

**CENTRO UNIVERSITÁRIO PRESIDENTE TANCREDO DE ALMEIDA NEVES –
UNIPTAN**

CURSO DE MEDICINA

ANA LUIZA SILVA OLIVEIRA

JÚLIA MATA DA COSTA

MAÍSA REZENDE NAZARETH DE FREITAS CARDOSO

**TÉCNICAS DIAGNÓSTICAS E TERAPÊUTICAS DA SÍNDROME DO
CORAÇÃO ESQUERDO HIPOPLÁSICO (SHCE): UMA REVISÃO
BIBLIOGRÁFICA**

SÃO JOÃO DEL REI, DEZEMBRO DE 2020

**ANA LUIZA SILVA OLIVEIRA
JÚLIA MATA DA COSTA
MAÍSA REZENDE NAZARETH DE FREITAS CARDOSO**

**TÉCNICAS DIAGNÓSTICAS E TERAPÊUTICAS DA SÍNDROME DO
CORAÇÃO ESQUERDO HIPOPLÁSICO (SHCE): UMA REVISÃO
BIBLIOGRÁFICA**

Trabalho de Conclusão do Curso,
apresentado para obtenção do grau de
médico no Curso de Medicina do Centro
Universitário Presidente Tancredo de
Almeida Neves, UNIPTAN.

**Orientadora: Brisa D'Louar Costa Maia
Coorientador: Luiz Eduardo Canton Santos**

SÃO JOÃO DEL REI, DEZEMBRO DE 2020
ANA LUIZA SILVA OLIVEIRA
JÚLIA MATA DA COSTA
MAÍSA REZENDE NAZARETH DE FREITAS CARDOSO

**TÉCNICAS DIAGNÓSTICAS E TERAPÊUTICAS DA SÍNDROME DO
CORAÇÃO ESQUERDO HIPOPLÁSICO (SHCE): UMA REVISÃO
BIBLIOGRÁFICA**

Trabalho de Conclusão de Curso
aprovado pela Banca Examinadora para
obtenção do Grau de médico, no Curso
de Medicina do Centro Universitário
Presidente Tancredo de Almeida Neves,
UNIPTAN.

São João Del Rei, 07 de Dezembro de 2020.

BANCA EXAMINADORA

Prof. Luiz Eduardo Canton Santos - Doutor – UNIPTAN- Coorientador

Prof. Brisa D’Louar – Mestre – UNIPTAN – Orientadora

AGRADECIMENTOS

Primeiramente, agradecemos à Deus por ter nos conduzido e permitido chegar à essa etapa importante e marcante da nossa graduação. Aos nossos pais, pelo apoio incondicional, força e respaldo para que a realização desse trabalho fosse possível. Aos nossos respectivos companheiros, pela paciência e apoio emocional, tornando fundamentais nessa jornada. E por fim, mas não menos importante, aos nossos mestres Brisa D'louar e Luiz Canton, gratidão pela disponibilidade e solicitude à todo tempo. Convictas de que ainda não se finda a graduação, mas nos sentimos aliviadas e realizadas pelo encerramento desse ciclo.

RESUMO

INTRODUÇÃO: A Síndrome Hipoplásica do Coração Esquerdo (SHCE) é uma patologia altamente fatal entre os recém-nascidos. Quando ocorre tardiamente o diagnóstico, impedindo que se realizem as devidas intervenções, a letalidade chega a 100%. Embora a síndrome seja conhecida como uma manifestação de defeito adquirido durante a vida fetal, só recentemente teve a sua fisiopatologia revelada, necessitando, assim, de maiores investigações.

OBJETIVO: O presente artigo visa atualizar os conhecimentos acerca da Síndrome Hipoplásica do Coração Esquerdo (SHCE), procurando identificar os principais métodos e técnicas utilizados no diagnóstico e tratamento da doença.

MÉTODOS: Trata-se de uma revisão integrativa de abordagem qualitativa que, por meio de artigos originais, revisões bibliográficas e estudos transversais, reuniram informações pertinentes acerca da SHCE nos últimos 50 anos (1970-2020). Os trabalhos foram selecionados a partir das plataformas de busca Scielo, Lilacs, PubMed e Medline.

RESULTADOS: A população investigada totaliza em 11.605 bebês envolvidos, sendo que a faixa etária dos pesquisados varia da oitava semana da concepção estendendo-se até <12 anos. As formas de diagnóstico consideradas mais eficientes foram a ecocardiografia fetal, o eletrocardiograma e a radiografia de tórax. No concernente às intervenções, encontraram-se as cirurgias paliativas, os transplantes cardíacos e a Operação de Norwood (com modificações) como meios satisfatórios de reparação.

CONCLUSÃO: Conclui-se que as especificidades apresentadas para cada caso clínico podem requerer modificações particulares na cirurgia de Norwood em prol do tratamento da SHCE. Entretanto, as adaptações sugeridas lograrão maior êxito e trarão mais chances de recuperação para o recém-nascido se evitar realizar a cirurgia utilizando a parada circulatória total e a hipotermia profunda.

