

HIPOPLASIA DO VENTRÍCULO ESQUERDO E ATRESIA DO ESÔFAGO EM RECÉM-NASCIDO - RELATO DE CASO

GABRIEL MAGALHÃES SARAIVA^{1*}; GUSTAVO SÁ PALÁCIO CÂMARA¹; PAULO MARCELO SÁ PALÁCIO CÂMARA¹; AMANDA ALENCAR SILVA BENEVIDES¹; GLAUBERTO ROLIM CARTAXO BEZERRA CRUZ¹; ROGÉRIO CRUZ SARAIVA².

1 – Acadêmico de Medicina do Centro Universitário Christus.

2 – Médico do Hospital Regional da Unimed, Fortaleza.

Artigo submetido em: 16/07/2020

Artigo aceito em: 03/09/2020

Conflitos de interesse: não há.

RESUMO

A hipoplasia do ventrículo esquerdo é caracterizada por um grau variável de subdesenvolvimento do ventrículo esquerdo e seus componentes, sendo considerado uma emergência cirúrgica. Essa situação pode progredir para problemas respiratórios, acidose crescente e colapso circulatório. Atresia esofágica (AE) com ou sem fístula traqueoesofágica é a anomalia congênita mais comum do esôfago e é caracterizada por salivação abundante, episódios de cianose e asfixia durante a amamentação. Esse artigo possui o objetivo de relatar um caso de um recém-nascido com síndrome hipoplásica do ventrículo esquerdo associado a uma atresia de esôfago.

Palavras-chave: Hipoplasia do Ventrículo Esquerdo; Atresia de Esôfago; Emergência Cirúrgica.

ABSTRACT

Left ventricular hypoplasia is characterized by a variable degree of underdevelopment of the left ventricle and its components, being considered a surgical emergency. This situation can progress to respiratory problems, increasing acidosis and circulatory collapse. Esophageal atresia (LA) with or without tracheoesophageal fistula is the most common congenital anomaly of the esophagus and is characterized by abundant salivation, episodes of cyanosis and asphyxia during breastfeeding. This article aims to report a case of a newborn with hypoplastic left ventricular syndrome associated with esophageal atresia.

Keywords: Left Ventricular Hypoplasia; Esophageal Atresia; Surgical Emergency.

Introdução

A hipoplasia do ventrículo esquerdo é caracterizada por um grau variável de subdesenvolvimento do ventrículo esquerdo e seus componentes, sendo compatível com a vida apenas nos primeiros dias devido à persistência do canal arterial ao nascimento, portanto torna-se fatal sem intervenção cirúrgica breve. Nenhum gene é específico para essa condição, porém existe um risco bem conhecido de recorrência em gestações futuras.

Os bebês geralmente estão em boas condições ao nascer, visto que o canal arterial é aberto e, portanto, a circulação sistêmica é suportada. Se o forame oval patente e o canal estão amplamente abertos, o bebê pode não estar visivelmente cianótico e o exame inicial

pode ser normal, que evidencia um grande forame oval patente (sopro contínuo pressão de pulso ampla). Esses pacientes têm fluxo sanguíneo pulmonar não controlado e grande carga de volume na circulação e geralmente desenvolvem sinais de insuficiência cardíaca congestiva com cardiomegalia, pletora e hepatomegalia com taquipneia crescente. Essa situação pode progredir para problemas respiratórios, acidose crescente e colapso circulatório.

No outro extremo do espectro, pacientes com um forame oval patente restritivo ou até mesmo septo atrial intacto tem congestão venosa pulmonar e são cianóticos e taquipneicos desde o nascimento. A sobrevivência depende da gravidade da obstrução e se deve ou não a

presença de uma válvula mitral e aórtica patente para permitir pelo menos alguma saída de sangue do coração esquerdo.

O diagnóstico é realizado pela ecocardiografia, que pode mostrar todos os aspectos da condição ⁽¹⁾. Bebês com diagnóstico no pré-natal apresentam melhor condição pré-operatória, incluindo níveis mais baixos de lactato e melhor função renal.

O reconhecimento da doença nesse período também permite que as famílias se preparem para uma criança com um defeito fatal, sendo realizado um acompanhamento com uma equipe multidisciplinar que cuidará do recém-nascido e explicará o prognóstico a curto e longo prazo da doença ⁽²⁾.

Atresia esofágica (AE) com ou sem fístula traqueoesofágica é a anomalia congênita mais comum do esôfago. A incidência geral de atresia esofágica com ou sem fístula traqueoesofágica varia de um em cada 2500 a 4500 nascidos vivos, sendo a mortalidade, atualmente, limitada aos casos com grave risco de vida coexistente.

