


Tratamento para síndrome de hipoplasia do coração esquerdo: Uma revisão de literatura

 <https://doi.org/10.56238/sevened2024.005-018>

Augusto Hipólito Chagas Freato

Discente do Curso de Medicina da Universidade Ceuma,
São Luís-MA

Pedro Guilherme Coutinho Ribeiro

Discente do Curso de Medicina da Universidade Ceuma,
São Luís-MA

Kaline dos Santos Kishishita Castro

Discente do Curso de Medicina da Universidade Ceuma,
São Luís-MA

Filipe Bochensky Siqueira

Discente do Curso de Medicina da Universidade Ceuma,
São Luís-MA

Josimar Cunha Rodrigues Junior

Discente do Curso de Medicina da Universidade Ceuma,
São Luís-MA

Beatriz Furtado Ferro

Discente do Curso de Medicina da Universidade Ceuma,
São Luís-MA

Camila Coelho Chaves Gaspar

Discente do Curso de Medicina da Universidade Ceuma,
São Luís-MA

José Kleber de Figueiredo

Médico Titular da Sociedade Brasileira de Cardiologia

RESUMO

Introdução: A hipoplasia do ventrículo esquerdo, é identificada dimensões extremamente reduzidas das estruturas cardíacas do lado esquerdo, incluindo o átrio esquerdo, válvula mitral, ventrículo esquerdo, anel aórtico e a aorta ascendente. Se trata de uma doença fatal e de difícil tratamento e sua correção cirúrgica ainda não é possível, porém, atualmente, propõe-se intervenções cirúrgicas paliativas que devem ser realizadas nos primeiros dias de vida. **Objetivo:** Analisar os tratamentos para síndrome de hipoplasia do coração esquerdo. **Método:** Trata-se de uma revisão integrativa, senso que este estudo adotou os critérios do Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses (PRISMA). Uma busca foi realizada nas seguintes bases de dados: Medical Literature Analysis and Retrieval System Online (Medline/Pubmed) e a Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS). **Resultado e Discussão:** A partir do aspecto de elegibilidade para a revisão, foram selecionados 8 artigos. De acordo com esses a hipoplasia do coração esquerdo continua sendo a principal anomalia congênita cardíaca grave, mesmo com a redução da mortalidade. Com relação ao tratamento pós-natal, observa-se uma evolução na conduta imediata ao nascimento na preservação da condição clínica, com a utilização da prostaglandina E1 e drogas vasoativas. Nesse contexto, a técnica inicial de Norwood-Sano passou a ter menor risco, e conseqüentemente maior sobrevivida nesta fase. **Conclusão:** Verifica-se que os procedimentos cirúrgicos ainda são considerados padrões-ouro para a assistência desse paciente, contudo, intervenções cardíacas pré-natais são opções promissoras de tratamento e como também a terapia com células-tronco, fornecem pistas importantes para aplicação de novas abordagens.

Palavras-chave: Tratamento, Cardiopatias congênitas, Síndrome de hipoplasia do coração esquerdo.

1 INTRODUÇÃO

A hipoplasia do ventrículo esquerdo, é identificada dimensões extremamente reduzidas das estruturas cardíacas do lado esquerdo, incluindo o átrio esquerdo, válvula mitral, ventrículo esquerdo, anel aórtico e a aorta ascendente. O diagnóstico da síndrome da hipoplasia do ventrículo esquerdo pode ser realizado durante a gestação por meio da ecocardiografia fetal (durante o pré-natal) ou logo após o nascimento, com o ecocardiograma (quando surge suspeita durante o exame físico pediátrico) que deve ser realizado ainda na maternidade. Uma radiografia do tórax e um eletrocardiograma (ECG) são realizados para um diagnóstico diferencial e, é necessário realizar um cateterismo cardíaco (ATIK, 2021).

A incomum anomalia cardíaca congênita, hipoplasia do ventrículo esquerdo, possui incidência apresentada de 266 por 1 milhão de nascidos vivos. Acrescentando a isso, a incidência anual da síndrome hipoplásica do coração esquerdo na América do Norte se demonstra de aproximadamente 2 mil casos (SHENOY,2014). No decorrer do período de janeiro de 1990 e dezembro de 2008, durante a Consulta de Cardiologia Fetal, foram diagnosticadas 311 cardiopatias congênitas, sendo que 67 desses casos (21,5%) correspondiam à Síndrome do Coração Esquerdo Hipoplásico (DIONÍSIO,2011).