PALAVRAS-CHAVES – Cardiopatia Congênita. SHCE. Operação Norwood.

ABSTRACT

INTRODUCTION: Hypoplastic Left Heart Syndrome (HLHS) is a highly fatal pathology among newborns. When the diagnosis occurs late, preventing the necessary interventions, lethality reaches 100%. Although the syndrome is known as a manifestation of a defect acquired during fetal life, only recently has its pathophysiology been revealed, thus requiring further investigation.

OBJECTIVE: This article aims to update the knowledge about the Hypoplastic Left Heart Syndrome (HLHS) seeking to identify the main methods and techniques used in the diagnosis and treatment of the disease.

METHODS: This is an integrative review with a qualitative approach that, through original articles, bibliographic reviews and cross-sectional studies, gathered pertinent information about the HLHS in the last 50 years (1970-2020). The works were selected from the Scielo, Lilacs, PubMed and Medline search platforms.

RESULTS: The investigated population totals 11,605 babies involved, and the age group of those surveyed varies from the eighth week of conception, extending to <12. The most efficient forms of diagnosis were fetal echocardiography, electrocardiogram and chest radiography. With regard to interventions, palliative surgeries, heart transplants and the Norwood Operation (with modifications) were found to be satisfactory means of repair.

CONCLUSION: It is concluded that the specificities presented for each clinical case may require particular modifications in Norwood surgery in favor of the treatment of HLHS. However, the suggested adaptations will be more successful and bring more chances of recovery for the newborn if surgery is avoided using total circulatory arrest and deep hypothermia.

KEYWORDS - Congenital Heart Disease. SHCE. Operation Norwood.

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	7
2 METODOLOGIA.....	10
2.1 Estratégias de busca	10
2.2 Critérios de Inclusão e Exclusão.....	10
2.3 Síntese e Comparação dos estudos.....	10
3 RESULTADOS	12
4 DISCUSSÃO	15
5 CONCLUSÃO.....	19
REFERÊNCIAS.....	20

1 INTRODUÇÃO

Cardiopatias Congênitas são todas as alterações e/ou malformações no desenvolvimento embrionário da estrutura cardíaca que surge nas primeiras oito semanas de gestação. Na maioria dos casos, o fator causal é desconhecido¹.

As malformações congênitas são a principal causa de óbito neonatal precoce e, apesar da incidência da hipoplasia cardíaca ser baixa, ainda é o motivo mais frequente de morte por cardiopatia congênita na primeira semana de vida².

A Síndrome Hipoplásica do Coração Esquerdo (SHCE) é altamente fatal. Sem tratamento pode chegar a 100% de letalidade. Embora a síndrome seja uma manifestação de defeito adquirido durante a vida fetal, só recentemente teve a sua fisiopatologia conhecida e a agnação de sua incidência esclarecida¹.

Como hoje existem vários métodos terapêuticos e algumas técnicas diagnósticas, faz-se necessário que os médicos e demais profissionais que têm contato direto com gestantes se atualizem, especialmente no que diz respeito aos fatores de risco que podem ocasionar a má formação no coração dos bebês.

Durante a realização do pré-natal, por exemplo, conhecer quais são as situações específicas observadas em gestantes inseridas no quadro em questão – como a diabetes materna, o uso de drogas teratogênicas, a história familiar de cardiopatia congênita, a rubéola, as infecções durante a gestação e a presença de anormalidades extra cardíacas à ultrassonografia obstétrica – será crucial para que sejam realizados os procedimentos adequados ao longo da gravidez e durante o parto¹, haja vista que as condições supracitadas são as mais observadas em bebês que sofreram alguma espécie de má formação na gestação¹.

A respeito do uso de técnicas diagnósticas para avaliação cardíaca fetal, encontra-se o primeiro registro no trabalho de Garret e Robinson³, em 1970, seguido, quase uma década depois, pelo trabalho de Wladimirof *et al.* (1979)⁴. Inicialmente, a única técnica disponível para avaliação de rotina do estado cardíaco fetal era a avaliação da frequência cardíaca⁵.

É possível verificar que o advento da ecocardiografia foi um salto para toda a humanidade, principalmente olhando-se pela ótica do aperfeiçoamento trazido pelos anos de exaustiva dedicação da área científica. Atualmente, pode-se contar com o modo multidirecional (primeira modalidade utilizada pela ecocardiografia), com o bidimensional e com o Doppler (observação, em cores, do fluxo sanguíneo pelas

redes vasculares e cavidades do coração) no estudo do feto, o que permitiu a descrição aprimorada da anatomia cardíaca, a análise das câmaras e, finalmente, a possibilidade de identificação de malformações, de distúrbios da função e do ritmo cardíaco no período intrauterino^{5,6}.

Além do surgimento e do avanço das técnicas diagnósticas para avaliação cardíaca fetal apresentadas, há em paralelo os métodos terapêuticos de intervenção. Neste contexto, encontram-se o transplante cardíaco neonatal e a reconstrução paliativa estagiada². O primeiro relato de transplante cardíaco ortotópico com sucesso se deve a Bailey *et al.* (1986)⁷, justamente em um recém-nascido portador de hipoplasia de coração esquerdo, com boa evolução clínica onze anos após o procedimento. Entretanto, a grande desvantagem apresentada pela técnica de transplante do órgão é a pequena quantidade de doadores disponíveis e compatíveis².