O diagnóstico de atresia esofágica é mais comumente feito durante as primeiras 24 horas de vida, mas pode ser realizado também no período pré-natal. Na sala de parto, o principal sinal da atresia esofágica é a impossibilidade da passagem de um cateter orogástrico além de 11 ou 12 centímetros. No berçário, os sinais clínicos mais importantes são salivação abundante, episódios de cianose e asfixia durante a amamentação ⁽³⁾. No pré-operatório, a confirmação do diagnóstico é estabelecida com uma sonda nasogástrica de grande calibre no esôfago superior associada a uma radiografia do tórax e abdome, sendo este último para determinar a presença de gás intestinal indicativo de fístula traqueoesofágica distal ⁽⁴⁾.

Relato do Caso

Paciente recém-nascido (RN), sexo masculino, branco, nasceu de parto cesáreo no dia 30/07/18 na Unidade de Neonatologia do Hospital Regional Unimed em Fortaleza, pesando 2300g e com Apgar 2/10, sendo realizado intubação para melhorar a oferta de oxigênio, aspiração de VAS e aspiração gástrica.

A mãe realizou pré-natal, apresentando doença hipertensiva específica da gravidez

(DHEG), que resultou em um nascimento pré-termo do RN, que manifestou, ao nascer, taquidispneia (60 incursões respiratórias por minuto), cianose, ausculta pulmonar com roncosp difusos, hipotensão (pressão arterial média 59) e alterações na ausculta cardíaca nos focos aórtico e mitral, sendo realizado, no mesmo dia, um ecodopplercardiograma e uma radiografia simples de tórax devido suspeita de alterações nas câmaras cardíacas.

Ao exame, paciente apresentou hipoplasia de ventrículo esquerdo, de válvulas aórtica e mitral, que confirmou o diagnóstico de Síndrome Hipoplásica do Ventrículo Esquerdo (SHVE), com suspeita de atresia de esôfago, sendo solicitado um esofagograma.

Foi realizada, no 4º dia de internação, a cirurgia de bandagem da artéria pulmonar direita e esquerda, restringindo o diâmetro da artéria pulmonar com uma fita externa para reduzir o fluxo pulmonar e proteger o pulmão das altas pressões que podem ser ocasionadas pela SHVE.

No 22º dia de internação, RN recebeu diagnóstico de Atresia de Esôfago com Fístula Traqueoesofágica (AEFT) ao receber a imagem do esofagogastroduodenoscopia, sendo realizada, no mesmo dia, a dilatação esofágica e a passagem da sonda nasoenteral para correção dessa patologia.

Porém, no quarto dia pós-operatório da cirurgia de AEFT, constatou-se uma fístula esôfago-pleural, complicação comum do procedimento, que é resolvida espontaneamente, e uma estenose de esôfago, também advinda do processo cirúrgico.

Posteriormente, ao 46º dia de internação, foi realizada a atrioseptostomia com o implante de stent no Canal Arterial Persistente (CAP), para ser mantida uma ampla comunicação interatrial e ampliar o diâmetro na CAP, obtendo um melhor fluxo sanguíneo.

Ao 53º dia de internação, realizou-se uma esofagogastroduodenoscopia com dilatação da estenose de esôfago, com passagem de sonda nasoenteral de Dobb-Hoff, em vista da incapacidade de alimentação pelo método convencional devido a complicação causada pelo procedimento cirúrgico para correção da AEFT. Paciente evoluiu com remissão dos sintomas e

das complicações cirúrgicas, tendo alta após 70 dias de internação.

Discussão

O termo síndrome hipoplásica do ventrículo esquerdo (SHVE) foi primeiramente utilizado em 1958 por Noonam e Nada, ocorrendo em até quatro em cada 10.000 nascidos vivos, a síndrome compreende 8% dos casos de cardiopatia congênita e geralmente é fatal no primeiro mês de vida. Essa síndrome é caracterizada por um defeito congênito em que o lado esquerdo do coração, incluindo a cavidade cardíaca inferior, as válvulas cardíacas e a aorta, está subdesenvolvido, podendo haver alterações em outros órgãos.

As manifestações clínicas da SHVE são determinadas pela porcentagem e a velocidade do fechamento do canal arterial, caracterizando-se por respiração acelerada, falta de ar, pulso fraco, palidez ou cianose e hipotermia⁽⁵⁾.

