

Hipoplasia de Ventrículo Esquerdo



Estudantes: Paula Portilho e Nathalia Bernardes
Orientadora: Dra. Antonella Nascimento

Identificação:

- Recém-nascido de NGOS
 - Data de nascimento: 20/04/2013, às 05:25h
 - Sexo masculino
 - Peso de nascimento: 2570g
 - Idade gestacional: 39 semanas + 3 dias
 - Estatura: 46 cm
 - Perímetro cefálico: 36 cm
 - APGAR: 8/ 9
 - Bolsa rota no ato cirúrgico, **líquido meconial fétido**
 - Recém-nascido, termo, adequado para a idade gestacional, nascido de parto normal.
 - Em sala de parto foi reanimado e deixado em O2 por 2h, com melhora do desconforto; sendo liberado para o ALCON às 7:30.
 -

Exame Físico ao nascer:

- **EXAME FÍSICO:**
 - **REG**, ativo, reativo, corado, hidratado, acianótico, anictérico, dispneico.
 - FA: normotensa.
 - Ausência de bossa, palato íntegro, clavículas sem crepitações.
 - ACV: RCR 2T, BNF +, s/sopros. FC 120bpm.
 - **AR: MVF +, s/RA. DR moderado.**
 - ABD: normotenso, s/VMG, RHA adequados.
 - **Epicanto**, sem outros estigmas de síndromes.
 - Ortolani (x) negativo ()positivo.
 - Pulsos femorais presentes e de amplitude adequada.
 - Genitália externa masculina, testículos tópicos.
 - Reflexo de Moro presente bilateralmente.

Antecedentes Maternos:

- Idade: 27 anos
- Tipagem sanguínea ?
- TS do RN: A+ / CD: negativo
- Pré-natal: 7 consultas, iniciado no 4º mês
- G6 P2 C0 A3
- Intercorrências na gestação: nenhuma.
- Sorologias:
 - HIV NR (2 E 3ºT)
 - VDRL NR (2 E 3ºT)
 - Hep B NR (1ºT)
 - Hep C NR (1ºT)
 - Toxo IgG e IgM sem dados (ºT).

Evolução– 2º dia de vida

- **21/04:** Paciente ativo, sugando bem ao seio, eliminações fisiológicas preservadas, mãe com colostro;
- Exame Físico:
 - RN em BEG, hidratado, eupnéico, anictérico.
 - FA: normotensa.
 - AP: MV preservado, sem RA.
 - ACV: RCR, 2T, **sopro sistólico pancardiaco.**
 - Abdome: normotenso, sem VSM, RHA+.
 - MM: Extremidades sem edemas, bem perfundidas.
 - Ortolani negativo.
 - Claviculas íntegras.
 - Pulsos periféricos palpáveis.
 - **Epicanto, sem outros estigmas sindrômicos.**
- **Conduta:** Solicitado teste do coraçãozinho e

Evolução

- **Teste do coraçãozinho: SO₂ pré e pós ductal de 85 e 89 %, respectivamente.**
Taquicardia – FC 150 bpm.
 - **Conduta:** observação clínica, transferência para a UCIN.
- **22/04:** RN em incubadora aquecida.
O₂ livre: 2L/min.
SO₂: 92% FC: 160bpm.
Dieta por sucção, mãe relata que apresenta boa sucção ao SM.
Diurese e evacuações: ++;

Exames laboratoriais

- HEMOGRAMA COMPLETO (colhido em 21/04/13):
 - Hemoglobina: 18,1 g/dl / Hematócrito: 50,9%
 - Leucócitos 15000; bastonetes 1,0%; segmentados 34,0%; eosinófilos 2,0%; basófilos 0,0%; monócitos 5,0%; linfócitos 58,0%.
 - Plaquetas: 293000
 - MPV: 7,6
 - Morfologia hemácias: anisocitose (+)

Ecocardiograma (23/04 - 4º Dia de vida)

- Situs solitus em levocardia.
- Ausência da conexão atrioventricular esquerda (**atresia mitral**).
- Conexões ventriculoarteriais concordantes.
- Drenagem venosa sistêmica normal.
- Drenagens venosas pulmonares normais.
- **CIA ampla** medindo 10 mm com shunt E/D.
- **Hipoplasia acentuada do ventrículo esquerdo.**
- **CIVs musculares múltiplas** em terço médio e inferior do septo com **shunt VD > VE**. Este fluxo é o responsável pelo enchimento do VE.

Ecocardiograma

- **Valva mitral atrésica.**
- **Valva tricúspide com abertura normal com refluxo acentuado.**
- **Valva aórtica espessada com abertura diminuída com fluxo anterógrado.** Não foi possível avaliar o gradiente transvalvar.
- **Anel mitral com diâmetro aproximado de 5mm.**
- **Valva pulmonar com abertura normal.**
- **Arco aórtico à esquerda com hipoplasia segmentar entre a emergência da carótida esquerda e subclávia esquerda.** Neste segmento o diâmetro é de aproximadamente 2,5mm.
- **Diâmetro da aorta ascendente de 5mm e descendente (após o segmento hipoplásico) de 7mm.**

Ecocardiograma:

- CONCLUSÕES:
 - ATRESIA MITRAL
 - HIPOPLASIA DO VENTRÍCULO ESQUERDO
 - HIPOPLASIA SEGMENTAR DO ARCO AÓRTICO
 - ESTENOSE VALVAR AÓRTICA
 - CIA AMPLA (10 mm com shunt E/D) COM FLUXO NÃO RESTRITIVO
 - CIVS MUSCULARES MÚLTIPLAS EM TERÇO MÉDIO E INFERIOR DO SEPTO COM SHUNT VD
-> VE