Já a técnica de Norwood, para o tratamento da SHCE, é dividida em três estágios. O primeiro envolve a criação de uma ampla comunicação entre o ventrículo direito – através do tronco da artéria pulmonar, da aorta descendente e do arco aórtico reconstruídos – e o estabelecimento de uma fonte controlada de fluxo pulmonar (anastomose sistêmico-pulmonar)².

No segundo estágio, a derivação sistêmico-pulmonar é substituída por uma anastomose cavo pulmonar bidirecional (Glenn modificado). Por fim, o terceiro estágio é completado com a operação de Fontan, ou similar, completando o tratamento. Dos recém-nascidos que foram submetidos a essa técnica, apenas 20% evoluiu com quadro de septicemia, vindo a óbito; os 80% restantes sobreviveram e tiveram alta hospitalar².

Pode-se compreender, portanto, que a Síndrome Hipoplásica do Coração Esquerdo é uma das patologias congênitas do coração que mais interrompe a vida dos recém-nascidos, além de ter um prognóstico desanimador. Nesta esfera, é imprescindível que sejam ampliadas as discussões e reflexões sobre o assunto, especialmente para dar subsídios consistentes para a atuação dos profissionais que se sentem confusos diante da escolha da conduta para cada caso.

Dessa forma, na esfera privada, é de suma importância que as mães com o conhecimento da patologia em seus filhos acompanhem a gestação e optem por realizar o parto em locais que tenham boa capacidade técnica, ou seja, o suporte

tecnológico avançado e a mão de obra profissional qualificada, a fim de evitar instabilidade do quadro clínico^{1,9}.

Na dimensão do conhecimento científico, é fundamental estimular estudos dentro dessa temática de modo que novas formas de diagnóstico, tratamento e, quiçá, prevenção sejam sugeridos. O caminho para o alcance desse objetivo se dá por meio do reconhecimento da relevância das investigações e das reflexões suscitadas pelo assunto.

Sendo assim, o presente artigo visa atualizar os conhecimentos acerca da Síndrome Hipoplásica do Coração Esquerdo (SHCE), especialmente os aspectos relacionados ao diagnóstico e tratamento. Para tanto, procurou-se identificar os principais métodos e técnicas utilizados no diagnóstico da Síndrome Hipoplásica do Coração Esquerdo (SHCE); buscou-se investigar os procedimentos médicos adotados na atualidade para o tratamento da SHCE, assim como apresentar as especificidades da síndrome em evidência.

2 METODOLOGIA

Trata-se de uma revisão integrativa de abordagem qualitativa que segue o modelo das pesquisas exploratórias. Assim, buscou-se compilar técnicas diagnósticas da Síndrome da Hipoplasia do Coração Esquerdo e os tratamentos disponíveis encontrados na literatura.

Escolheu-se a metodologia supracitada por ser a mais apropriada para responder ao questionamento: quais são as características da Síndrome do Coração Esquerdo Hipoplásico encontradas na literatura e quais são as condutas médicas vigentes adotadas para o tratamento desta patologia?

2.1 Estratégias de busca

As bases de dados escolhidas para o estudo foram *Scielo*, *Lilacs*, *PubMed* e *Medline*. Os caminhos de busca foram por meio das expressões: “Síndrome Hipoplásica do Coração Esquerdo”, “técnicas diagnósticas da SHCE”, “prognósticos da SHCE”, “prevalência da SHCE”, “condutas para SHCE”, isoladamente. Para esta pesquisa, não se recorreu a operadores *booleanos*.

2.2 Critérios de Inclusão e Exclusão

Incluíram-se artigos originais e de investigação diretamente relacionados ao tema; que foram publicados nos últimos 50 anos (1970-2020), podendo ser trabalhos em português, espanhol ou inglês; que apresentasse bons resultados quanto ao prognóstico e/ou que trouxesse considerações relevantes acerca da SHCE; e que revelasse algumas das intervenções realizadas nos primeiros anos de vida do bebê.

Em contrapartida, desconsiderou-se os estudos que não tinham a SHCE como foco; que foram publicados há mais de 50 anos; que foram escritos em outras línguas que não em português, espanhol ou inglês; e que não demonstraram valores positivos e significantes para a compreensão do prognóstico; que não abordavam a hipoplasia.

2.3 Síntese e Comparação dos estudos

Os dados coletados foram avaliados por meio de comparações entre os resultados dos trabalhos selecionados. Comparou-se, ainda, as considerações dos teóricos, procurando compreender as proximidades e distâncias das interpretações e suas implicações na prática.

