

## Síndrome de Hipoplasia do Coração Esquerdo e Drenagem Anômala Total de Veias Pulmonares Obstrutivas: Associação Rara e Grave

*Hypoplastic Left Heart Syndrome and Obstructive Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: A Rare and Severe Association*

*Claudia Martins Cosentino, Karen Saori Shiraishi, Ana Karina Spuras Stella, Tamara Cortez Martins, Carlos Augusto Cardoso Pedra, Simone Fontes Pedra*

*Hospital do Coração (Hcor), São Paulo, SP – Brasil*

### Introdução

A síndrome de hipoplasia do coração esquerdo (SHCE) é uma das mais frequentes anomalias cardíacas diagnosticadas intraútero<sup>1</sup>. Sua incidência é de 1 a 5 para cada 10 mil nascidos vivos<sup>2</sup>, podendo estar subestimada devido a óbitos fetais e neonatais imediatos. É uma doença grave, necessitando intervenção precoce no período neonatal.

A drenagem anômala total de veias pulmonares (DATVP) também é uma anomalia congênita rara, correspondendo de 1% a 3% das cardiopatias congênitas<sup>3</sup>. A mortalidade cirúrgica está relacionada a drenagens obstrutivas e associações com corações univentriculares<sup>4</sup>.

A associação de SHCE com DATVP é muito rara, com escassez de informação na literatura, particularmente quando diagnosticada na vida pré-natal.

Descrevemos um caso de evolução favorável dessa associação em virtude do diagnóstico pré-natal preciso, seguido de planejamento terapêutico estratégico, que permitiu instalação da terapêutica precoce menos invasiva e efetiva.

### Relato do Caso

Primigesta, 21 anos, encaminhada para ecocardiograma fetal por diagnóstico de SHCE em rastreamento ultrassonográfico (ultrassom morfológico de 2º trimestre). Exame realizado na 31ª semana gestacional confirmou o diagnóstico; entretanto, evidenciou associação com DATVP supracardíaca obstrutiva no plano da veia vertical ascendente, com velocidade de fluxo de 1,14 m/s (Figura 1). Parto cesárea eletivo realizado na 38ª semana gestacional em serviço de cardiologia pediátrica com sala de hemodinâmica preparada para receber o bebê logo após o nascimento. Ao nascer, o bebê apresentou Apgar de 6/7/8 e peso de 3.295 kg. Foi realizada intubação

orotraqueal eletiva na UTI e cateterização de veia e artéria umbilicais, sendo iniciada infusão contínua de prostaglandina. Nas primeiras horas de vida, a saturação de oxigênio (SatO<sub>2</sub>) variava de 30% a 40%, e a radiografia de tórax evidenciava edema pulmonar importante (Figura 2-A). O ecocardiograma pós-natal confirmou diagnóstico e identificou átrio esquerdo diminuto (Figura 3). O Recém-Nascido (RN) foi levado imediatamente à sala de hemodinâmica para alívio da obstrução na veia vertical. Foram implantados dois “stents” próximo à conexão da veia vertical com veia pulmonar comum (Figura 4). Após o procedimento, a SatO<sub>2</sub> elevou-se para 80% e houve melhora da congestão pulmonar (Figura 2-B), estabilização hemodinâmica e metabólica, sendo o RN submetido a procedimento híbrido (bandagem seletiva das artérias pulmonares e “stent” no canal arterial) no terceiro dia de vida. No oitavo dia de vida, recebeu alta da UTI em boas condições clínicas, transferido para a enfermaria.

Durante permanência na enfermaria, apresentou taquicardia supraventricular, retornando à UTI para estabilização clínica com uso de medicações antiarrítmicas. Obteve alta para casa dez dias após a arritmia, sendo acompanhado ambulatorialmente com consultas e ecocardiogramas quinzenais.

Devido a sinais de aumento na velocidade de fluxo no plano do “stent” da veia vertical e redução do gradiente sistodiastólico ao ecocardiograma das bandagens, denotando aumento da pressão capilar pulmonar, optou-se por nova intervenção cirúrgica para abertura da conexão do átrio esquerdo com coletor venoso, que foi realizada com sucesso aos dois meses de vida. A evolução ambulatorial após esse período mostrou bom desenvolvimento somático e neuropsicomotor, SatO<sub>2</sub> entre 68% e 78% e boa função ventricular, sendo programado segundo estágio cirúrgico (Norwood/Glenn) para o sexto mês de vida.