Conduta após

- Colocado sob **ventilação mecânica** com parâmetros baixos.
- **Iniciado prostaglandina** na dose de 0,05 mcg/Kg/min, fentanil e dobutamina.
- Solicitado enfermagem passagem de PICC.
- **Regulação para o IC-DF para procedimento cirúrgico.**
- No mesmo dia, RN extubou-se acidentalmente; mantendo boa So2 sob máscara.
- Foi optado por mantê-lo em HOOD, sob

25/05 – 6º Dia de vida

- Houve **piora no padrão respiratório**, gemência ocasional, MV mais ruda, com crepitação, FR 76, FC 170, PA= 102x78x59, bulhas hiperfonéticas, sopro 3+ / +6, diurese adequada, corado, boa perfusão, sem edemas; Foi solicitado RX.
- Exames:
CKMB= 416,0 / Cl = 90 / Cr = 1,30 / CPK = 405 / Mg = 1.7 / TGO = 31 / TGP = 69 / U = 63 / Hemoglobina: 16,1 / Hematócrito: 45,1% / Leucócitos: 10500 / Segmentados: 67,0%, sem desvio / Eosinófilos: 0,0% / Basófilos: 0,0% / Monócitos: 3,0% / Linfócitos: 30,0% / Plaquetas: 62000

26/04 – 7º dia de vida

- RN persistiu com pele mosqueada e desconforto respiratório importante, com queda de PA.
- Intubado após sequência rápida com fentanil, com COT 3.5, fixado em 8.5 e mantido em VM com DP 11, PEEP 6.5, FR 30, TI 0.6, FiO2 30%, **mantendo saturação de 100%** e FC 160bpm.
- Persistiu com pele mosqueada, mas TEC < 2s e com melhora da ausculta pulmonar.

26/04 – 7º Dia de vida

- 10:06 – Discutido Rx na sessão de radiologia: presença de hemivértebra lombar. Cardiomegalia. Sem hiperfluxo ou infiltrado pulmonar.
- Realizado eco abdominal: rim D na pelve; aventada a possibilidade de sequência de VACTER.
- **Conduta:**
Dieta suspensa.
Realizado hemotransfusão.
Mantidas dobutamina e prostaglandina.
Não foi prescrito NPT, devido instabilidade clínica do RN.
Aguardando vaga no INCOR DF.

27/04 – 8º Dia de Vida

- RN evoluiu pálido +/-, mosqueado, pulsos finos, melhora da expansão pulmonar, afebril, SO₂ 95%;
- Iniciado adrenalina e observado melhora significativa dos pulsos periféricos e da cor do bebê, porém houve aumento da FC para 220 bpm, sendo suspensa de imediato. Manteve FC de 185 bpm e precórdio hiperdinâmico. Foi optado por suspender dobutamina e retornar adrenalina. Manteve FC de 170 bpm, precórdio calmo, melhora dos pulsos e da hiperfonese de bulhas, SO₂ 98%.
- Colhido gasometria +/- 30 min após suspensão da dobutamina e início da adrenalina.
GASO ARTERIAL MID (40% / P 18x5 / FR 60 / TI 0,38 / rampa 45%): pH – 7,44; pCO₂ – 35,3; pO₂ – 53,9; HCO₃ – 25; BE – 0,3; SO₂ – 94,2; Hb – 14,4; Lact 0,9.

Exames 27/04

- Bilirrubina Total : 4,24 mg/dL
Bilirrubina Direta : 0,67 mg/dL
Bilirrubina Indireta: 3,57 mg/dL
CÁLCIO 9,4 mg/dL; CKMB 228; Cr 1,2; U 50,0 ; CPK 703
Mg 1,1; K 4,0; Na 131; TGO 384; TCP 198
- HEMOGRAMA COMPLETO
Hemoglobina: 17,2 g/dl; hematócrito: 46,9%;
leucócitos 14300; neutrófilos totais 62,0%, sem
desvios; eosinófilos 1,0; basófilos 1,0%; monócitos
6,0%, linfócitos 30,0%; eritroblastos: 10 /100
leucócitos.
Plaquetas: 177 x10³/ul
- **Eco: canal pérvio.**

03/05 – 14° dia de vida

- RN evoluiu com palidez, apresentando queda de saturação e crises de tosse quando manipulado.
- Hemoglobina: **14,3 g** / **hematócrito 39,9** / leucócitos 26800 / bastonetes 4,0% / segmentados 71,0% / eosinófilos 2,0% / basófilos: 0,0% / monócitos 3,0 % / linfócitos 20,0% / plaquetas: 330 000
Glóbulos brancos: granulações tóxicas (+)
- Rx de tórax: na porção superior parece ter ainda imagem do timo. 1/3 médio e base com infiltrado pulmonar.
- Conduta: iniciado furosemida, vancomicina e amicacina após coleta de hemocultura;

Evolução

- Paciente evoluiu estável até o 25º dia de vida, transferido ao ICDF em 14/05; Neste momento estava em uso de:
 - Dieta por SOG – Pregomin 20 mL de 3/3 h;
 - HV para manter acesso venoso a 2 mL/hora;
 - Vancomicina (D11);
 - Dobutamina (5 mcg/Kg/min);
 - Prostaglandina(0,02 mcg/Kg/min);
 - Fentanil (1 mcg/Kg/hora);
 - Midazolam (1 mcg/Kg/min);
 - Furosemida (2 mg/Kg/dia).
- 15/05: O caso foi submetido à discussão clínico cirúrgica: possibilidade de cirurgia de NORWOOD, ou