Quanto às manifestações clínicas da síndrome da hipoplasia do ventrículo esquerdo, estas surgem com o fechamento do duto arterioso durante os 2 primeiros dias de vida. Logo após isso, surge rapidamente os sinais de insuficiência cardíaca e choque, incluindo taquipneia, dispneia, pulso débil, pele pálida ou azulada, hipotermia, letargia e redução no número de fraldas molhadas (DIONÍSIO, 2011).

Quando há uma diminuição do fluxo sanguíneo recebido pelo corpo, os órgãos vitais deixam de receber fluxo sanguíneo suficiente. Caso não haja um retorno do fluxo sanguíneo adequado, o bebê vem a óbito (ATIK, 2021).

A Síndrome de Hipoplasia do Ventrículo Esquerdo é, portanto, uma doença fatal e de difícil tratamento (NERY, 2021). A correção cirúrgica ainda não é possível, porém, atualmente, propõe-se intervenções cirúrgicas paliativas que devem ser realizadas nos primeiros dias de vida, assim, o tratamento dessa síndrome pode ser feito por meio do transplante cardíaco neonatal ou da cirurgia paliativa estagiada descrita por Norwood (FANTINI *et al.*, 2004).

Entretanto, o tratamento clínico profilático pré-operatório deve ser estabelecido logo após o nascimento naqueles pacientes que não necessitam de cirurgia de urgência por meio do uso de prostaglandinas (0,05 a 0,1 mcg/kg/min) visando a preservação do fluxo sistêmico através do canal arterial até a abordagem cirúrgica, além disso vasodilatadores como a dobutamina e a adrenalina, assumem um importante papel pois são capazes de manter a pressão pulmonar e o débito cardíaco em níveis adequados (ATIK, 2021).

O procedimento cirúrgico é realizado em algumas etapas. Durante a primeira semana de vida é feito o primeiro passo com o procedimento de Norwood (SIFFEL et al., 2015), o qual visa colocar o ventrículo direito em posição sistêmica por meio da secção do tronco pulmonar e conexão da aorta ascendente como ventrículo (NERY, 2021).

O segundo estágio é realizado com 3 a 6 meses de idade por meio do procedimento de Glenn bidirecional ou hemi-Fortan , a veia cava superior é conectada à artéria pulmonar direita para que parte do retorno venoso sistêmico desvie do átrio direito para os pulmões, visando a oxigenação no terceiro estágio é realizado entre os 18 e 36 meses de idade e consiste em um procedimento de Fontan modificado, em que se modifica o fluxo da veia cava superior para a veia cava superior e artéria pulmonar . (SIFFEL et al., 2015). O objetivo desse estudo foi analisar os tratamentos para síndrome de hipoplasia do coração esquerdo.

2 MÉTODO

Trata-se de uma revisão integrativa, senso que este estudo adotou os critérios do *Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses* (PRISMA). Uma busca foi realizada nas seguintes bases de dados: Medical Literature Analysis and Retrieval System Online (Medline/Pubmed) e a Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS). Os dados foram coletados de abril e maio de 2023. Os descritores para busca foram definidos após consulta no DeCS (Descritores em Ciências da Saúde), sendo eles: tratamento/*treatment*, cardiopatias congênicas/*heart defects, congenital* e síndrome de hipoplasia do coração esquerdo/*hypoplastic left heart syndrome*

Os descritores foram associados entre si conforme com o idioma e demais combinações pelo operador booleano “AND”. Artigos nos idiomas português/inglês, publicados no período dos últimos 10 anos foram considerados para avaliação de elegibilidade. Para delimitar a elegibilidade dos estudos, os títulos e resumos de todos os resultados da pesquisa foram selecionados em duas etapas por um revisor (autores do estudo), usando os critérios de inclusão e exclusão definidos, sendo eles: critérios de inclusão: artigos científicos com texto completo disponível gratuitamente, relatos de casos, estudos quantitativos, qualitativos, transversais, randomizados, idioma português e inglês; e os critérios de exclusão: duplicatas, revisões, protocolos, cartas, editoriais, monografias e teses. A estratégia de busca está detalhada no quadro 1.

Quadro 1 – Estratégia de busca dos Descritores.