### Palavras-chave

Síndrome do Coração Esquerdo Hipoplásico; Cardiopatias Congênitas; Veias Pulmonares/Anormalidades; Cuidado Pré-Natal.

**Correspondência:** Simone R. F. Fontes Pedra •

Rua Desembargador Eliseu Guilherme, 143, CEP 04004-002, Paraíso, São Paulo, SP - Brasil

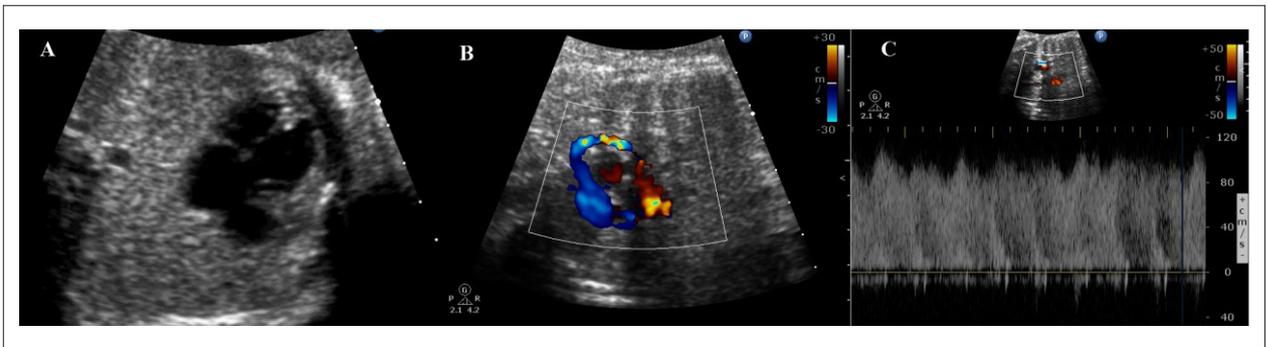
E-mail: sfpedra@uol.com.br

Artigo recebido em 10/08/2014; revisado em 01/09/2014; aprovado em 21/10/2014.