Evolução ICDF

- **16/05 (27° dia de vida):**
- Paciente, encontrava-se grave no 1º DPO de NORWOOD-SANO com tubo VDTP (ventrículo direito-tronco pulmonar) 5mm. Má evolução no POI, com sangramento importante pela abertura do tórax e falência cardíaca. Foi repostado plasma fresco concentrado, plaquetas, vit. K, concentrado de hemácias. Necessitou doses elevadas de drogas vasoativas e assistência circulatória com ECMO (membrana de circulação extracorpórea) com fluxo total. Bastante infiltrado, com edema palpebral dificultando a visualização das pupilas.
- Foi iniciado diálise peritoneal para negativar o BH. Sob VM. Ecocardiograma com disfunção ventricular acentuada. ATB: Cefepime + Vancomicina.
- **18/05/2013 (29 dias de vida)**

Hipoplasia de Ventrículo Esquerdo

Definição

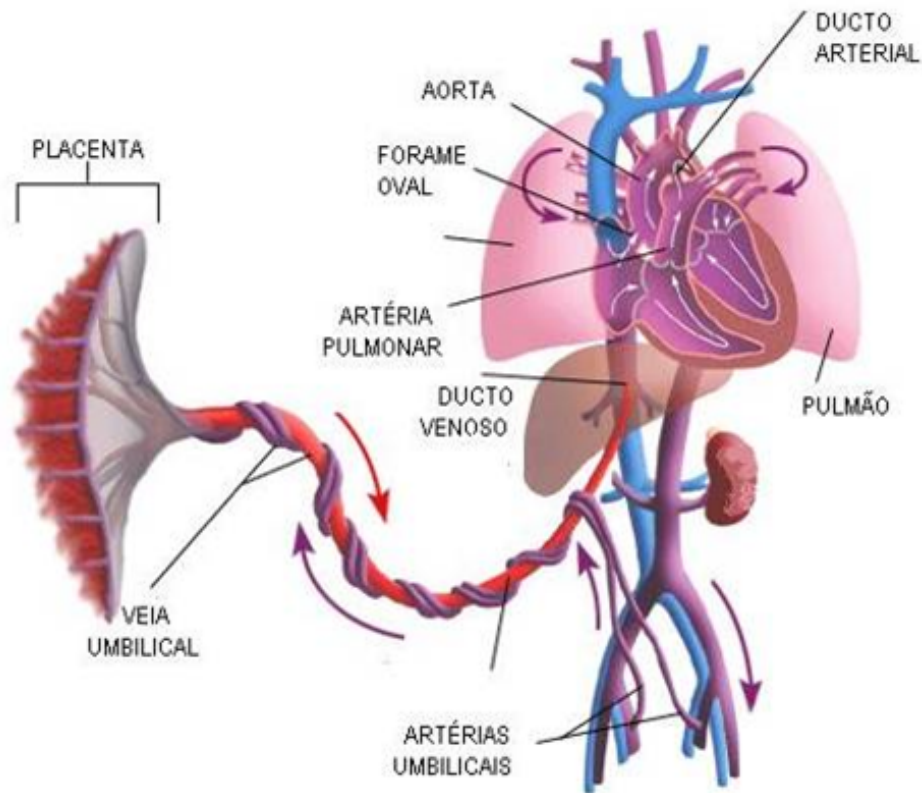
- Síndrome decorrente de um grupo de anormalidades cardíacas congênitas composta por:
 - Subdesenvolvimento da aorta, valva aórtica, valva mitral, ventrículo e átrio esquerdos, com conseqüente obstrução ao fluxo de saída de ventrículo esquerdo.

Epidemiologia

- O termo foi introduzido por Noonan e Nadas, em 1958, para descrever as características morfológicas da atresia mitral e da atresia aórtica combinadas. Pode ser ampliado para os casos que tenham valvas mitral e aórtica, mas em que o hipodesenvolvimento do ventrículo esquerdo o incapacite de manter a circulação sistêmica.
- Corresponde a 1% de todas as cardiopatias congênitas, responsável por 25% das mortes de causa cardíaca na primeira semana de vida.
- Mais prevalente no sexo masculino.
- Sem tratamento é fatal em 100% dos casos.