3 RESULTADOS

Partindo das plataformas de pesquisa selecionadas, encontrou-se, nos últimos cinquenta anos (1970-2020), 5091 trabalhos relacionados à Síndrome Hipoplásica do Coração Esquerdo, sendo a *Pubmed* e a *Medline* as bases que concentraram mais estudos sobre o tema – Quadro 1

Quadro 1 - Número de trabalhos relacionados à Síndrome Hipoplásica do Coração Esquerdo realizados entre 1970 e 2020 conforme as bases de dados.

	Bases de dados	Número de pesquisas
1	PubMed	4610
2	Medline	418
3	Scielo	39
4	Lilacs	24

Fonte: Conforme as plataformas em 09/2020.

De acordo com os critérios de inclusão e exclusão, escolheu-se dez estudos que mais possuíam afinidade com o assunto investigado. Além da proximidade temática, levou-se em consideração os tipos de pesquisa, de modo que tivesse representatividade científica de diferentes métodos, contribuindo, assim, para uma atualização mais abrangente. Ao final, os artigos originais foram selecionados em maior número, por se tratar de pesquisas inéditas, mas foram escolhidos também pesquisas transversais e artigos de revisão – como demonstrado no Quadro 2.

Quadro 2 - Estudos selecionados

Nº	Título do estudo	Autores e ano	Tipo de estudo
1	El diagnóstico prenatal de cardiopatías congénitas mejora el pronóstico neonatal	QUIROZ <i>et al.</i> (2006)	Artigo de revisão
2	A operação de Norwood modificada para tratamento da síndrome de hipoplasia do coração esquerdo	FANTINI <i>et al.</i> (2004)	Artigo original
3	Fetal heart size measured in vivo by ultrasound	GARRET <i>et al.</i> (1970)	Artigo original
4	Age at death in the hypoplastic left heart syndrome: multivariate analysis and importance of the coronary arteries	Lloyd <i>et al.</i> (1989)	Artigo Original
5	Outcome of prenatally detected cardiac malformations	SMYTHE <i>et al.</i> (1992)	Estudo transversal
6	Avaliação Cardiovascular do Neonato	SILVA <i>et al.</i> (2000)	Artigo de revisão

7	Cardiac allotransplantation in newborns as therapy for hypoplastic left heart syndrome.	BAILEY <i>et al.</i> (1986)	Estudo transversal
8	Ecocardiografia fetal. Novas fronteiras.	CARVALHO (1997)	Artigo de revisão
9	Rastreamento Populacional de Anormalidades Cardíacas Fetais por Ecocardiografia Pré-Natal em Gestações de Baixo Risco no Município de Porto Alegre	HAGEMANN (2004)	Artigo original
10	Estudo Epidemiológico de Cardiopatias Congênitas na Infância e Adolescência. Análise em 4.538 Casos	MYIAGUE <i>et al.</i> (2003)	Artigo original

Fonte: Conforme estudos

No concernente às populações investigadas, os estudos totalizam 11.605 envolvidos, sendo que os trabalhos com maior representatividade são o 10, 9 e 5 – com 4.538, 3.980 e 3.016 participantes, respectivamente. Na esfera da idade dos pesquisados, o período verificado se inicia a partir da oitava semana da concepção (estudos 5 e 9), estendendo-se até >12 anos – como delimitado pelo estudo 10 e demonstrado no Quadro 3.

Quadro 3 - Dados sobre a população dos estudos

Estudo	Descrição da idade da população	Total de participantes
1	Não se aplica	Não se aplica
2	2 a 9 dias	05
3	6 últimas semanas de gestação	04
4	0 a 90 dias após o nascimento	59
5	Período fetal (da oitava semana da concepção ao nascimento)	3016
6	Não se aplica	Não se aplica
7	11 a 47 dias	03
8	Não se aplica	Não se aplica
9	Período fetal (da oitava semana da concepção ao nascimento)	3980
10	1 dia a >12 anos	4538

Fonte: Conforme os estudos.

Dos 10 trabalhos selecionados, oito identificaram quais são (ou foram) os percursos mais eficientes – e estabelecidos pela comunidade médica – de realização do diagnóstico de cardiopatias congênitas – Quadro 4.

Quadro 4 – Formas de diagnóstico de cardiopatias congênitas.

