



SINDROME DO CORAÇÃO ESQUERDO HIPOPLÁSICO

Dr. Raphael França

R1 Hemodinâmica e Cardiologia Intervencionista

HCl - Ribeirão Preto

2025

Hypoplastic Left Ventricle: Hypoplastic Left Heart Complex

Christo I. Tchervenkov, MD¹, Richard Tang, MD¹,
and Jeffrey P. Jacobs, MD² 

World Journal for Pediatric and
Congenital Heart Surgery
2022, Vol. 13(5) 631-636
© The Author(s) 2022
Article reuse guidelines:
sagepub.com/journals-permissions
DOI: 10.1177/21501351221116016
journals.sagepub.com/home/pch



Abstract

Hypoplastic left heart syndrome (HLHS) without intrinsic valvar stenosis or atresia is synonymous with the term hypoplastic left heart complex (HLHC) and is defined as a cardiac malformation at the milder end of the spectrum of HLHS with normally aligned great arteries without a common atrioventricular junction, characterized by underdevelopment of the left heart with significant hypoplasia of the left ventricle and hypoplasia of the aortic or mitral valve, or both valves, in the absence of intrinsic valvar stenosis or atresia, and with hypoplasia of the ascending aorta and aortic arch. This article describes the definitions, nomenclature, and classification of HLHC; the indications and contraindications for biventricular repair of HLHC; the surgical treatment of HLHC; and the associated outcomes.

Keywords

hypoplastic left heart syndrome (HLHS), hypoplastic left heart complex (HLHC)

Submitted June 26, 2022; Accepted July 9, 2022.

Presented at: World University for Pediatric and Congenital Heart Surgery Fourteenth Curriculum Webinar: Hypoplastic Left Ventricle, January 22, 2022.

- ✓ **O complexo coração-aorta esquerdo consiste em uma série de estruturas:**
 - ✓ **Influxo ventricular esquerdo: a válvula mitral**
 - ✓ **A bomba: ventrículo esquerdo**
 - ✓ **A via de saída do ventrículo esquerdo (VSVE)**
 - ✓ **A válvula aórtica**
 - ✓ **A aorta ascendente**
 - ✓ **O arco aórtico.**



✓ **Conceitos:**

- ✓ **Hipoplasia: desenvolvimento abaixo do considerado normal, mas com estrutura relativamente preservada;**
- ✓ **Estenose: fusão comissural com orifício efetivo estreitado;**
- ✓ **Atresia: valva imperfurada ou ausente.**



✓ SHCE:

- ✓ “Um espectro de malformações cardiovasculares congênitas com grandes artérias normalmente alinhadas sem uma junção atrioventricular comum, caracterizada por subdesenvolvimento do coração esquerdo com hipoplasia significativa do ventrículo esquerdo, incluindo atresia, estenose ou hipoplasia da válvula aórtica ou mitral, ou de ambas as valvas, e hipoplasia da aorta ascendente e do arco aórtico.”

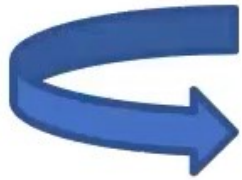
Ventrículo esquerdo diminuto

Pequenas estruturas do lado esquerdo

- ✓ Se não for tratada, é universalmente fatal.

EPIDEMIOLOGIA

- ✓ 1,4% a 3,8% das doenças cardíacas congênitas



23% das mortes durante a 1ª semana de vida

- ✓ Sexo masculino (55-67%)

Fatores ambientais

- Áreas suburbanas
- Primavera e verão -> infecção faríngea -> anticorpos que atravessam a barreira placentária