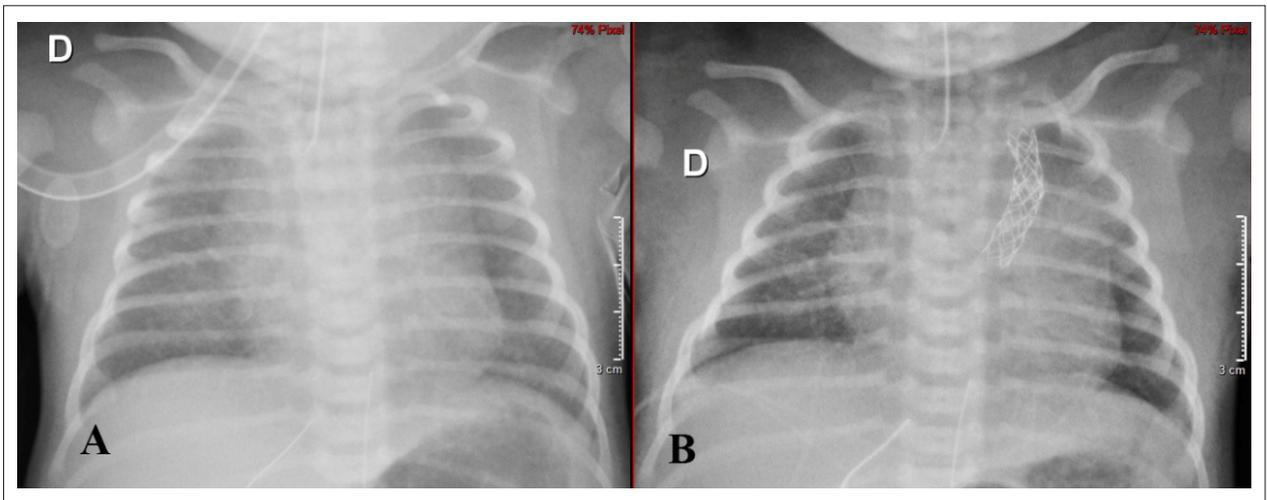
**DOI:** 10.5935/2318-8219.20150008

### Discussão

A SHCE constitui-se na mais desafiadora doença cardíaca neonatal, com mortalidade de 90% no primeiro mês de vida, se não abordada cirurgicamente<sup>5</sup>. Apesar de a operação de Norwood ter sido descrita há mais de trinta anos, a mortalidade cirúrgica dessa anomalia ainda se mantém elevada, particularmente em países em desenvolvimento<sup>6</sup>. O procedimento híbrido para SHCE foi introduzido por Gibbs e cols.<sup>7</sup> em 1993 e adotado como conduta de eleição em diversos centros<sup>5,7-9</sup>. Essa técnica tem como principal objetivo manter padrão de circulação semelhante



**Figura 1** – Ecocardiograma fetal. A) Projeção apical quatro câmaras, com aumento da distância entre a aorta torácica descendente e o átrio esquerdo. B) Coletor venoso e a veia vertical ascendente, evidenciando a aceleração do fluxo com (mosaico). C) Doppler na veia vertical ascendente, no local de maior aceleração de fluxo, mostrando o aumento de velocidade (1,14 m/s).



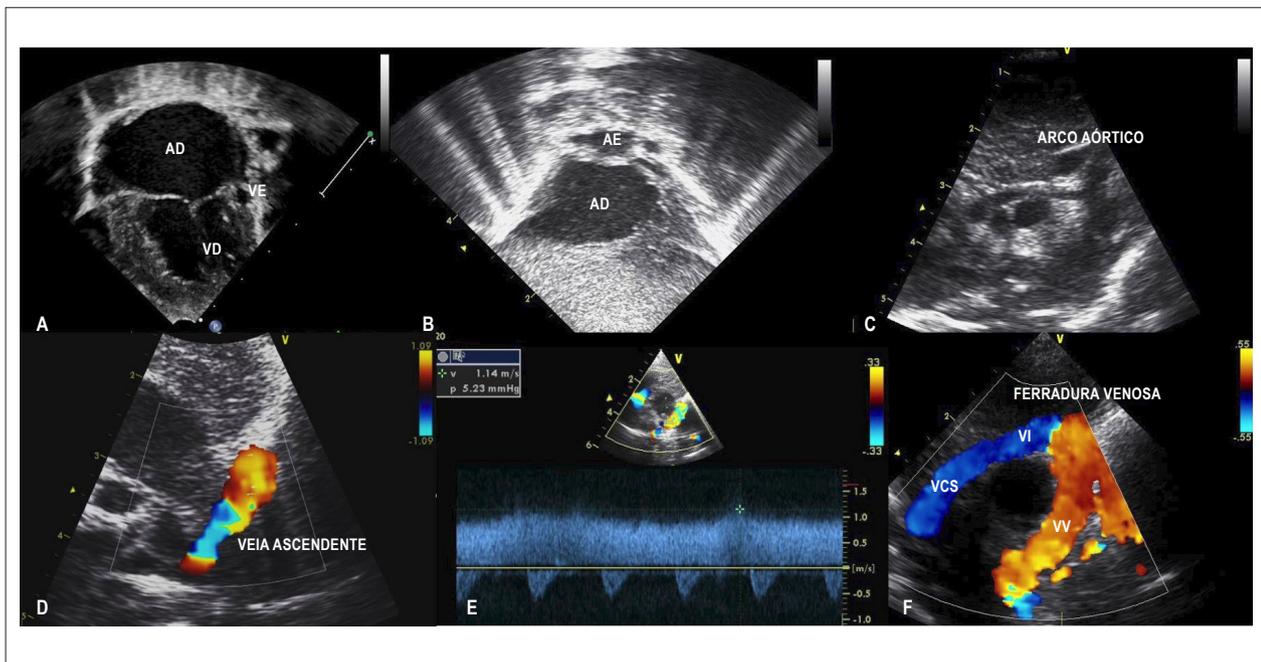
**Figura 2** – Radiografia de tórax. A) Após nascimento evidenciando edema pulmonar importante. B) Após implante de “stents” na veia vertical ascendente com melhora do edema pulmonar.