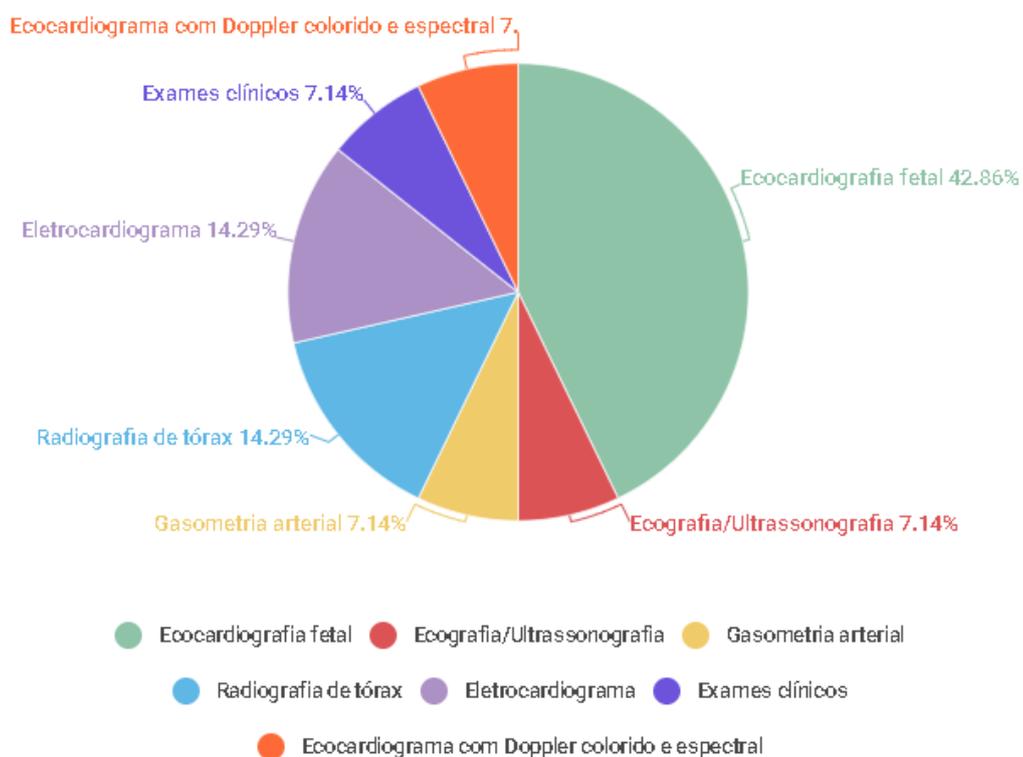
Nº do estudo	Formas de Diagnóstico de Cardiopatias Congênitas
1	a) Ecocardiografia fetal

3	a) Ecografia/Ultrassonografia
5	a) Ecocardiografia fetal
6	a) Ecocardiografia fetal b) Gasometria arterial c) Radiografia de tórax d) Eletrocardiograma
7	a) Ecocardiografia fetal
8	a) Ecocardiografia fetal
9	a) Ecocardiografia fetal
10	a) Exames clínicos b) Eletrocardiograma c) Radiografia de Tórax d) Ecocardiograma com Doppler colorido e espectral

Fonte: conforme os estudos.

Levando-se em consideração o número de menções das formas diagnósticas supracitadas, percebe-se que 42,86% (n=6) apontam a ecocardiografia fetal como a mais adequada, seguido de 14,29% (n=2) pelo eletrocardiograma e pela radiografia de tórax – Gráfico 1.

Gráfico 1 – Representatividade da menção das formas de diagnóstico de cardiopatias congêntas



Fonte: Conforme os estudos.

Considerando as pesquisas 2, 4 e 7, identificou-se quais são os principais sinais apontados nos diagnósticos associados à Síndrome da Hipoplasia do Coração Esquerdo. Estas informações podem ser apreciadas no Quadro 5.

Quadro 5 – Sinais da Síndrome da Hipoplasia do Coração Esquerdo (SHCE).

Nº do estudo	Sinais
2	a) o ventrículo esquerdo e a aorta apresentam graus variados de hipoplasia; b) estenose ou atresia da valva mitral e/ou aórtica;
4	a) estenose ou atresia da valva mitral e/ou aórtica; b) cavidade ventricular esquerda diminuta ou ausente; c) aorta ascendente hipoplásica;
7	a) subdesenvolvimento ou ausência do ventrículo esquerdo, da válvula aórtica e da válvula mitral; b) aorta ascendente hipoplásica; c) segmento da coarctação da aorta semelhante a um diafragma ocupa o que deveria ser o istmo aórtico pré-ductal.

Fonte: Conforme os estudos.

Ainda seguindo as perspectivas dos estudos 2, 4 e 7 somadas as considerações da pesquisa 1, notou-se que as duas intervenções praticadas como tratamento da SHCE são o transplante cardíaco e a cirurgia paliativa (Operação de Norwood) – Quadro 6. No entanto, a pesquisa 2 apresenta um terceiro caminho, ou seja, sugere modificações na Operação Norwood.

Quadro 6 - Tratamentos disponíveis para a Síndrome da Hipoplasia do Coração Esquerdo (SHCE).

Nº do estudo	Tratamentos
1	I) cirurgia paliativa (Operação de Norwood); II) transplante cardíaco;
2	III) transplante cardíaco neonatal; IV) reconstrução paliativa estagiada (Operação de Norwood modificada)
4	I) cirurgia paliativa; II) transplante cardíaco;
7	I) cirurgia paliativa (Operação de Norwood); II) transplante cardíaco;

Fonte: Conforme os estudos.

4 DISCUSSÃO

A Síndrome da Hipoplasia do Coração Esquerdo é compreendida pela literatura selecionada como uma doença que apresenta diferentes graus de hipoplasia no ventrículo esquerdo e na aorta^{2,7,12}. Via de regra, a síndrome vem acompanhada de estenose ou atresia da valva mitral e/ou aórtica² – Quadro 5.