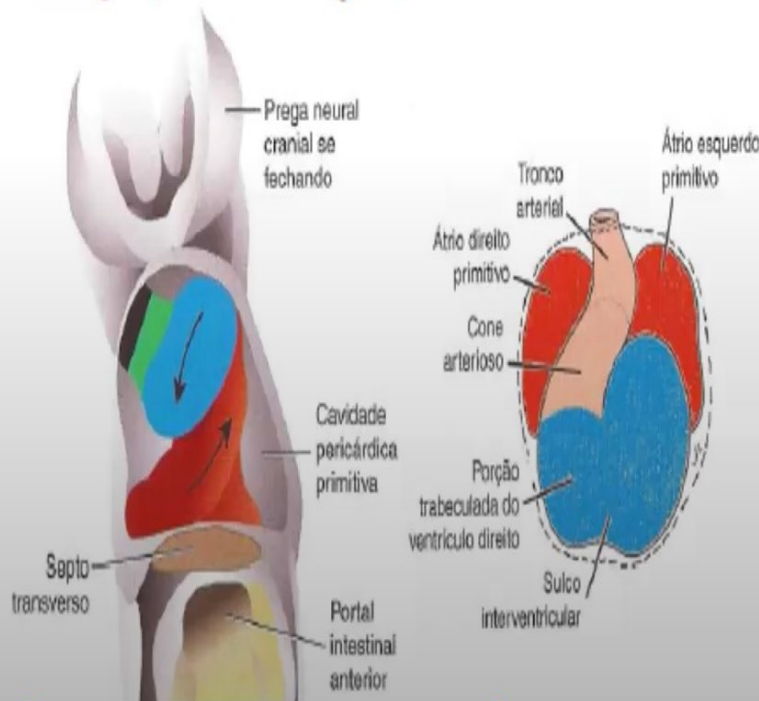
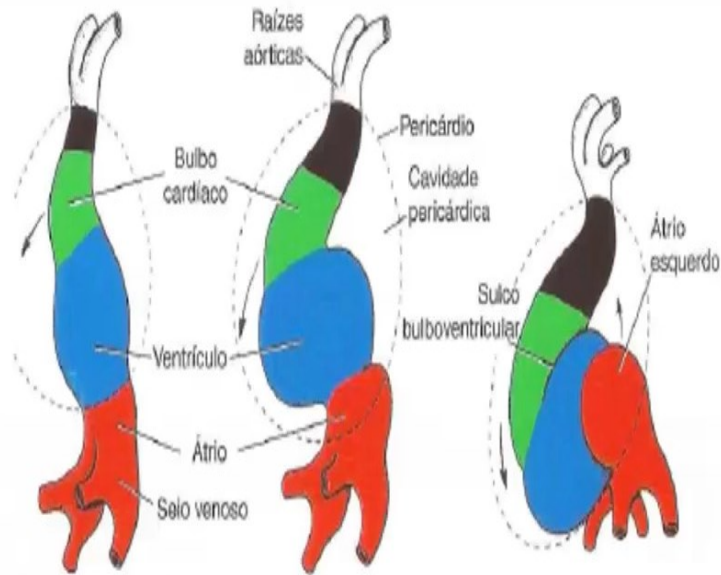
- ✓ Etiologia genética
- ✓ Recorrência familiar (0,5-2%)
- ✓ Anomalias extracardíacas e síndromes genéticas (15-30%)



Síndrome de Noonan, Síndrome de Holt-Oram,
Síndrome de CHARGE, Turner, trissomia do 13, 18
e 21

EMBRIOLOGIA

Lei dos fluxos



- Ventrículo primitivo: se move ventralmente e para direita;
- Região atrial : move-se dorsalmente e para esquerda;