Fisiopatologia

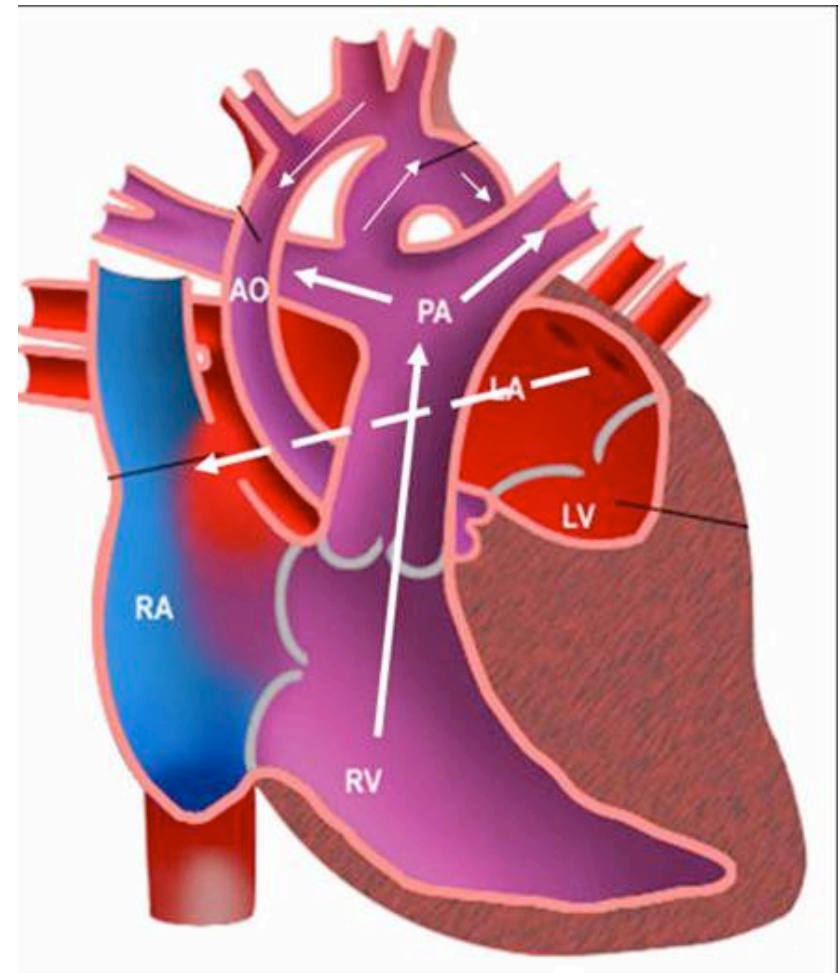
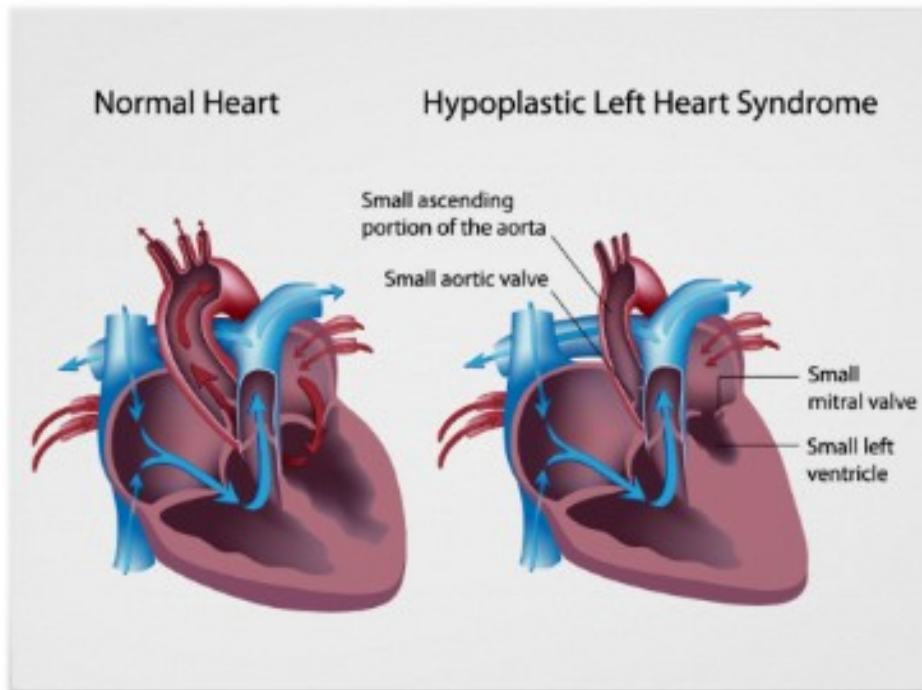
- Circulação fetal normal:



Fisiopatologia

- Durante a vida fetal, o fluxo sistêmico é proveniente de um ventrículo direito dominante, através do ducto arterial. A aorta proximal, coronárias e fluxo cerebral são perfundidos de maneira retrógrada;
- Problemas após o nascimento
 - Resistência vascular sistêmica > pulmonar
 - Fechamento do ducto arterial