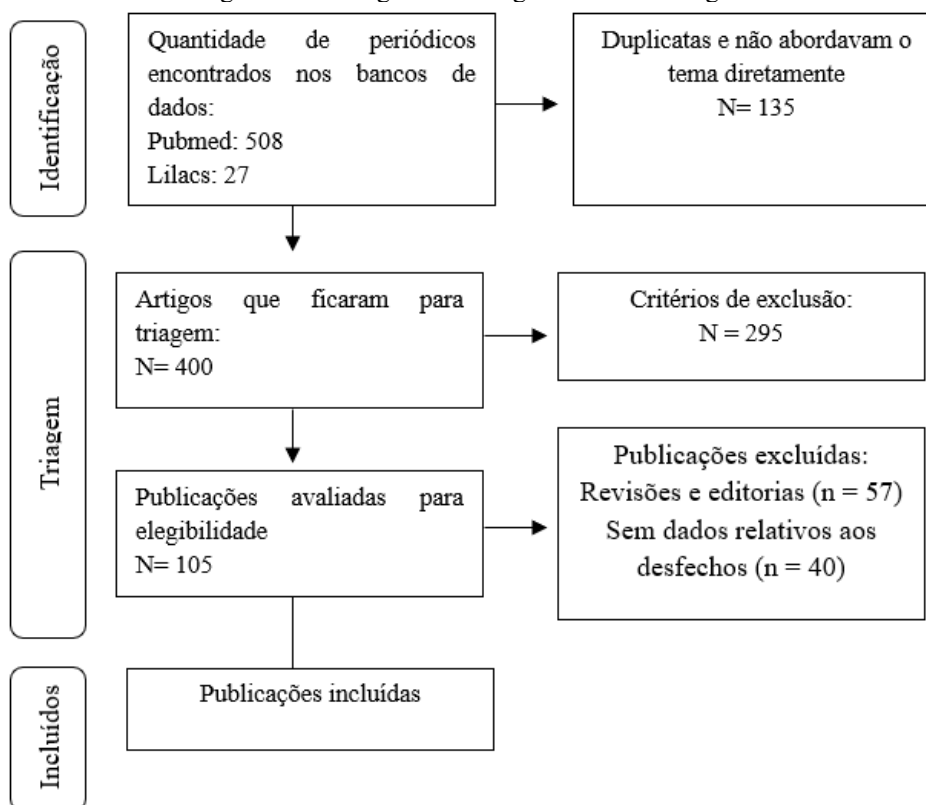
Medline/Pubmed			
Buscas	Filtros	Descritores	Resultados
1	Free Full Text/ 10 anos	<i>treatment AND heart defects, congenital AND hypoplastic left heart syndrome</i>	436
2	Free Full Text/ 10 anos	<i>treatment AND hypoplastic left heart syndrome</i>	33
3	Free Full Text/ 10 anos	<i>hypoplastic left heart syndrome</i>	39
Lilacs			
1	Textos completos/ 10 anos	tratamento AND cardiopatias congênitas AND síndrome de hipoplasia do coração esquerdo	5
2	Textos completos/ 10 anos	tratamento AND síndrome de hipoplasia do coração esquerdo	9
3	Textos completos/ 10 anos	síndrome de hipoplasia do coração esquerdo	13

Após as buscas, foram feitas as seleções dos artigos para o resultado, no qual foram realizadas leitura e revisão dos títulos e resumos para verificar se eles deveriam ser incluídos ou excluídos. Em seguida, foi realizado a revisão do texto completo dos periódicos identificados na fase anterior para determinar sua elegibilidade para extração de dados.

3 RESULTADOS E DISCUSSÃO

O fluxograma (Figura 1), demonstra o processo de gerenciamento da seleção das publicações da presente revisão.

Figura 1 – Fluxograma de elegibilidade dos artigos.



Fonte: Autores, (2023)

A partir do aspecto de elegibilidade para a revisão, foram selecionados ao todo 8 artigos para análise. Objetivando apresentar os artigos analisados de forma mais didática e facilitando uma análise comparativa, optou-se por dispô-los em forma de quadro 1 suas características.