Partindo das plataformas de publicações científicas – Quadro 1 –, constatou-se que há um crescente envolvimento de pesquisadores com o universo da SHCE, se contrasta as três últimas décadas do século XX com as duas primeiras do século XXI. A produção de trabalhos ligada ao assunto entre os anos 2000 e 2020 já superam os estudos realizados entre as décadas de 1970 e 1990.

Este fenômeno pode ser justificado pelas novas possibilidades de investigação e produção do conhecimento fomentadas pelo surgimento e avanço de tecnologias diagnósticas. Neste contexto, podem ser inseridas a ecocardiografia e demais aparatos técnicos à serviço das avaliações cardíacas, como apontadas pelos trabalhos^{3,5-10}.

Ainda na esfera das tecnologias diagnósticas, outras possibilidades para identificação de malformações congênitas, além da ecocardiografia – como apresentado no Quadro 4 –, são a radiografia de tórax, a ecografia/ultrassonografia, a gasometria arterial, o eletrocardiograma, exames clínicos e o ecocardiograma com Doppler colorido e espectral como as mais funcionais^{1,3,5-10}.

A ecocardiografia e a radiografia de tórax se destacaram nas menções pelos autores – Gráfico 1 – como os mais assertivos para SHCE. O primeiro recurso tem sido o mais útil, pois permite a execução imediata de procedimentos em RN, auxiliando, assim, as equipes médicas nos procedimentos de urgência⁶.

Paralelamente, a radiografia de tórax possibilita conhecer dados relacionados à trama vascular pulmonar, à posição do arco aórtico e à aposição do coração no tórax, por exemplo. Já as demais técnicas, são fundamentais para a compreensão de determinadas particularidades que eventualmente podem surgir⁶.

Adentrando nas observações das faixas etárias das populações dos estudos – Quadro 3 –, confirmou-se o que os teóricos do assunto têm afirmado, isto é, a alta letalidade da SHCE^{3,5,7,9,10}. Ao longo das pesquisas debruçadas e por meio do auxílio de bibliografias de suporte, percebeu-se que a expectativa de vida dos bebês com SHCE é baixa.

A pesquisa de Quiroz V. *et al.* (2006)¹ pontuou que o primeiro ano de vida da criança é o mais delicado quando se trata de algum tipo de malformação congênita. Neste caso, o trabalho atribuiu o diagnóstico da SHCE no pré-natal como um dos fatores que aumentam as chances de sobrevivência do bebê.

Neste contexto, o estudo de Quiroz V. *et al.* (2006)¹ mantém atualizado a investigação de Murdison *et al.* (1989)¹³ em que dos 45 casos de malformações

únicas – incluindo a SHCE – que foram diagnosticadas antes do nascimento, 80% sobreviveram. Em contrapartida, dos 54 que receberam o diagnóstico no pós-natal, apenas 67% não vieram a óbito.

Complementando os resultados de Murdison *et al.* (1989)¹³, uma pesquisa realizada por Dionísio *et al.* (2011)¹⁴, entre janeiro de 1990 e dezembro de 2008, focando na análise retrospectiva dos processos clínicos de grávidas e crianças com SHCE, revelou que a idade gestacional média do diagnóstico é de 24 semanas, no entanto, pode se estender para mais de três semanas após o nascimento do bebê. Nesta dimensão, a sobrevivência da criança estaria gravemente comprometida, conforme já demonstrado por Quiroz V. *et al.* (2006)¹.

Retomando a margem de risco para o recém-nascido com SHCE, o trabalho de Fantini *et al.* (2004)² reduziu a marca da gravidade de Quiroz V. *et al.* (2006)¹ de um ano para os dois primeiros meses de vida. Outros estudos – desde os mais antigos aos mais recentes – como, por exemplo, Hawkins e Doty (1984)¹⁵, Silva *et al.* (2007)¹⁶ e Pedra *et al.* (2019)¹⁷ concordam que os sessenta primeiros dias após o nascimento de uma criança com SHCE são decisivos.

Ainda na dimensão do estudo de Fantini *et al.* (2004)², verificou-se que dos cinco recém-nascidos acompanhados, dois vieram a óbito: o primeiro ocorreu no 9º dia após o nascimento e, o segundo, no segundo mês de vida. Vale ressaltar que a pesquisa de Fantini *et al.* (2004)² não revelou se havia alguma relação da mortalidade com o período do diagnóstico (pré ou pós-natal).

Já na pesquisa desenvolvida por Lloyd *et al.* (1989)¹², os pesquisadores concluíram que, em média, os primeiros oito dias de vida do bebê são os mais desafiadores para o enfrentamento da SHCE. Dos 63 casos fatais analisados, cerca de 45 já haviam ocorrido até o 8º dia. Neste ponto, o trabalho de Fantini *et al.* (2004)² se assemelha na constatação, se levado em consideração que um dos recém-nascidos deste estudo faleceu no 9º dia, ou seja, próximo ao tempo verificado por Lloyd *et al.* (1989)¹².