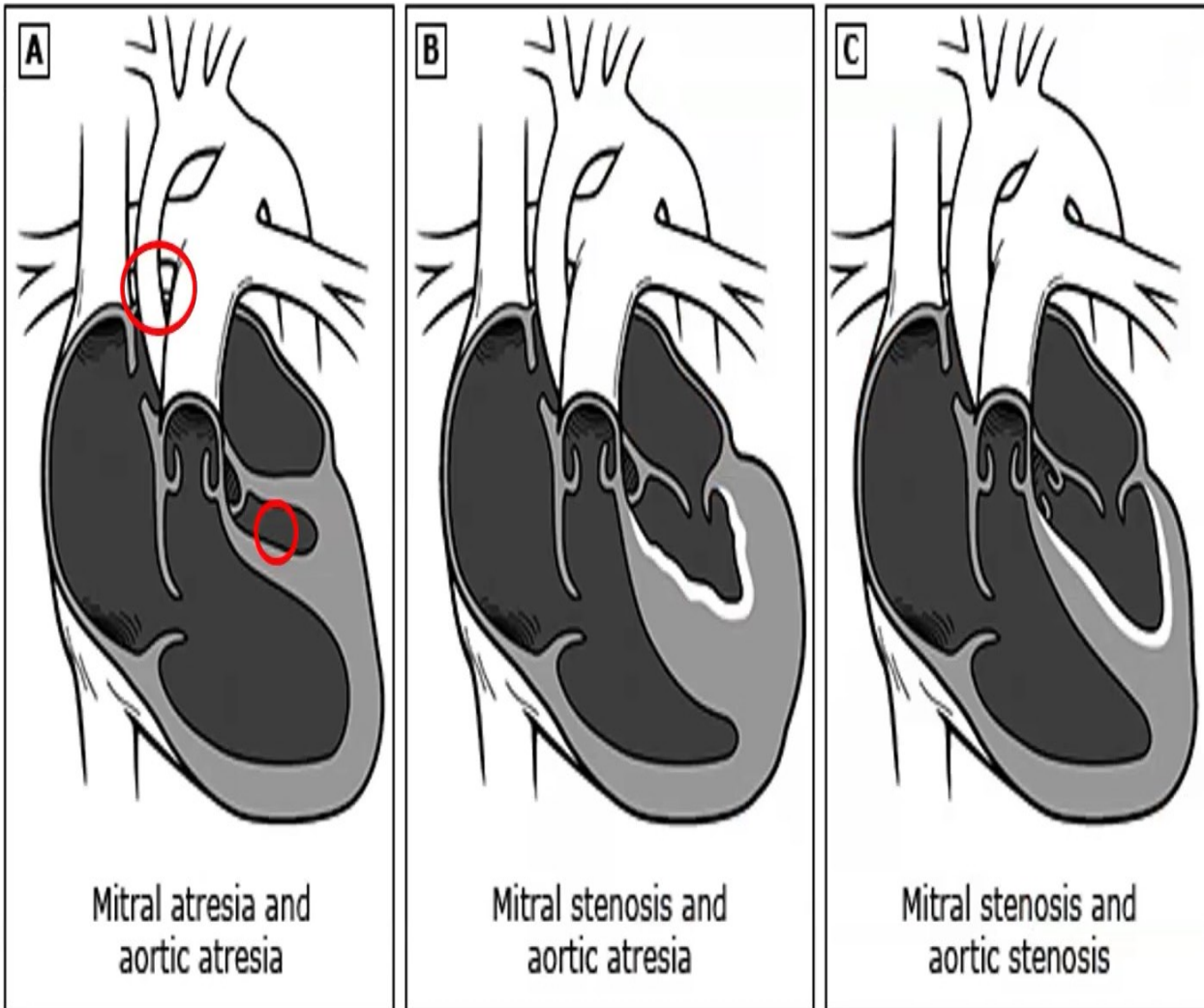


difficuldade de formação da via de saída --> dificuldade na formação do ventrículo.

- Sem fluxo --> Sem crescimento!