Quadro 1 – Características dos artigos selecionados

Autor (Ano)	Método	Amostra	Tratamento	Resultado principal
Atik (2021)	Relato de caso	Paciente de 21 anos é acompanhado desde o nascimento com diagnóstico de hipoplasia do coração esquerdo	Operação de Norwood com 4 dias de vida, técnica de Glenn bidirecional com 5 meses e cavopulmonar total com tubo externo não fenestrado com 5 anos.	O paciente apresentou boa evolução a longo prazo.
Bezerra et al. (2022)	Coorte retrospectiva	80 pacientes com SHCE	Operação de Norwood	A taxa de sobrevida em 30 dias foi de 91,3% e a taxa de sobrevida intermediária foi de 81,3%.
Burkhardt et al. (2019)	Ensaio clínico, prospectivo, não randomizado	10 pacientes	Injeção intramiocárdica direta de <u>células mononucleares</u> autólogas derivadas do sangue do cordão umbilical	Todos os pacientes foram submetidos com sucesso à palição estágio II e injeção intramiocárdica de células mononucleares derivadas do sangue do cordão umbilical. <u>A mortalidade operatória foi de 0%</u> . Houve um único evento adverso relacionado à liberação celular: um sangramento epicárdico no <u>local da injeção</u> que exigiu simples sobressemeada. A coorte não

				demonstrou preocupações significativas de segurança ao longo de 6 meses. Além disso, o grupo de tratamento não demonstrou qualquer redução na função cardíaca no contexto do estudo relacionado a injeções intramiocárdicas de células autólogas.
Kovacevic et al. (2018)	Estudo multicêntrico retrospectivo	67 fetos	Valvoplastia aórtica fetal	O tratamento demonstrou uma melhora na sobrevida dos nascidos vivos após intervenção cardíaca pré-natal (HR: 0,38; 95% IC, 0,23 – 0,64; p = 0,0001) após ajuste para circulação e centro cirúrgico pós-natal. Entretanto, os valores da circulação biventricular foram semelhantes (36% no grupo valvoplastia fetal e 38% no grupo sem intervenção), e a sobrevida foi semelhante para as circulações finais.
Rogers et al. (2017)	Estudo transversal	976 pacientes	Procedimentos cirúrgicos padrões	9,6% tiveram uma intervenção pré-via, 89,5% foram submetidos a uma via tradicional de palição estagiada e 6,4% dos lactentes foram submetidos a uma via híbrida. Pacientes submetidos a procedimentos de pré-via ou via híbrida foram mais complexos, apresentando maiores taxas de prematuridade e comorbidade adquirida. A intervenção pré-via foi associada à maior mortalidade intrahospitalar (34,0%). 44,6% dos pacientes tiveram um procedimento após o procedimento primário, os mais frequente foram implante de stent ou recoarctação e ocorrendo mais comumente entre o estágio 1 e o estágio 2.
Pajak et al. (2017)	Estudo transversal	60 pacientes	Procedimentos de Glenn hemi-Fontan ou bidirecional	A mortalidade precoce foi de 13,3%. Regurgitação valvar atrioventricular pré-operatória significativa, disfunção cardíaca de ventrículo único, pneumonia/seps e arritmias foram associadas a maiores taxas de mortalidade após palição de segundo estágio. A análise multivariada identificou disfunção cardíaca unilateral pré-operatória significativa como preditor independente de morte precoce após palição em segundo estágio.
Lara et al. (2016)	Estudo piloto	09 fetos	Hiperoxigenação materna	Não houve complicações maternas ou fetais significativas na coorte de HM. A meta diária era administrar ≥ 8 h de oxigênio a $8 - 9$ L/min de FiO ₂ a 100% ₂ até a entrega. A pressão arterial materna parcial de oxigênio (PaO ₂) foi medido após 1 h de 8 L/min O ₂ . Se PaO ₂ foi menor que 250 mmHg O ₂ , o fluxo foi aumentado para 9 L/min. As mães foram mandadas para casa com condensador de oxigênio e máscara e encorajadas a continuar com a terapia de HM o maior tempo possível todos os dias.

Siffel et al. (2015)	Coorte retrospectiva	212 pacientes	Procedimentos cirúrgicos padrões	A probabilidade de sobrevida foi de 66% durante a primeira semana, 27% durante o primeiro ano de vida e 24% durante os primeiros 10 anos. Para as crianças com informação sobre intervenção cirúrgica ($n = 88$), a sobrevida global foi de 52%, e os prematuros tiveram sobrevida significativamente pior (31%) em comparação com os recém-nascidos a termo (56%). Para as crianças que sobreviveram até 1 ano de idade, a sobrevida a longo prazo foi de ~90%.
----------------------	----------------------	---------------	----------------------------------	--

Fonte: Autores,(2023)

De acordo com os artigos selecionados, a hipoplasia do coração esquerdo continua sendo a anomalia congênita cardíaca preocupante para área médica, mesmo com a redução da mortalidade.

