozar GF— Stage I palliative of hypoplastic left heart syndrome: the importance of neo-aorta construction. *Ann Thorac Surg*, 1989; 48: 43-50.
- Norwood WT—Hypoplastic left heart syndrome. *Cardiol Clin*, 1989; 7:377-85.
- Jonas RA, Lang P, Hansen D, Hickey P, Castaneda AR—Firststage palliation of hypoplastic left heart syndrome: the importance of coarctation and shunt size *J Thora Cardiovasc Surg*, 1986; 92: 6-13.
- BaUey IL, Nehlsen-Cannarella SL, Concepcion W, Jolley WB— Baboon-to-human cardiac venotransplantation in a neonate. *JAMA*, 1985; 254: 3321-9.
- Bailey IL, Nehlsen-Cannarella SL, Dorshow RW et al—Cardiac allotransplantation in newborn as therapy for hypoplastic left heart syndrome. *N Engl J Med*. 1986; 315: 949-51.
- Bailey L, Concepcion W, Shattuck H, Huang L—Method of heart transplantation for treatment of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1986; 92:1-5.

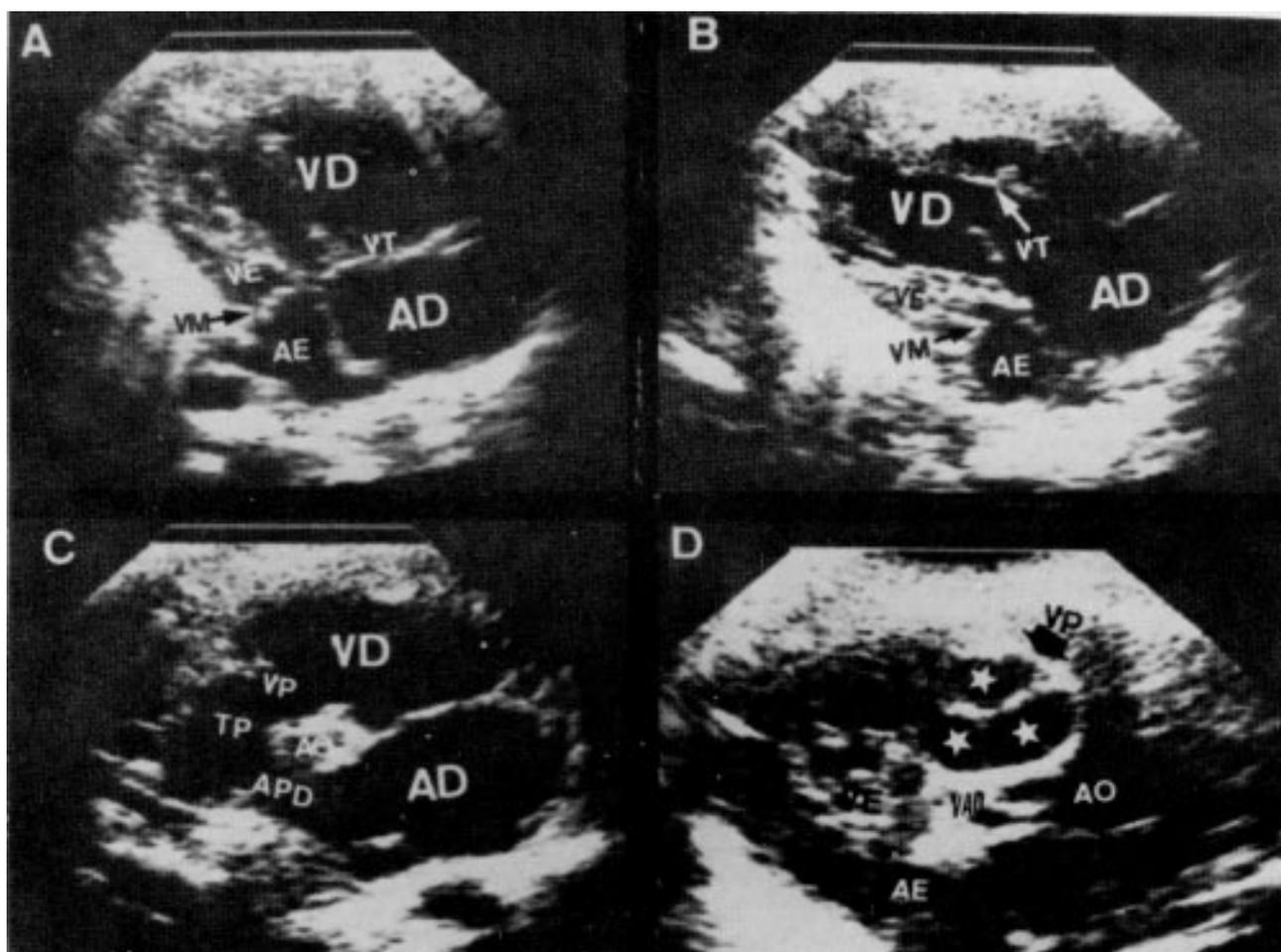


Fig. 4 — Ecocardiograma bidimensional. A e B — Corte em quatro câmaras mostra hipoplasia ânulo-valvar mitral (VM), e do ventrículo esquerdo (VE) em sístole (A) e em diástole (B). C — Corte transversal: grande dilatação de câmaras direitas, hipoplasia ânulo-valvar aórtica. D — Corte longitudinal do VE: obstrução da via de saída de hipoplasia da aorta-ascendente (Ao). AD—âtrio direito; AE—âtrio esquerdo; VT—válvula tricúspide; VD—ventrículo direito; TP—tronco pulmonar; APD—artéria pulmonar direita; VAo—válvula aórtica.