Desta forma, partindo das bibliografias supracitadas, pode-se inferir que os dois primeiros meses de vida são bastante arriscados para os recém-nascidos com SHCE, podendo ser ainda mais grave entre os oito e os nove primeiros dias^{2,12}.

Na esfera dos tratamentos disponíveis para a Síndrome da Hipoplasia do Coração Esquerdo, constatou-se, além da cirurgia paliativa ou do transplante cardíaco, a Operação Norwood modificada. Tradicionalmente, a cirurgia de Norwood

é realizada utilizando CEC, associada à parada cardíaca circulatória total e com hipotermia profunda². Entretanto, encontrou-se no trabalho de Imoto *et al.* (1999)¹⁸ a ressalva de que esta técnica não neutraliza as complicações neurológicas, podendo, ainda, apresentar quadros de crises convulsivas no pós-operatório imediato.

Sendo assim, dentre as modificações sugeridas para a técnica de Norwood, Imoto *et al.* (1999)¹⁸, em seu trabalho, encontrou meios mais eficientes de realizar a cirurgia com CEC e hipotermia moderada. Para tanto, utilizou-se PRCEA por meio da anastomose de um enxerto de PTFE na artéria inominada “e perfusão do segmento corporal inferior pela inserção de uma cânula arterial na aorta descendente (CAD), evitando-se dessa maneira a parada circulatória total e a hipotermia profunda, mas não diminuindo o tempo de PA”¹⁹.

Por meio das investigações de Furlanetto *et al.* (2009)¹⁹, percebeu-se que outras alterações são encontradas para a técnica. Em Tchervenkov *et al.* (2000)²⁰., por exemplo, esta cirurgia foi realizada com PRCEA por meio da perfusão retrógrada do *shunt* de Blalock-Taussig alterado. Neste cenário, evitou-se a parada circulatória total, entretanto, não dispensou o uso da hipotermia profunda nem tampouco se preocupou com a diminuição do tempo de PA²⁰.

Outra modificação executada está presente na pesquisa de Photiadis *et al.* (2006)²¹. No registro, a operação de Norwood foi realizada com o coração batendo usando anastomose de tubo de PTFE com artéria inominada para PRCEA, e hipotermia a 18°. O objetivo deste procedimento também é evitar a parada circulatória total e a hipotermia profunda sem pinçamento da aorta. No entanto, segundo Furlanetto *et al.* (2009)¹⁹, só é possível obter êxito se a aorta ascendente não for totalmente hipoplásica de modo a possibilitar sua canulação.

Fantini *et al.*² também apresentou alterações na cirurgia de Norwood. Neste caso, o arco aórtico e seus ramos foram dissecados garantindo que outro arco aórtico pudesse ser construído com a artéria pulmonar como via de saída, utilizando exclusivamente os tecidos do próprio paciente. Adotou-se, para os cinco recém-nascidos estudados, a parada cardiocirculatória total.

Apesar das modificações mencionadas anteriormente terem sido em alguma medida bem-sucedidas, Furlanetto *et al.* (2009)¹⁹ reitera que a operação de Norwood modificada que se utiliza de circulação extracorpórea como perfusão regional cerebral anterógrada e perfusão regional coronariana retrógrada é mais eficiente em

evitar a parada circulatória total com hipotermia profunda, além de, teoricamente, diminuir o tempo de PA.

Desta forma, verifica-se que as especificidades apresentadas para cada caso clínico podem requerer modificações particulares na cirurgia de Norwood em prol do tratamento da SHCE. Entretanto, as adaptações sugeridas lograrão maior êxito e trarão mais chances de recuperação para o recém-nascido se se evitar realizar a cirurgia utilizando a parada circulatória total e a hipotermia profunda.

5 CONCLUSÃO

A presente pesquisa se concentrou em compreender a Síndrome da Hipoplasia do Coração Esquerdo, especialmente os aspectos relacionados ao diagnóstico da doença e aos tratamentos disponíveis.

Verificou-se que dentre os recursos técnicos disponíveis, os mais recorrentes são o eletrocardiograma e a radiografia do tórax. Outras ferramentas podem se apresentar mais úteis quando o caso tiver particularidades que necessitem de mais confirmações.

Na dimensão dos tratamentos, os dois indicados foram a cirurgia paliativa e o transplante cardíaco. Entretanto, a Operação Norwood modificada demonstrou ser uma nova possibilidade de intervenção com resultados mais satisfatórios.