ao fetal aumentando resistência ao fluxo pulmonar com bandagens seletivas das artérias pulmonares, mantendo circulação sistêmica pelo ducto arterioso sustentado por “stent”<sup>5, 7-10</sup>. Para garantir retorno venoso pulmonar livre para átrio direito, o procedimento é completado com atrioseptostomia realizada uma a duas semanas após procedimento híbrido<sup>7,10</sup>. A vantagem da abordagem híbrida é ser um procedimento menos invasivo que não necessita uso de circulação extracorpórea, determinando curso pós-operatório mais rápido e favorável.

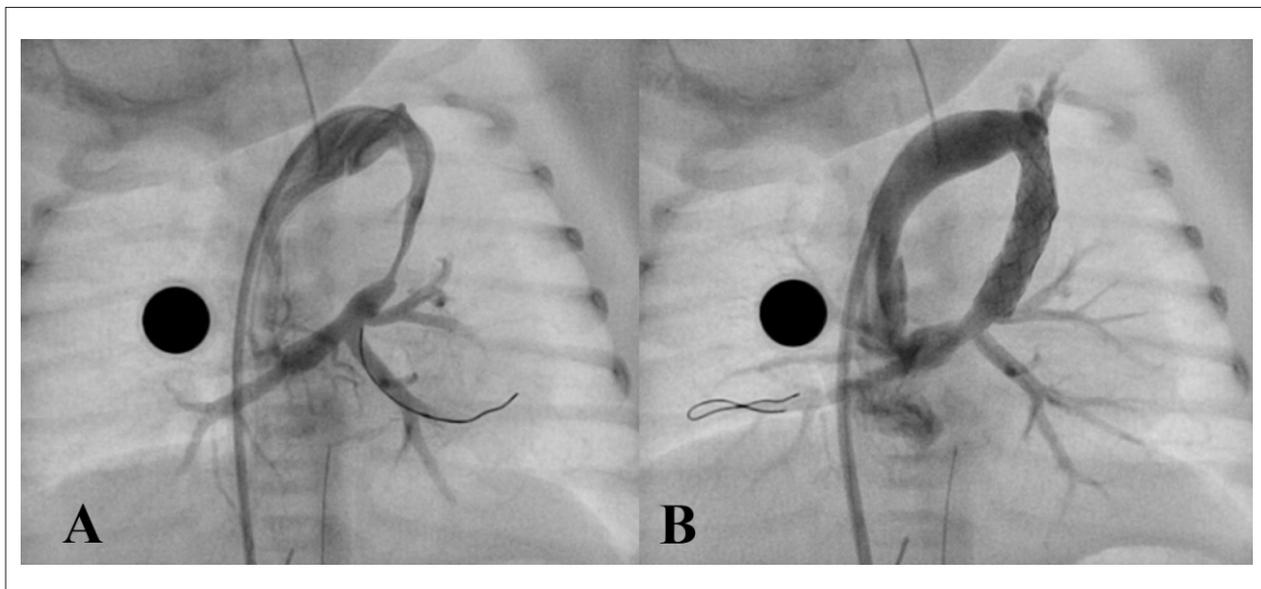
A associação de SHCE com DATVP obstrutiva acarreta morbimortalidade elevada, com apresentação clínica semelhante a SHCE com comunicação interatrial criticamente restritiva ou septo interatrial intacto<sup>4,7-12</sup>. O edema pulmonar determina hipoxemia grave e baixo débito cardíaco, levando a colapso circulatório pouco tempo após o nascimento. Por isso, o diagnóstico fetal dessa associação é essencial para programação terapêutica imediata e adequada.