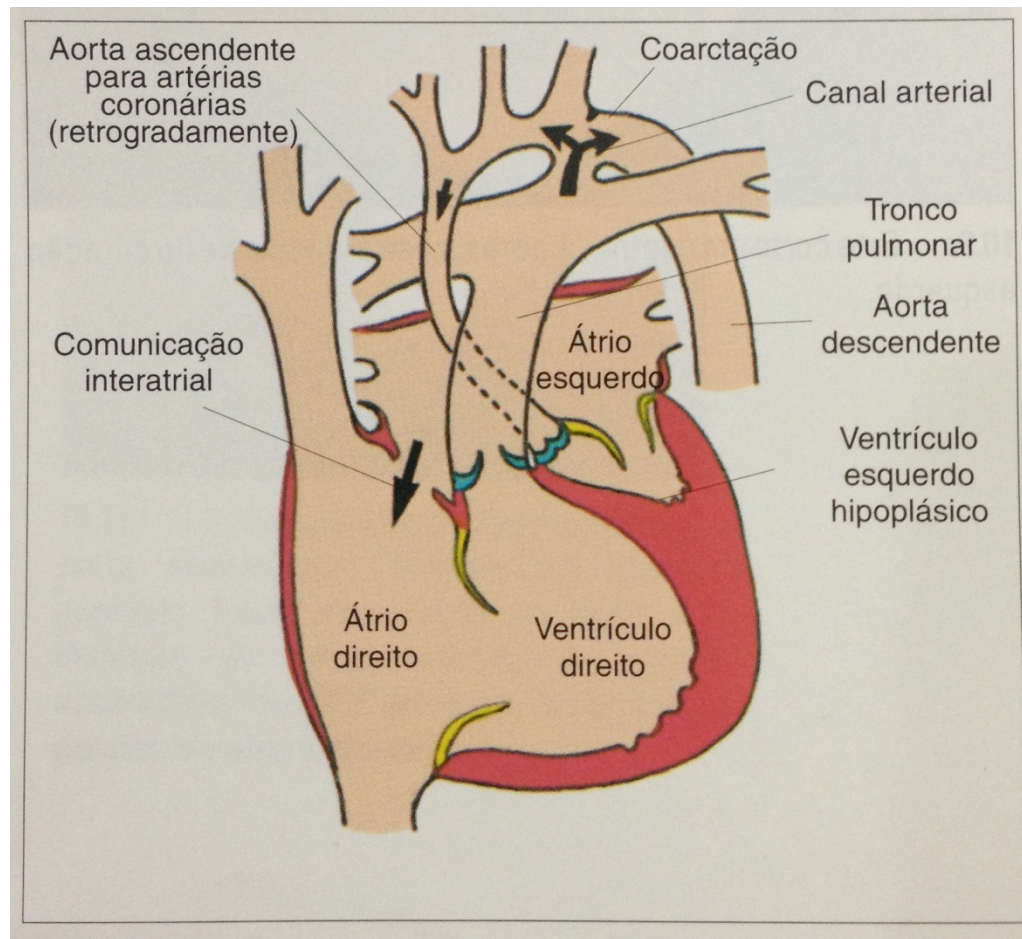
Fisiopatologia



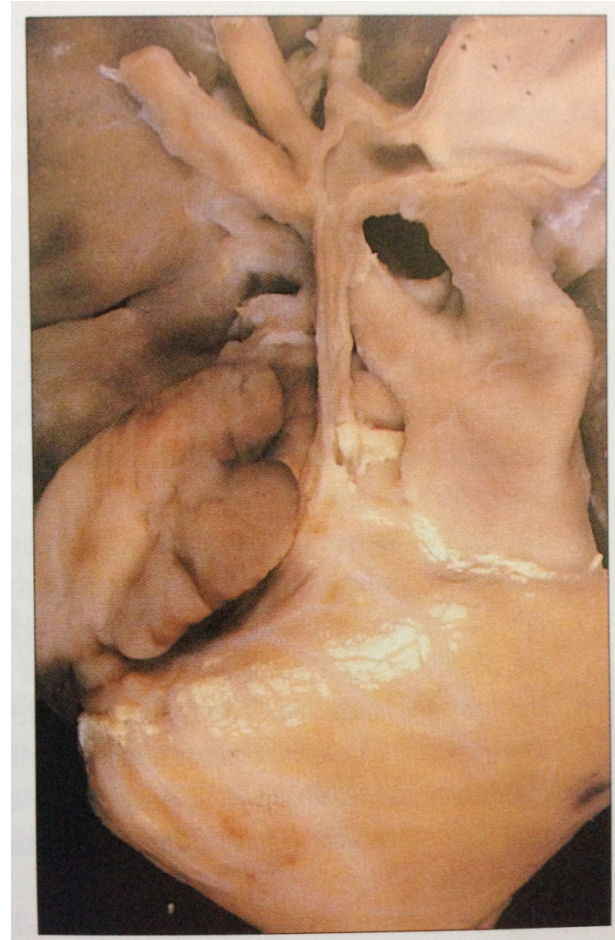
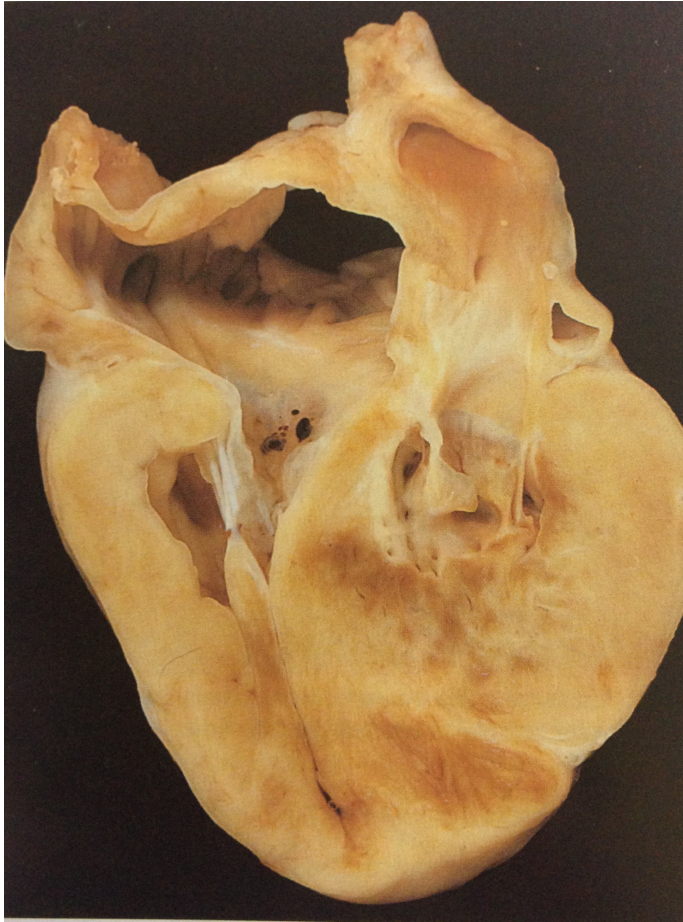
Fisiopatologia