O aperfeiçoamento das técnicas em ultrassom tem sido de bastante importância para auxiliar no diagnóstico da doença, sobretudo no período gestacional da mãe, pois a SHVE pode ser diagnosticada ainda em período pré-natal por ultrassonografia fetal, além disso, em alguns casos, também pode-se utilizar de raio X de tórax e de eletrocardiograma. Se confirmado o diagnóstico, deve ser feita uma avaliação adicional incluindo a avaliação genética e a exclusão de outras malformações extracardíacas, tendo em vista que 25% dos fetos afetados têm uma doença genética associada⁽⁶⁾.

Atualmente o protocolo de tratamento da SHVE, se não for caracterizado como uma emergência cirúrgica, inicia-se com a utilização de prostaglandina administrada por via intravenosa para manter o canal arterial aberto até o momento indicado para o procedimento cirúrgico para reconstrução da válvula afetada, ou, até mesmo, um transplante cardíaco dependendo do caso e com isso aumentando a sobrevida do paciente e diminuindo a progressão das manifestações clínicas⁽⁷⁾.

A mortalidade imediata após o tratamento da SHVE tem sido reportada na literatura em até 60%. Entretanto, com os avanços na técnica operatória, com a utilização da tecnologia da Circulação Extra Corpórea (CEC) e com manejo

pós-operatório por equipes multidisciplinares foi relatada uma sobrevivência de até 80-90% dos pacientes. Dentre os fatores de risco para mortalidade após o procedimento cirúrgico, destacam-se o baixo peso de nascimento, diagnóstico de subtipo anatômico, anomalias cardíacas associadas, condições clínicas pré-operatórias e o diâmetro da aorta ascendente⁽⁸⁾.

A SHVE é, muitas vezes, uma emergência cirúrgica e a cirurgia de reparo do ventrículo afetado em suas três etapas, atualmente, é o processo mais seguro e eficiente.

Diante disso, é bastante importante o diagnóstico de forma precoce em recém nascidos com essa condição, visto que tem um impacto significativo para a implementação do tratamento adequado e aumentar a sobrevida desses indivíduos.

Referências

1. Barron DJ, Kilby MD, Davies B, Wright JG, Jones TJ, Brawn WJ. Hypoplastic left heart syndrome. *The Lancet*. 2009;374(9689):551-564.
2. Feinstein, J. A., Benson, D. W., Dubin, A. M., Cohen, M. S., Maxey, D. M., Mahle, W. T. et al. Hypoplastic left heart syndrome: current considerations and expectations. *Journal of the American College of Cardiology*. 2012;59(1 Supplement):S1-S42.
3. Pinheiro, P. F. M., e Silva, A. C. S., & Pereira, R. M. Current knowledge on esophageal atresia. *World journal of gastroenterology: WJG*. 2012;18(28): 3662-3672.
4. Spitz, L. Esophageal atresia: lessons I have learned in a 40-year experience. *Journal of pediatric surgery*. 2006;41(10):1635-1640.
5. Silva, J. P. D., Fonseca, L. D., Baumgratz, J. F., Castro, R. M., Franchi, S. M., Sylos, C. D. et al. Síndrome da hipoplasia do coração esquerdo: a influência da estratégia cirúrgica nos resultados. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*. 2007;88(3):354-360.
6. Dionísio, M. T., Couceiro, A., Galhano, E., Matos, L., Mesquita, J., Sousa, G., Castela, E. Síndrome do Coração Esquerdo Hipoplásico: 19 anos de diagnóstico pré-natal. *Diagnóstico Prenatal*. 2011;22(1):2-6.

7. Fantini, F. A., Gontijo Filho, B., Martins, C., Lopes, R. M., Heiden, E., Vrandecic, E. et al. A operação de Norwood modificada para tratamento da síndrome de hipoplasia do coração esquerdo. *Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery*. 2004;19(1):42-46.
8. da SILVA, J. P., da FONSECA, L., Baumgratz, J. F., Castro, R. M., Franchi, S. M., Lianza, A. C. et al. Síndrome do coração esquerdo hipoplásico: estratégia cirúrgica e comparação de resultados com técnicas de Norwood x Sano. *Revista Brasileira de Cirurgia Cardiovascular/Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery*. 2007;22(2):160-168.

*** Autor correspondente:**

GABRIEL MAGALHÃES SARAIVA

Rua Fonseca Lobo, 1355 - Fortaleza – CE.

Email: gabriel_m_saraiva@hotmail.com