Existem intervenções pré-natais, como valvoplastia aórtica fetal e hiperoxigenação materna. De acordo com Kovacevic et al. (2018) uma estenose da aorta fetal pode evoluir para síndrome de hipoplasia do coração esquerdo e a valvoplastia aórtica fetal tem sido uma proposta para melhorar a hemodinâmica do coração esquerdo e manter a circulação biventricular, entretanto, tal procedimento está associada a uma perda de 10% e aumento da prematuridade, e, portanto, a relação risco-benefício permanece incerta.

Já a hiperoxigenação materna (HM), consiste em fornecer oxigênio suplementar à mãe durante a gravidez para melhorar a hemodinâmica cardiovascular do feto. O efeito da HM é devido ao aumento do fluxo sanguíneo pulmonar fetal, o que resulta em aumento do retorno venoso para o coração esquerdo. Esse efeito torna-se mais aparente com o aumento da idade gestacional. No entanto, até o momento, não há dados sobre a evolução a longo prazo de fetos afetados com a síndrome submetidos à terapia de HM, particularmente no que diz respeito a possíveis efeitos prejudiciais (LARA et al., 2016).

Com relação ao tratamento pós-natal, observa-se uma evolução na conduta imediata ao nascimento na preservação da condição clínica com débito sistêmico mais adequado, com a utilização da prostaglandina E1 e de drogas vasoativas. Nesse contexto, a técnica inicial de Norwood-Sano passou a ter menor risco, e conseqüentemente maior sobrevivida nesta fase (ATIK, 2021; ROGERS et al., 2017).

Todavia, a literatura documenta que a operação de estágio 1 ainda é reconhecida como uma tecnicamente desafiadora para cirurgia cardíaca pediátrica (ROGERS et al., 2017), visto que segundo Bezerra et al. (2022) afirmam que maior mortalidade acontece no período entre os procedimentos de Norwood e Glenn, ou seja, podendo ocorrer uma taxa de 25% óbitos. Pajak et al. (2017) afirmam ainda que a insuficiência severa da *valva atrioventricular* no *pré-operatório*, arritmias e pneumonia/sepsis estão intimamente correlacionadas com mortalidade em pacientes com doença após palição de

segundo estágio. Cumpre ressaltar que a maioria da mortalidade ocorre no primeiro ano de vida, com relativa estabilidade sobrevivência após 1 ano de idade (SIFFEL et al., 2015).

Além disso, relata-se que múltiplos fatores diferentes podem colaborar para as taxas de sobrevida, abarcando peso corporal e idade na cirurgia, tamanho e função das valvas e câmaras cardíacas, tamanho da aorta nativa e variáveis intrínsecas ao procedimento cirúrgico (tempo de circulação extracorpórea (CEC), tamanho do shunt, e bandagem do shunt para controlar a taxa de fluxo pulmonar excessiva). Portanto, a verificação e identificação desses fatores de risco pode colaborar para o aprimoramento das definições gerais de tratamento, técnica cirúrgica e medidas terapêuticas auxiliares, visando melhorar as taxas de sobrevida (BEZERRA et al., 2022).

Independentemente da abordagem, a palição tradicional em estágio cirúrgico ou o procedimento híbrido, as sobrevidas melhoraram muito, e um grande número desses pacientes está sobrevivendo não apenas através do Fontan na primeira infância, mas também na adolescência e na idade adulta jovem. À medida que essa população cresce, ela se torna cada vez mais importante para entender os resultados a longo prazo desses pacientes de Fontan, não apenas em termos de sobrevida, mas também em termos de carga da doença, desfechos do neurodesenvolvimento, desenvolvimento psicossocial e qualidade de vida (BEZERRA et al., 2022; ATIK, 2021; PAJAK et al., 2017; ROGERS et al., 2017).

Entretanto, existem outras procedimentos disponíveis atualmente, como ressalta Burkhart et al. (2019) que a administração direta de células mononucleares derivadas do sangue do cordão umbilical no miocárdio do ventrículo direito no momento da palição estágio II em pacientes com a doença pode ser um produto regenerativo viável e de custo-benefício para o público pediátrico, maximizando o perfil de segurança a longo prazo usando uma fonte autóloga.