O diagnóstico pré-natal de SHCE não traz dificuldades ao operador. A suspeita ocorre sempre que houver grande ventrículo direito e significativa hipoplasia da aorta ascendente. Entretanto, devido ao baixo débito cardíaco pulmonar, a identificação da DATVP é difícil, podendo passar despercebida. Por esse motivo, faz parte da avaliação rotineira do coração fetal a localização de pelo menos duas veias conectadas ao átrio esquerdo. Um dos métodos para avaliar restrição no plano atrial na SHCE durante vida fetal é o traçado Doppler da veia pulmonar. Onda “a” reversa pode estar significativamente aumentada quando a comunicação interatrial (CIA) é restritiva, sendo observada também redução e até abolição da onda “D” (diástole passiva), com fluxo bidirecional em restrições críticas. Assim, a avaliação da drenagem venosa pulmonar na SHCE é essencial para programação terapêutica neonatal<sup>3,4,12</sup>. O aumento da distância entre átrio esquerdo e aorta torácica descendente na projeção de quatro câmaras, observado neste caso (Figura 1-A), é importante na

## Relato de Caso



**Figura 3** – Ecocardiograma pós-natal. A) Projeção apical quatro câmaras, com ventrículo esquerdo hipoplásico e cavidades cardíacas direitas dilatadas. B) Projeção subcostal, átrio esquerdo diminuto e septo interatrial íntegro. C) Projeção supraesternal demonstrando hipoplasia importante da aorta ascendente. D) Veia vertical ascendente identificada com o mapeamento de fluxo em cores mostrando aceleração de fluxo bem no local que cruza com a artéria pulmonar esquerda. E) Velocidade do fluxo aumentada na veia vertical ascendente (1,14 m/s). F) Conexão venosa anômala supracardiaca com veia vertical drenando na veia inominada e desaguando na veia cava superior (avaliação após o implante do stent com alívio da obstrução). AD: átrio direito; VD: ventrículo direito; AE: átrio esquerdo; VCS: veia cava superior; VI: veia inominada; VV: veia vertical.



**Figura 4** – Cateterismo cardíaco. A) Conexão anômala total de veias pulmonares em lago venoso que se abre na veia vertical ascendente com estreitamento crítico na sua porção proximal. B) Angiografia realizada após implante dos dois “stents” no trajeto estenótico da veia vertical ascendente.

avaliação da DATVP durante vida fetal<sup>4</sup>. Isso ocorre porque a câmara coletora normalmente se localiza atrás do átrio esquerdo. O mapeamento de fluxo em cores com frequência de repetição de pulso (PRF) baixo identifica que esse local está preenchido por estruturas venosas, no caso a veia pulmonar comum. Com Doppler colorido é possível determinar a conexão da veia pulmonar comum com a veia vertical que se conecta à veia inominada e veia cava superior. No local da obstrução, onde a veia vertical cruzava com artéria pulmonar esquerda, foi observada significativa aceleração do fluxo, comprovada com Doppler pulsado (Figura 1-C). Embora a veia cava superior receba também o retorno venoso pulmonar, não se encontra dilatada, devido ao baixo débito pulmonar na vida fetal (menos de 10% do débito cardíaco fetal total), e que, no caso, ainda apresentava significativa restrição.

Diante do diagnóstico de SHCE com DATVP obstrutiva na vida pré-natal duas possibilidades terapêuticas paliativas imediatas podem ser estabelecidas: alívio da obstrução no plano da veia vertical ascendente, com dilatação com balão ou implante de “stent” na veia vertical, ou conexão da veia coletora com átrio esquerdo aliviando retorno venoso pulmonar. Schranz e cols.<sup>12</sup> mostram experiência bem-sucedida da conexão da veia pulmonar comum com o átrio esquerdo pelo cateterismo terapêutico. No caso, essa estratégia não seria possível devido a dimensões diminutas do átrio esquerdo, impedindo qualquer terapêutica intervencionista. Assim, optou-se pelo alívio da obstrução com implante de “stents” no local da obstrução que mostrou-se efetivo inicialmente, resgatando o RN da condição crítica que se encontrava ao nascimento. Entretanto, diante do fluxo de baixa velocidade no local, houve rápida proliferação neointimal, obstruindo parcialmente o retorno venoso pulmonar, necessitando abertura cirúrgica da veia pulmonar comum ao átrio esquerdo. Embora tenha sido uma cirurgia com circulação extracorpórea, o fato de a criança ter recebido tratamento paliativo previamente com procedimento híbrido permitiu que tivesse uma evolução favorável com melhor recuperação pós-operatória.