- As alterações após o nascimento levam a um baixo débito cardíaco e baixa pressão aórtica, levando a um choque circulatório e acidose metabólica.
- A manutenção do canal arterial para permitir o fluxo sanguíneo sistêmico, e uma comunicação interatrial para descomprimir o átrio esquerdo são importantes para manter uma

Fisiopatologia



Fisiopatologia



Quadro clínico

- Início das manifestações:
 - 40% nos dois primeiros dias de vida
 - 75% até o 6º dia
 - 86% até o 13º dia
- Cianose, taquicardia, dispneia, crepitação pulmonar, desconforto respiratório, pulsos periféricos fracos, extremidades hipoperfundidas.
- Sinais de ICC, com hepatomegalia e ritmo de galope.

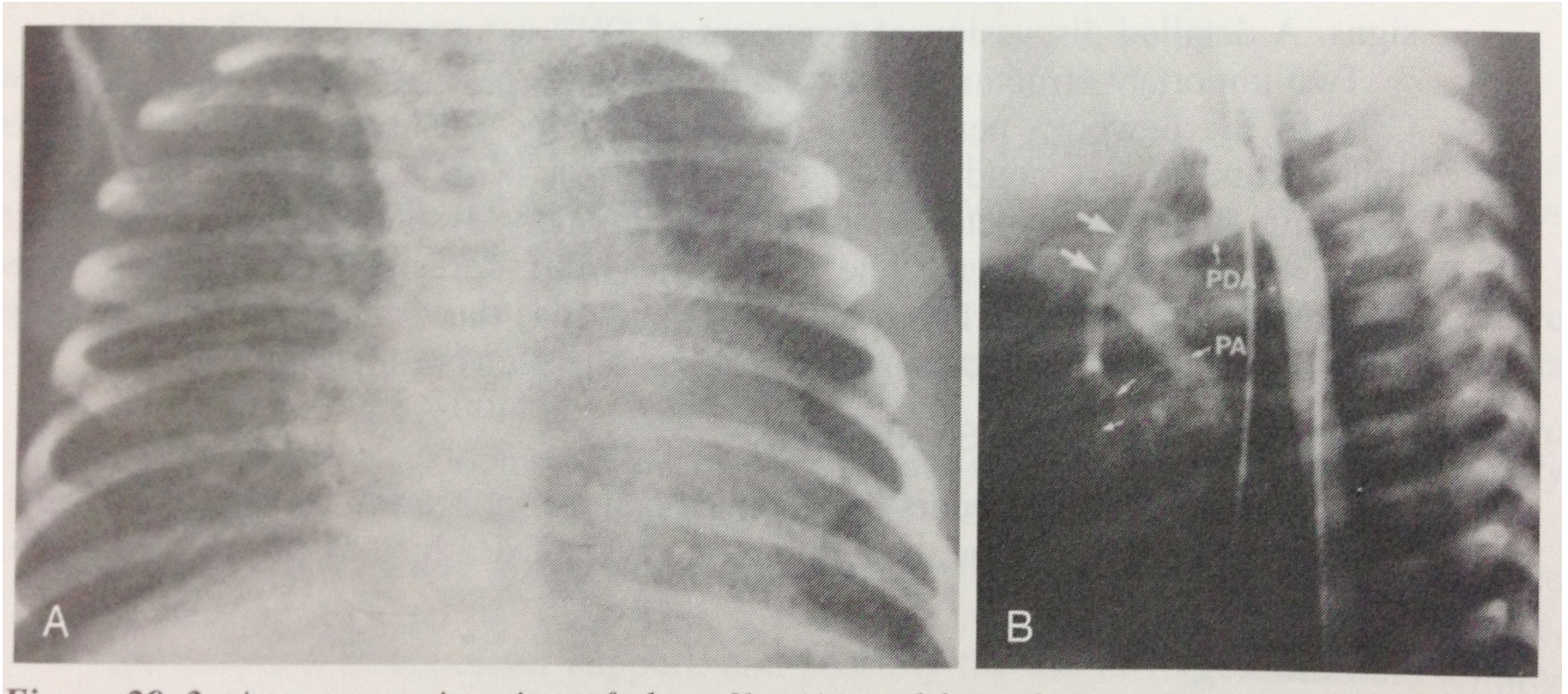
- Ausculta:
 - S2 única e hiperfonética
 - Sopro de ejeção não específico 1-3/6
 - Click de ejeção pulmonar

- ECG
 - Hipertrofia de VD
 - Aumento de AD
 - Alterações de ST-T, por insuficiência coronariana
 - Raramente, hipertrofia de VE

Quadro clínico

- RX de tórax
 - Congestão pulmonar
 - Cardiomegalia
 - Borda direita proeminente à D por aumento do AD
- Gasometria: PO₂ pouco diminuída, PCO₂ normal, acidose severa.

