



Avaliação dos fatores prognósticos em recém-nascidos portadores de síndrome de hipoplasia do coração esquerdo em um hospital terciário

Palavras-Chave: HIPOPLASIA-DE-CORAÇÃO-ESQUERDO, CARDIOPATIA-CONGÊNITA, PERINATOLOGIA

Autores(as):

Beatriz Castro da Justa, FCM – UNICAMP

Marcos Fernando de Oliveira Freitas, FCM - UNICAMP

Profª Ana Paula Damiano, DN - CAISM

Prof. Dr. João Renato Bennini Junior (orientador), DTG - CAISM

INTRODUÇÃO:

Cardiopatias congênitas são as anomalias congênitas de órgão único de maior incidência. Dentre elas, a síndrome da hipoplasia do coração esquerdo (SHCE), é o tipo mais grave [1] e geralmente é letal nos primeiros 30 dias de vida [2]. SHCE define a associação de hipodesenvolvimento de ventrículo esquerdo e obstrução das valvas mitral e aórtica, resultando em incapacidade de manutenção adequada da circulação sistêmica. O espectro dessa obstrução varia de estenose a atresia. [3] Em pacientes cujo comprometimento da função ventricular é maior, o fluxo sanguíneo na aorta depende em maior grau do ventrículo direito, através de fluxo retrógrado pelo canal arterial. [4] Em 2018, estimava-se em 70.000 número de portadores da síndrome, número que vem aumentando conforme o aperfeiçoamento das técnicas de correção cirúrgica. [5]

No período que antecede a transição do padrão fetal de circulação, os pacientes podem apresentar poucos sinais de acometimento. No decorrer de 2 a 3 dias, os neonatos desenvolvem insuficiência respiratória grave e cianose, evoluindo para choque e morte se não houver intervenção médica. Sem intervenção cirúrgica invasiva, 95% dos pacientes evoluem para óbito no primeiro mês de vida. [5]

As opções de tratamento cirúrgico da SHCE incluem transplante cardíaco neonatal, que tem como obstáculo importante a baixa disponibilidade de corações de tamanho adequado para transplante, e as cirurgias de reconstrução em série. [6] Com a realização das três cirurgias reconstrutivas em série, a sobrevida em 20 anos dos pacientes chega a 74%. Contudo, esses ocorrem prejuízo à qualidade de vida devido à disfunção de múltiplos órgãos pela hipoxemia crônica [5].

Fatores que resultam em pior prognóstico pós-natal incluem: função diminuída do ventrículo direito, restrição de fluxo através do forame oval, refluxo através da valva tricúspide, síndromes

genéticas associadas e malformações extracardíacas. É importante que a presença de tais elementos seja identificada adequadamente no pré-natal, para que família e equipe médica tomem decisões esclarecidas a respeito das intervenções a serem realizadas antes ou depois do nascimento. [5]

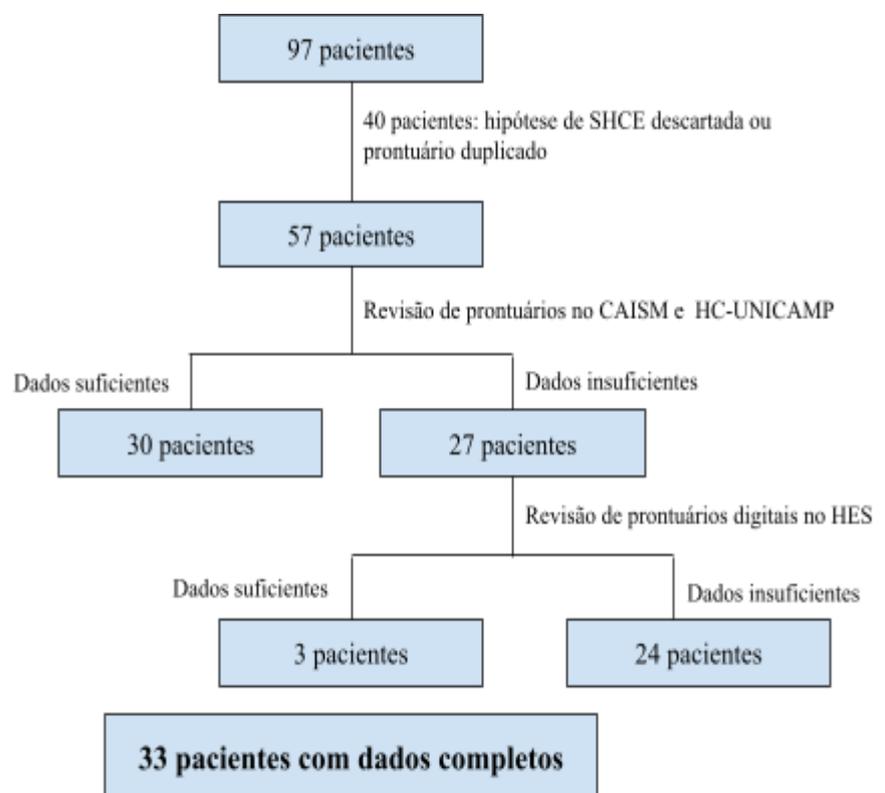
Um estudo multicêntrico realizado em 2012 identificou como fatores de risco independentes para mortalidade em até 30 dias após a realização da primeira cirurgia: alterações genéticas, baixo peso ao nascer, tempo de esterno aberto e prematuridade. Fatores inatos ao recém-nascido se mostraram os mais importantes na definição do prognóstico cirúrgico e, infelizmente, raras são as ocasiões em que são modificáveis.