Outro aspecto a ser discutido é a importância do diagnóstico pré-natal para planejamento do parto em

instituição de referência em cardiologia pediátrica para tratar criança com todos os recursos diagnósticos e terapêuticos disponíveis. Esse tipo de associação de cardiopatias não tolera atraso no diagnóstico e não suporta transporte inter-hospitalar. A possibilidade de parto na própria instituição de cardiologia pediátrica, mesmo que não tenha maternidade, tem se tornado cada vez mais comum devido a casos com essa complexidade que necessitam terapêutica específica e especializada imediatamente após nascimento.

## Conclusão

Esse caso demonstra a importância do diagnóstico pré-natal de cardiopatias críticas para planejamento terapêutico e tratamento específico logo após o nascimento, permitindo uma evolução satisfatória mesmo no caso em que a associação costuma ter uma evolução extremamente desfavorável, com elevada taxa de óbito neonatal imediato.

## Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Cosentino CM, Shiraishi KS, Stella AKS, Pedra SF; Obtenção de dados: Cosentino CM, Shiraishi KS, Stella AKS, Pedra SF; Análise e interpretação dos dados: Cosentino CM, Pedra SF; Redação do manuscrito: Cosentino CM, Pedra SF; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Cosentino CM, Martins TC, Pedra CAC, Pedra SF.

## Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

## Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

## Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

## Referências

1. Montaña E1, Khoury MJ, Cragan JD, Sharma S, Dhar P, Fyfe D. Trends and outcomes after prenatal diagnosis of congenital cardiac malformations by fetal echocardiography in a well-defined birth population, Atlanta, Georgia, 1990-1994. *J Am Coll Cardiol.* 1996; 28(7):1805-9.
2. Barron DJ, Kilby MD, Davies B, Wright JG, Jones TJ, Brawn WJ. Hypoplastic left heart syndrome. *Lancet* 2009; 374(9689): 551-64.
3. Sinzobahamvya N, Arenz C, Reckers J, Photiadis J, Murin P, Schindler E, et al. Poor outcome for patients with total anomalous pulmonary venous connection and functionally single ventricle. *Cardiol Young.* 2009;19(6):594-600.
4. Hoashia T, Kagisakia K, Oda T, Kitano M, Kurosakik K, Shiraishi J, et al. Long-term results of treatments for functional single ventricle associated with extracardiac type total anomalous pulmonary venous connection. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2013;43(5):965-70.
5. Feinstein JA, Benson DW, Dubin AM, Cohen MS, Maxey DM, Mahle WT, et al. HLHS: Current considerations and expectations. *J Am Coll Cardiol.* 2011;59(1 Suppl):S1-S42.
6. Pigula FA, Vida V, Nido P, Bacha E. Contemporary results and current strategies in the management of hypoplastic left heart syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;19(3):238-44.

## Relato de Caso

7. Gibbs JL, Wren C, Watterson KG, Hunter S, Hamilton JR, et al. Stenting of the arterial duct combined with banding of the pulmonary arteries and atrial septectomy or septostomy: a new approach for the palliation for the hypoplastic cleft heart syndrome. *Br Heart J.* 1993; 69(6):551-5.
8. Galantowicz M, Cheatham JP. Lessons learned from the development of a new hybrid strategy for the management of hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol.* 2005; 26(3):190-9.
9. Galantowicz M, Cheatham JP, Phillips A, Cua CL, Hoffman TA, Hill SL, et al. I. Hybrid approach for hypoplastic left heart syndrome: intermediate results after the learning curve. *Ann Thorac Surg.* 2008; 85(6): 2063-71.
10. Moszura T, Dryzek P, Goreczny S, Moll JJ, Sysa A, Bobkewski W, et al. A 10-year single-centre experience in percutaneous interventions for multi-stage treatment of hypoplastic left heart syndrome. *Cardiol Young.* 2014;24(1):54-63.
11. W Knirsch, S Bertholdt, G Stoffel, Stiasny B, Weber R, Dave H, et al. Clinical course and interstage monitoring after the norwood and hybrid procedures for hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol.* 2014; 35(5):851-6.
12. Schranz D, Jux C, Akintuerk H. Novel catheter-interventional strategy for intracardiac connecting of total anomalous pulmonary venous return in newborns with hypoplastic left heart-syndrome prior to hybrid approach. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2013;82(4):564-8.