ANATOMIA



- **A) atresia aortica e mitral**

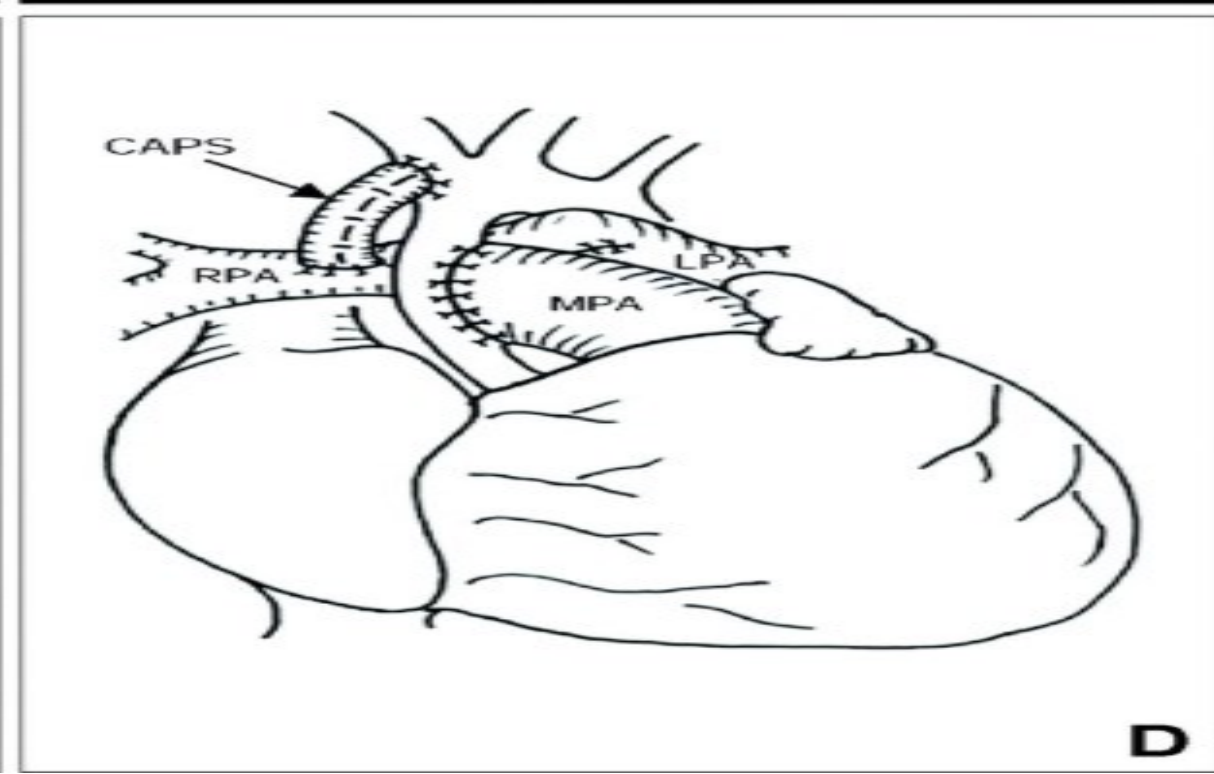
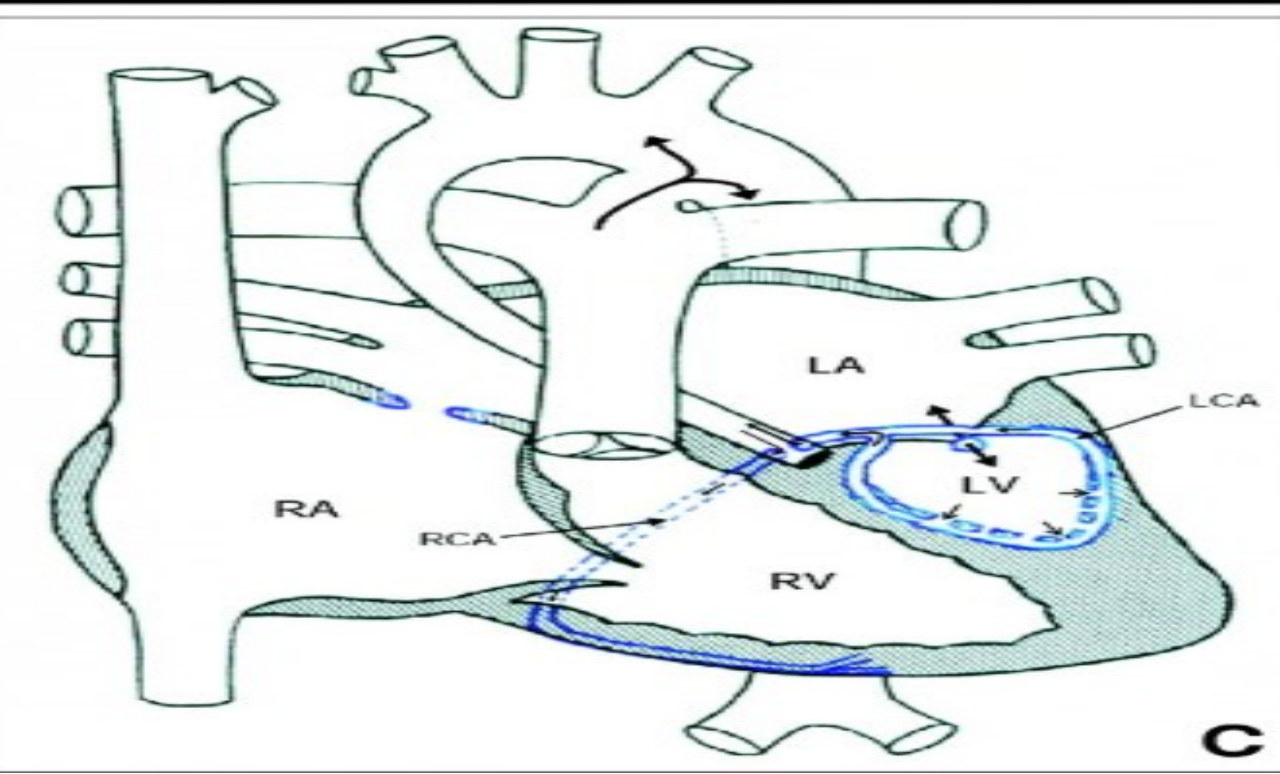
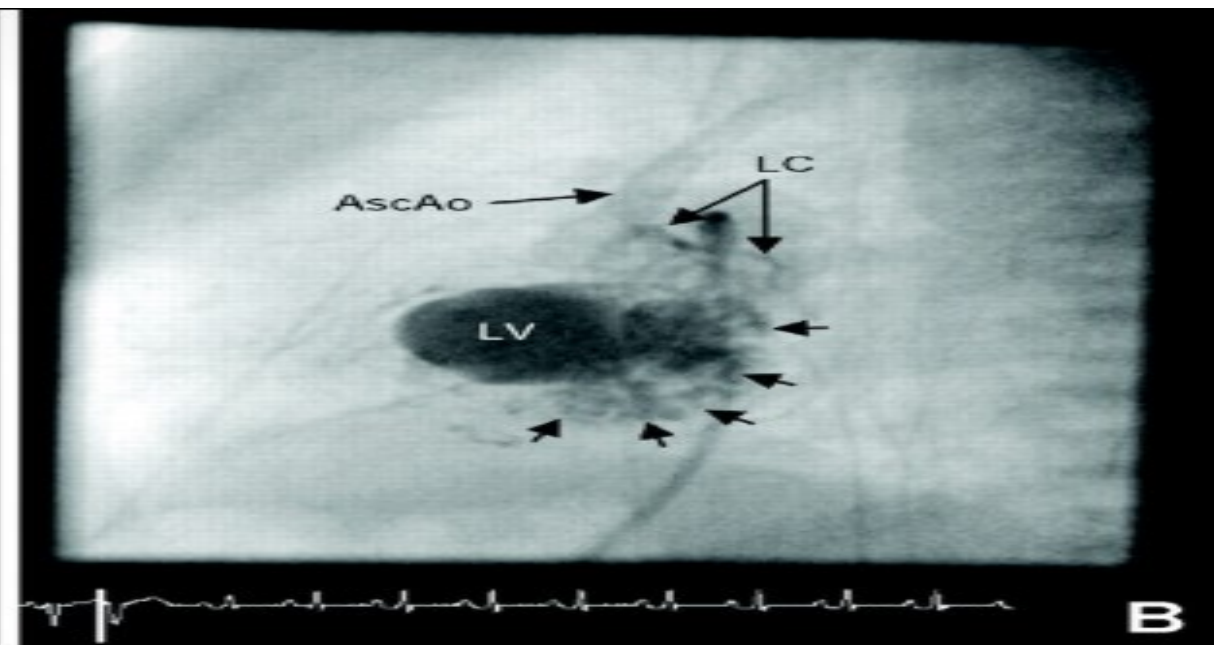
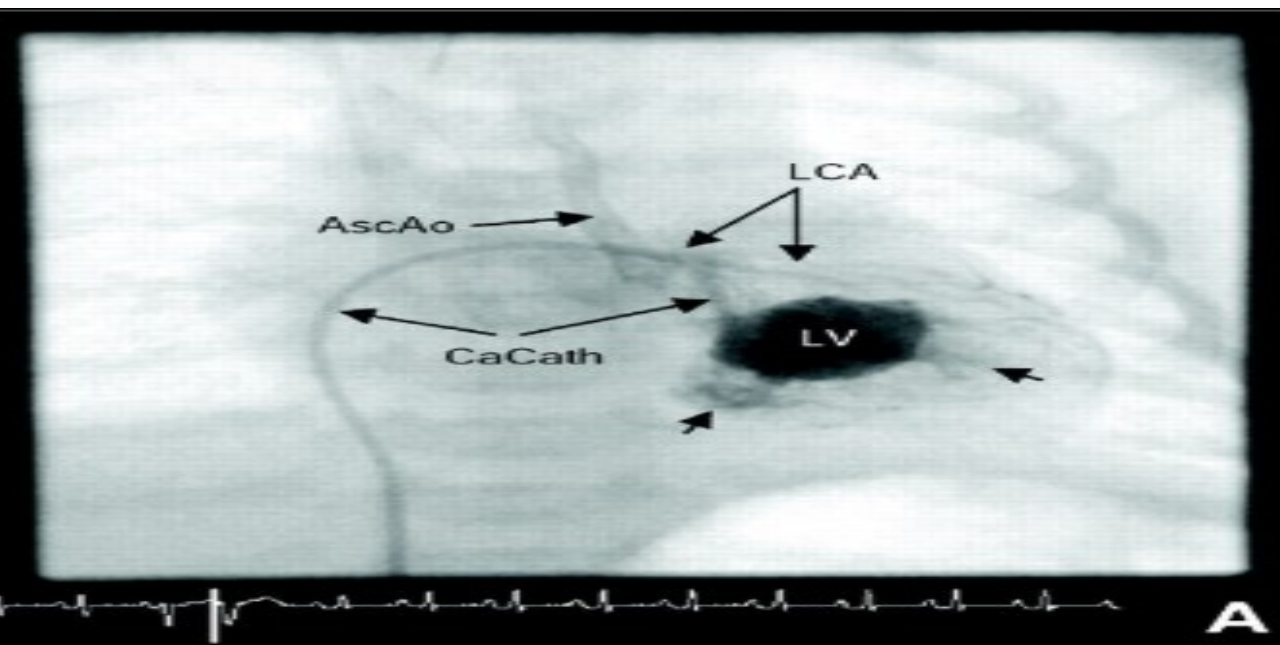
- Aorta pequena --> hipoplasia do VE;
- Forma mais extrema;
- VE muito pequena;
- AO asc muito hipo, debito sistemico dependente do ducto arterial com fluxo retrogrado na ao asc ;
- fístulas coronaria-VE / Itri / arritmias.