Considerando a gravidade da SHCE e os riscos inerentes à cirurgia de correção, torna-se relevante que os serviços de saúde que atendam esse tipo de doença possuam dados atualizados sobre os resultados perinatais, estratificados de acordo com os fatores de risco mencionados na literatura, para que assim possam discutir intervenções que melhorem o desfecho desses casos. Desta forma justifica-se a realização de um estudo que analise esses dados em nosso hospital.

METODOLOGIA:

Após revisão de dados de pré-natal no CAISM-UNICAMP, foram selecionadas 97 pacientes cujo acompanhamento da gestação foi realizado no serviço e receberam diagnóstico de síndrome da hipoplasia do ventrículo esquerdo. Após remoção de prontuários duplicados e casos em que o diagnóstico foi posteriormente descartado, o número final a ser analisado foi de 57 pacientes.

Os dados de ecografia e ecocardiografia fetal foram coletados no sistema Astraia; demais informações relevantes do pré-natal e parto das mesmas foram obtidas no sistema de prontuários digital e físico do CAISM e do Hospital de Clínicas (HC) da UNICAMP. Com isso, foram obtidos dados completos de 30 pacientes. Em nossa coleta, foi constatado que algumas pacientes realizaram pré-natal e/ou parto no Hospital Estadual de Sumaré (HES), sendo optado por realizar revisão de prontuários digitais também nesse serviço. Com isso, atualmente possuímos dados completos de 33 pacientes e incompletos de 24 pacientes.



Ao acessar tais prontuários, foram coletados os seguintes dados: idade materna; idade gestacional (IG) no momento do parto e na ecografia e ecocardiografia mais próximas dele; número de gestações; tipo de parto; peso do recém-nascido (RN); Apgar do RN; tempo de internação na Unidade de Terapia Intensiva (UTI) após o nascimento; realização de atrioseptostomia pós natal; se apresentou condições para tratamento cirúrgico; óbito; tempo de vida no óbito; tempo de vida na alta; parâmetros ecográficos (DBC, CA, CF, CC, sinais sugestivos de outras malformações associadas); parâmetros ecocardiográficos pré e pós-natais (presença de diminuição de função de VD, restrição de fluxo no forame oval, refluxo valvar tricúspide, medida da aorta); diagnóstico de síndromes ou alterações genéticas. Tais dados foram organizados em tabela Excel e serão enviados para a assessoria do setor de estatística do CAISM para análises.

CONCLUSÃO:

Com tais dados em mãos, nosso objetivo é analisar fatores prognósticos para mortalidade perinatal em RNs acometidos por SHCE. A sobrevida a longo prazo dos pacientes acometidos pela síndrome acompanhados em nosso serviço foi nula.

A primeira das cirurgias reconstrutivas é melhor indicada nos primeiros sete dias de vida [5]. O sucesso desse procedimento depende da disponibilidade do serviço, da capacitação da equipe e da estabilidade clínica do RN no período perinatal. Logo, a morbimortalidade dos pacientes nessa fase crítica interfere diretamente nas possibilidades de manejo da cardiopatia a médio e longo prazo.

Após a análise de dados, esperamos apontar a relação de fatores identificáveis no pré-natal e nas primeiras horas de vida com a sobrevida nesse período e, dessa forma, auxiliar na discussão de intervenções pertinentes em futuros casos da SHCE.

BIBLIOGRAFIA

- [1] Schwedler G, Lindinger A, Lange PE, Sax U, Olchvary J, Peters B et al. Frequency and spectrum of congenital heart defects among live births in Germany: a study of the Competence Network for Congenital Heart Defects. *Clin Res Cardiol* 2011;100:1111–17.
- [2] Morris CD, Outcalt J, Menashe VD. Hypoplastic left heart syndrome: natural history in a geographically defined population. *Pediatrics* 1990; 85:977–83.
- [3] Noonan JA, Nadas AS. The hypoplastic left heart syndrome; an analysis of 101 cases. *Pediatr Clin North Am* 1958;5:1029–56.

- [4] Tchervenkov CI, Jacobs JP, Weinberg PM, Aiello VD, Be' land MJ, Colan SD et al. The nomenclature, definition and classification of hypoplastic left heart syndrome. *Cardiol Young* 2006;16:339–68.
- [5] Metcalf MK, Rychik J. Outcomes in Hypoplastic Left Heart Syndrome. *Pediatr Clin North Am.* 2020 Oct;67(5):945-962. doi: 10.1016/j.pcl.2020.06.008. PMID: 32888691.
- [6] Razzouk AJ, Chinnock RE, Gundry SR, Johnston JK, Larsen RL, Baum MF et al. Transplantation as a primary treatment for hypoplastic left heart syndrome: intermediate-term results. *Ann Thorac Surg* 1996;62:1–7; discussion 8.