Rx de tórax

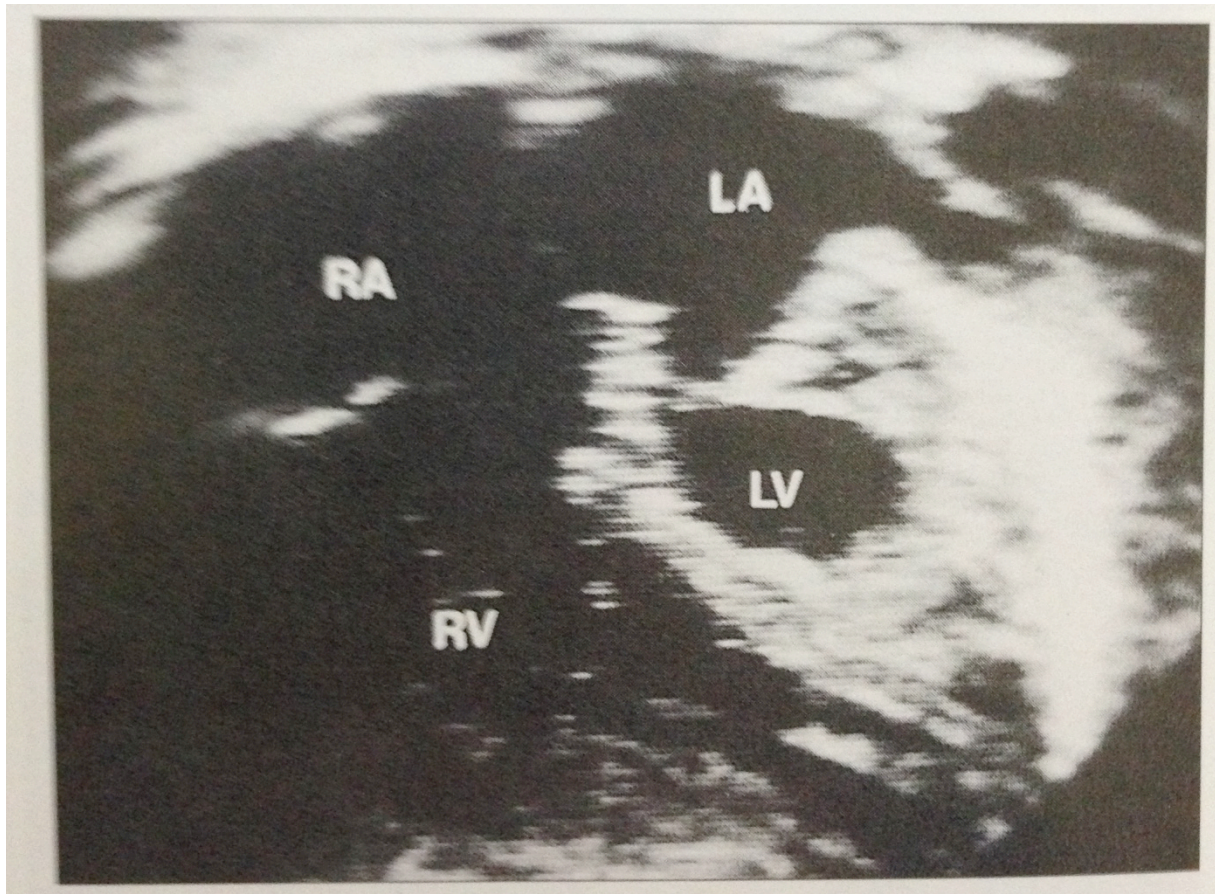


Park, M.K. Pediatric Cardiology for Practitioners.

Quadro clínico

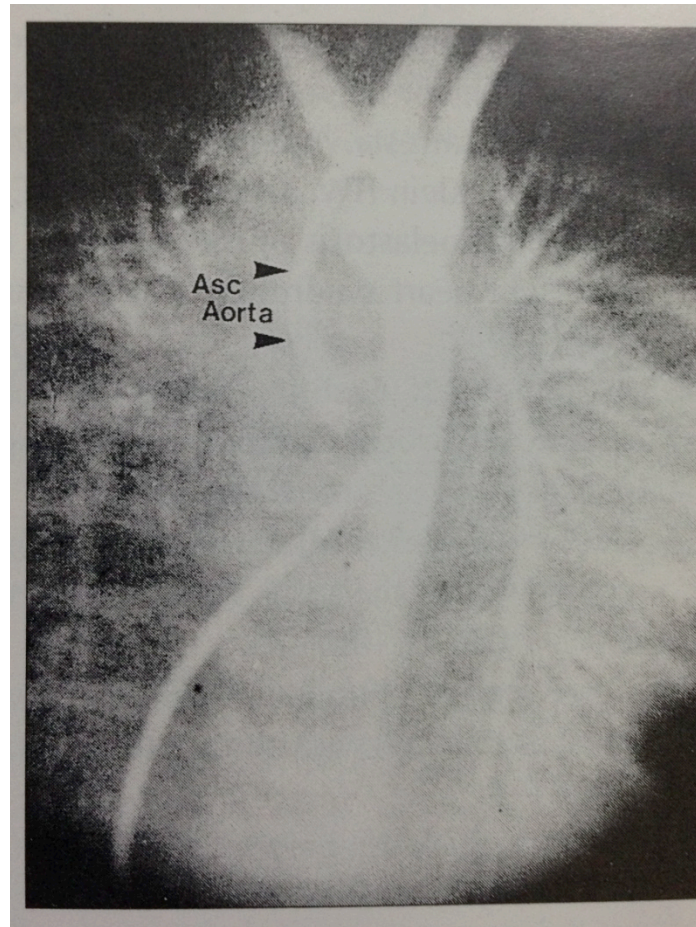
- Ecocardiio:
 - cavidade de VE diminuída, VD dilatado, alargamento da tricúspide;
 - hipoplasia severa da aorta e anel aórtico, mitral ausente ou distorcida, coarctação de aorta;
 - CIA ou persistência de forame oval, com shunt esquerda-direita. Pode haver CIV.
 - Fluxo retrógrado no arco aórtico e aorta descendente.