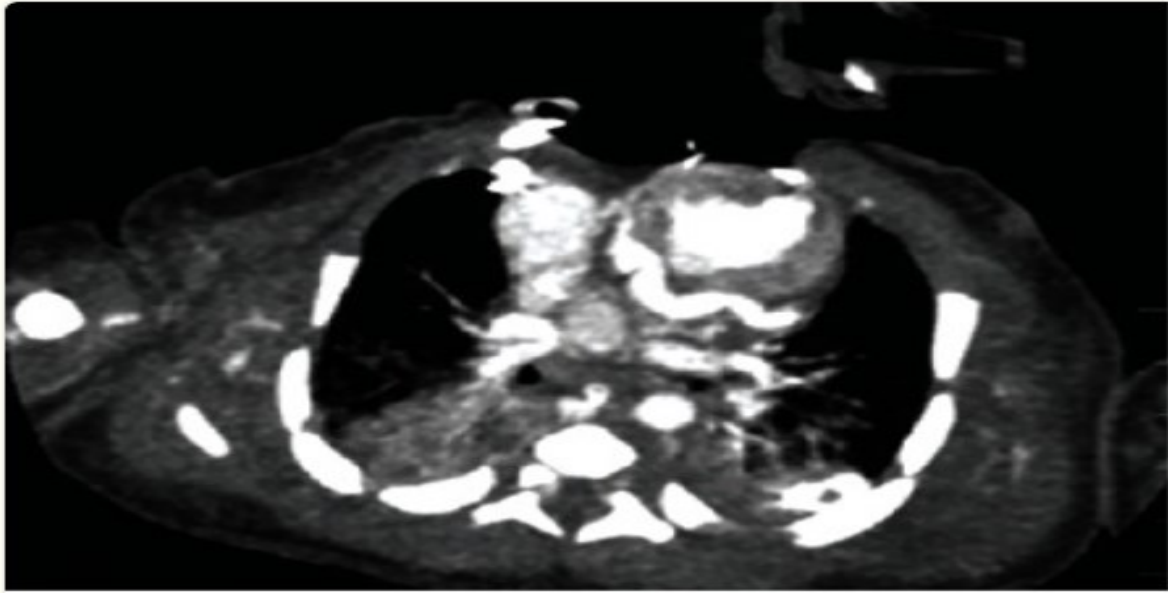
- **B) estenose mitral e atresia aórtica**