4 CONCLUSÃO

Conclui-se que os procedimentos cirúrgicos ainda são considerados padrões-ouro para a assistência desse paciente, contudo, intervenções cardíacas pré-natais, como a valvoplastia aórtica fetal e a hiperoxigenação materna, são opções promissoras de tratamento e como também a terapia com células-tronco, fornecem pistas importantes para aplicação de novas abordagens. Diante disso, são necessárias mais políticas públicas voltadas para auxiliar o paciente no tratamento, sem utilização de recursos financeiros, visto a escassez de tal tratamento na saúde pública do Brasil.

Esse estudo apresenta limitações, visto que esta revisão baseia-se em grande parte em estudos estrangeiros e na literatura brasileira é escassos estudos voltados para temática, portanto, o desenvolvimento de estudos é necessário, visto que isso poderá ser usado para otimizar o aconselhamento parental, bem como o manejo pré e pós-natal das crianças afetadas e disseminar o conhecimento acerca do tratamento, como forma de minimizar os casos de óbito por essa patologia.



REFERÊNCIAS

ATIK, Edmar. Hipoplasia do Coração Esquerdo em Evolução até 21 Anos, Após Operação Cavopulmonar Total Realizada com 5 Anos de Idade. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*, v. 117, p. 142-145, 2021.

BEZERRA, Rodrigo Freire et al. Resultados Precoces do Procedimento de Norwood em um Centro de Referência no Brasil. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*, v. 119, p. 282-291, 2022.

BURKHART, Harold M. et al. Autologous stem cell therapy for hypoplastic left heart syndrome: safety and feasibility of intraoperative intramyocardial injections. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*, v. 158, n. 6, p. 1614-1623, 2019.

DIONÍSIO, Maria Teresa; COUCEIRO, Anabela; GALHANO, Eulália; MATOS, Luís; MESQUITA, José; SOUSA, Graça; CASTELA, Eduardo. Síndrome do Coração Esquerdo Hipoplásico: 19 anos de diagnóstico pré-natal. *Diagnóstico Prenatal*, [S.L.], v. 22, n. 1, p. 2-6, jan. 2011. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.diapre.2010.01.003>.

FANTINI, Fernando A. et al. A operação de Norwood modificada para tratamento da síndrome de hipoplasia do coração esquerdo. *Revista Brasileira de Cirurgia Cardiovascular*, Nova Lima, v. 1, n. 19, p. 42-46, jan. 2004.

KOVACEVIC, Alexander et al. Fetal hemodynamic response to aortic valvuloplasty and postnatal outcome: a European multicenter study. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*, v. 52, n. 2, p. 221-229, 2018.

LARA, D. A. et al. Pilot study of chronic maternal hyperoxygenation and effect on aortic and mitral valve annular dimensions in fetuses with left heart hypoplasia. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*, v. 48, n. 3, p. 365-372, 2016.

NERY, Ascom Hospital Ana. SÍNDROME DA HIPOPLASIA DO CORAÇÃO ESQUERDO: cardiopatia congênita grave. Disponível em: <https://ver.han.net.br/sindrome-da-hipoplasia-do-coracao-esquerdo-cardiopatia-congenita-grave/>. Acesso em: 22 nov. 2021.

PAJAK, Jacek et al. Preoperative single ventricle function determines early outcome after second-stage palliation of single ventricle heart. *Cardiovascular Ultrasound*, v. 15, n. 1, 2017.

ROGERS, Libby et al. Interventional treatments and risk factors in patients born with hypoplastic left heart syndrome in England and Wales from 2000 to 2015. *Heart*, v. 104, n. 18, p. 1500-1507, 2018.

SHENOY, Rajesh U.; PARNES, Ira A.. Hypoplastic Left Heart Syndrome. *Journal Of The American College Of Cardiology*, [S.L.], v. 64, n. 19, p. 2036-2038, nov. 2014. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2014.09.018>.

SIFFEL, Csaba et al. Survival of Children With Hypoplastic Left Heart Syndrome. *Pediatrics*, [S.L.], v. 136, n. 4, p. 864-870, 1 out. 2015. American Academy of Pediatrics (AAP). <http://dx.doi.org/10.1542/peds.2014-1427>.

SIFFEL, Csaba et al. Survival of children with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics*, v. 136, n. 4, p. e864-e870, 2015.