Ecocardiograma



Ho, S.Y.; Baker, E.J.; Rigby, M.L.; Anderson, R.H. Atlas Colorido de Cardiopatias Congênitas

Angiocardiograma



Ho, S.Y.; Baker, E.J.; Rigby, M.L.; Anderson, R.H. Atlas Colorido de
Cardiopatas Congênitas

Diagnóstico diferencial

- Coarctação de aorta
- Interrupção do arco aórtico
- Estenose aórtica
- Miocardite neonatal
- Isquemia miocárdica transitória
- Taquicardia supraventricular intra-uterina
- Neoplasma cardíaco (rabiomioma)

Manejo

- Intubação
- Correção da acidose (PO₂ entre 35 e 45 mmHg)
- Infusão de PGE₁
- Balão atrial

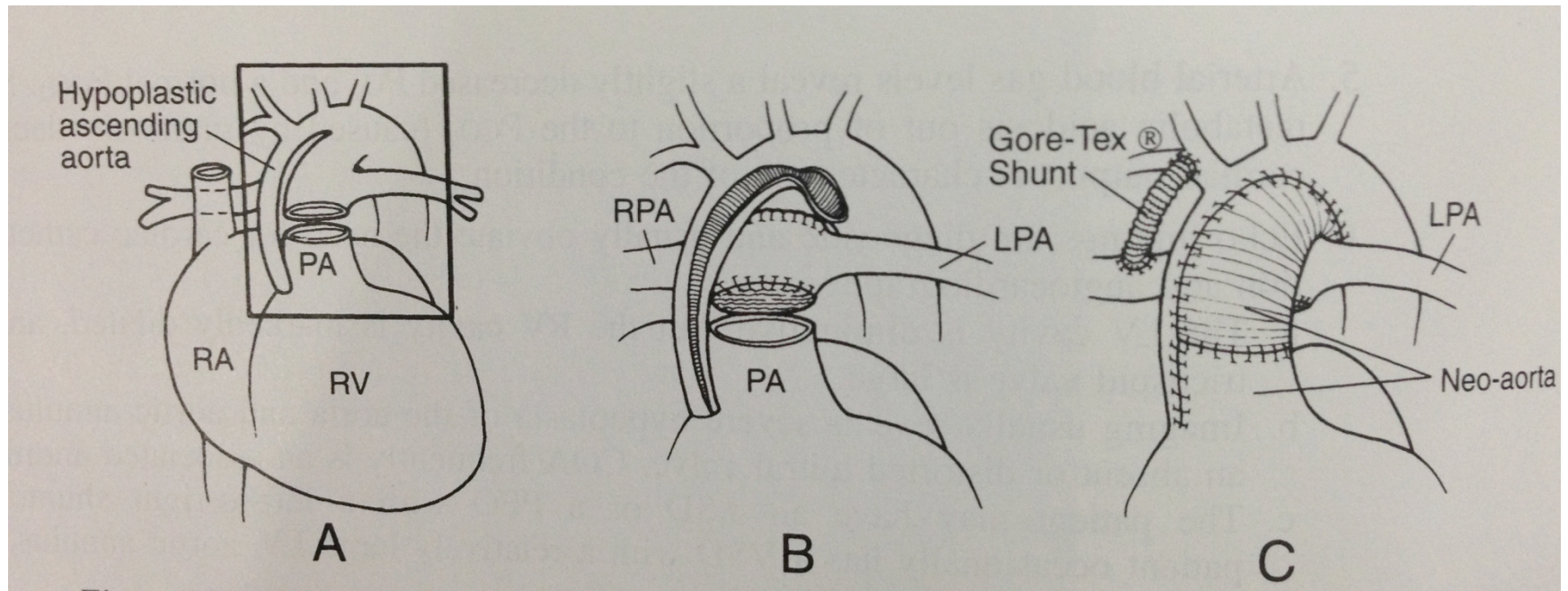
Cirurgia

- Norwood – Primeiro tempo
 - Período neonatal
 - Mortalidade de 35%
 - 45% sobrevive até 1 ano

Cirurgia – Norwood

- Primeiro tempo (neonato)
 - A artéria pulmonar é dividida, o toco distal é fechado e o canal arterial é fechado.
 - É criado um shunt para prover fluxo pulmonar e prevenir ICC e hipertensão pulmonar.
 - O septo atrial é aberto.
 - Com enxerto aórtico ou pulmonar, conecta-se a pulmonar e a aorta hipoplásica.

Norwood



Park, M.K. Pediatric Cardiology for Practitioners.

Cirurgia Norwood

- Segundo tempo (aos 6 meses):
 - Criação de shunt cavopulmonar para redução da sobrecarga do VD sistêmico
 - Mortalidade < 5%

Cirurgia – Fontan

- Aos 18 meses
- Critérios:
 - CIA não restritiva
 - Tricúspide competente
 - Anastomose pulmonar–aorta funcionando
 - Baixa resistência pulmonar e artérias pulmonares não distorcidas
 - Função de VD preservada.
- Cava → pulmonar

Cirurgia – Caso clínico

- Damus Kaye Stansel
- Sano
- Colocação de tubo VD -> pulmonar

Cirurgia – Transplante

- Indicado se aorta ascendente < 2.5mm.
- Balão interatrial
- Stent do ducto arterial

OBRIGADA!!!