- Ao muito hipoplasica / DC dependente de canal;
- Dependendo do grau da Emi pode haver pressões no VE sub-sistêmicas, sistemicas ou supra-sistêmicas;
- Variação no grau de hipertrofia do VE pois há bom fluxo de entrada mas não há fluxo de saída --> disf. sist grave.

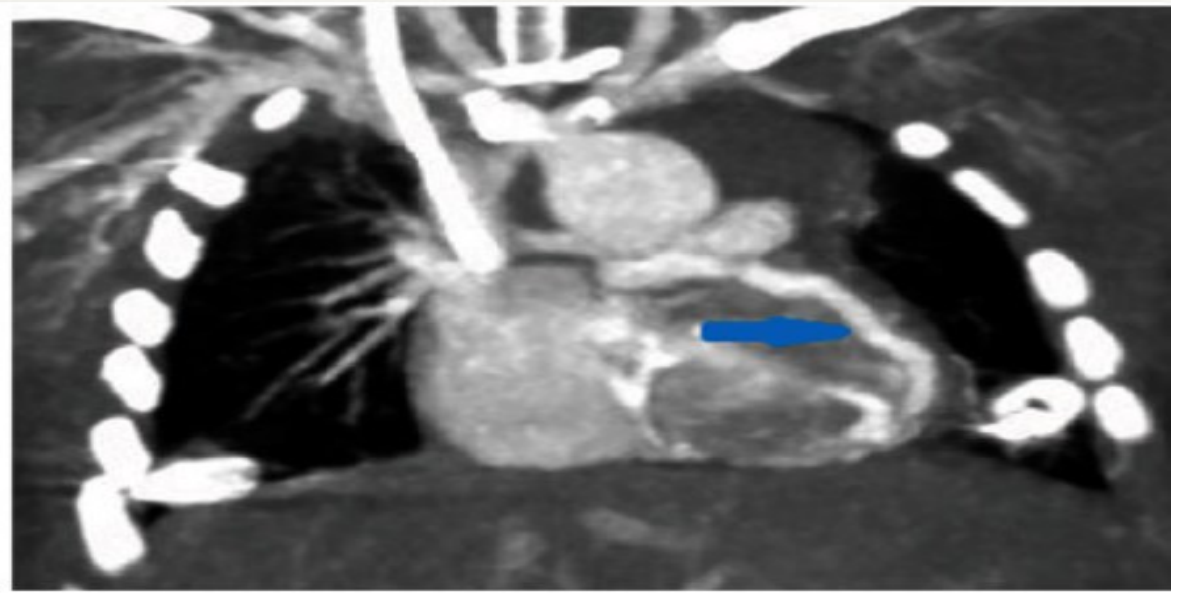
- **C) estenose mitral e aortica**

- Variabilidade no tamanho do VE e grau de disfunção, dependendo do grau de estenose.