REFERÊNCIAS

1. Quiroz V Lorena, Siebald C Enrique, Belmar J Cristian, Urcelay M Gonzalo, Carvajal C Jorge. El diagnóstico prenatal de cardiopatías congénitas mejora el pronóstico neonatal. *Rev. chil. obstet. ginecol.* [Internet]. 2006; 71(4): 267-273. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-75262006000400009>
2. Fantini Fernando A., Gontijo Filho Bayard, Martins Cristiane, Lopes Roberto Max, Heiden Eliane, Vrandecic Ektor et al. A operação de Norwood modificada para tratamento da síndrome de hipoplasia do coração esquerdo. *Rev Bras Cir Cardiovasc* [Internet]. 2004 Mar; 19(1): 42-46. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S0102-76382004000100009>.
3. Garrett WJ, Robinson DE. Fetal heart size measured in vivo by ultrasound. *Pediatrics*. 1970 Jul;46(1):25-7. PMID: 5423455.
4. Wladimiroff JW, Vosters RPL, Vletter W - Ultrasonic measurement of fetal and neonatal ventricular dimensions. *Contrib Gynec Obstet* 1979; 6: 109.
5. Smythe JF, Copel JA, Kleinman CS. Outcome of prenatally detected cardiac malformations. *Am J Cardiol*. 1992; 69:1471–1474.
6. Da Silva VT, Da Silva JA. Avaliação Cardiovascular do Neonato. Examination of the Cardiovascular System of the Neonate. *Rev Socerj* 2000; 13(1): 13-21. Disponível em: http://sociedades.cardiol.br/socerj/revista/2000_01/a2000_v13_n01_art01.pdf
7. Bailey LL, Nehlsen-Cannarella SL, Doroshow RW, et al. Cardiac allotransplantation in newborns as therapy for hypoplastic left heart syndrome. *N Engl J Med* 1986; 315: 949-51.
8. Carvalho Antonio Carlos. Ecocardiografia fetal. *Novas fronteiras. Arq. Bras. Cardiol.* [Internet]. 1997 Sep; 69(3): 203-204. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S0066-782X1997000900012>.
9. Hagemann Lauro L., Zielinsky Paulo. Rastreamento populacional de anormalidades cardíacas fetais por ecocardiografia pré-natal em gestações de baixo risco no município de Porto Alegre. *Arq. Bras. Cardiol.* [Internet]. 2004 Apr; 82(4): 313-319. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S0066-782X2004000400003>.
10. Miyague NI, Cardoso SM, Meyer F, Ultramari FT, Araújo FH, Rozkowisk I et al. Estudo epidemiológico de cardiopatias congênitas na infância e adolescência. Análise em 4.538 casos. *ArqBrasCardiol*. 2003; 80(3):269-73.
11. Pedra SR, Zielinsky P, Binotto CN, Martins CN, Fonseca ES, Guimarães IC, et al. Brazilian Fetal Cardiology Guidelines - 2019. *Arq Bras Cardiol*. 2019;112(5):600-48.
12. Lloyd TR, Marvin WJ Jr. Age at death in hypoplastic left heart syndrome: Multivariate analysis and importance of the coronary arteries. *Am Heart J* 1989; 117:1337–43

13 Murdison K, Baffa J, Farrell P Jr, et al. Hypoplastic left heart syndrome; outcome following initial palliation. *Circulation* 1989;80(pt 2):IV70.

14 Dionísio MT, Couceiro A, Galhano E, et al. Síndrome do Coração Esquerdo Hipoplásico: 19 anos de diagnóstico pré-natal. Elsevier, vol. 22, n. 1, pg 2-6, (Enero-Marzo, 2011).

15 Hawkins JA, Doty DB. Aortic atresia: Morphologic characteristics affecting survival and operative palliation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 88:620-626, 1984.

16 Silva José Pedro da, Fonseca Luciana da, Baumgratz José Francisco, Castro Rodrigo Moreira, Franchi Sonia Meiken, Sylos Cristina de et al . Síndrome da hipoplasia do coração esquerdo: a influência da estratégia cirúrgica nos resultados. *Arq. Bras. Cardiol.* [Internet]. 2007 Mar [cited 2020 Nov 03] ; 88(3): 354-360.

17 Pedra Simone R. F. Fontes, Zielinsky Paulo, Binotto Cristiane Nogueira, Martins Cristiane Nunes, Fonseca Eduardo Sérgio Valério Borges da, Guimarães Isabel Cristina Britto et al . Diretriz Brasileira de Cardiologia Fetal - 2019. *Arq. Bras. Cardiol.* [Internet]. 2019 May [cited 2020 Nov 03] ; 112(5): 600-648.

18 Imoto Y, Kado H, Shiokawa Y, Fukae K, Yasui H. Norwood procedure without circulatory arrest. *Ann Thorac Surg.* 1999;68(2):559-61.

19 Furlanetto Gláucio, Furlanetto Beatriz H. S., Henriques Sandra S, Kapins Carlos Eduardo B., Lopes Lílian M., Olmos Mario Carlos C. et al . Nova técnica: operação de Norwood com perfusão regional cerebral e coronariana. *Rev Bras Cir Cardiovasc* [Internet]. 2009 Dez [citado 2020 Nov 03] ; 24(4): 447-452.

20 Tchervenkov CI, Chu VF, Shum-Tim D, Laliberte E, Reyes TU. Norwood operation without circulatory arrest: a new surgical technique. *Ann Thorac Surg.* 2000;70(5):1730-3.

21 Photiadis J, Asfour B, Sinzobahamvya N, Fink C, Schindler E, Brecher AM, et al. Improved hemodynamics and outcome after modified Norwood operation on the beating heart. *Ann Thorac Surg.* 2006;81(3):976-81.