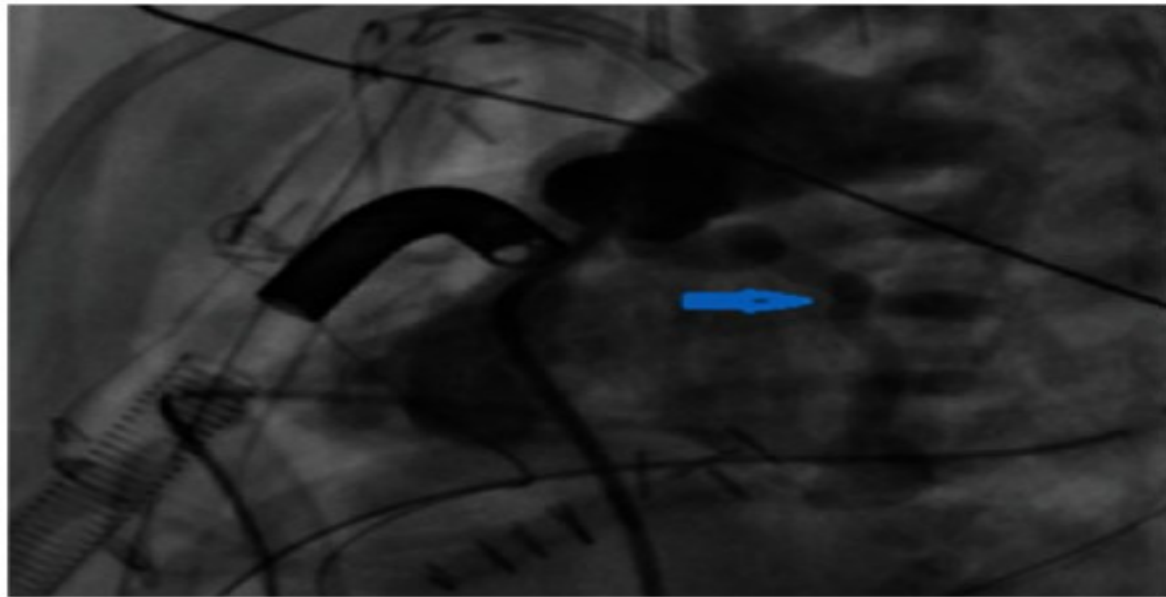




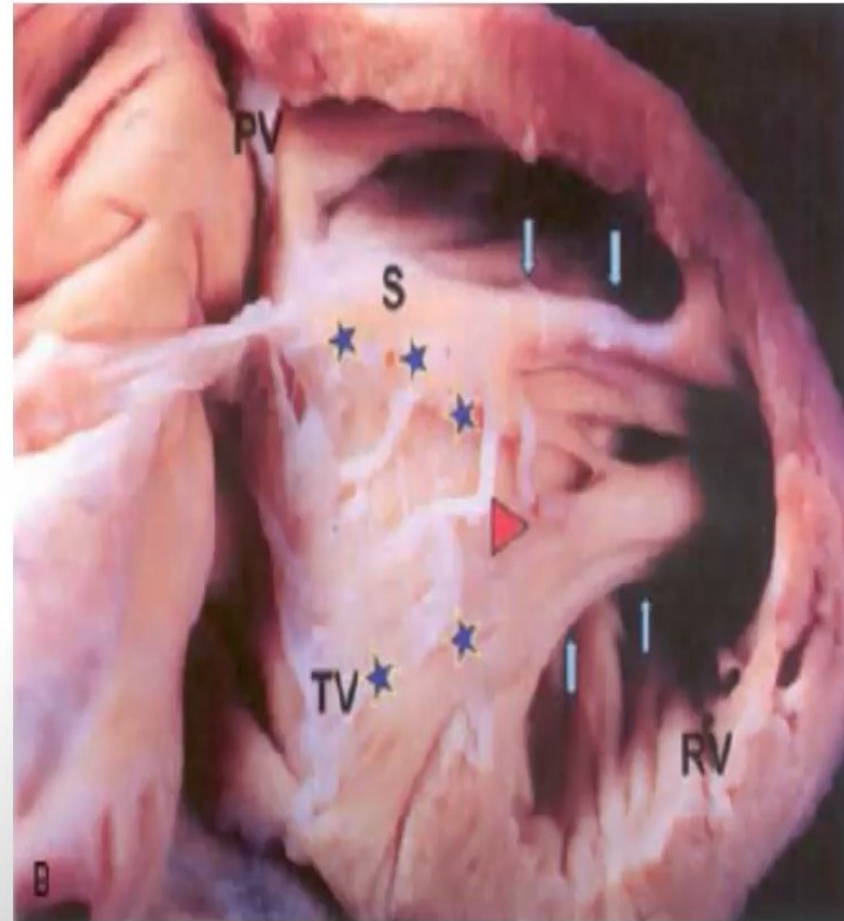
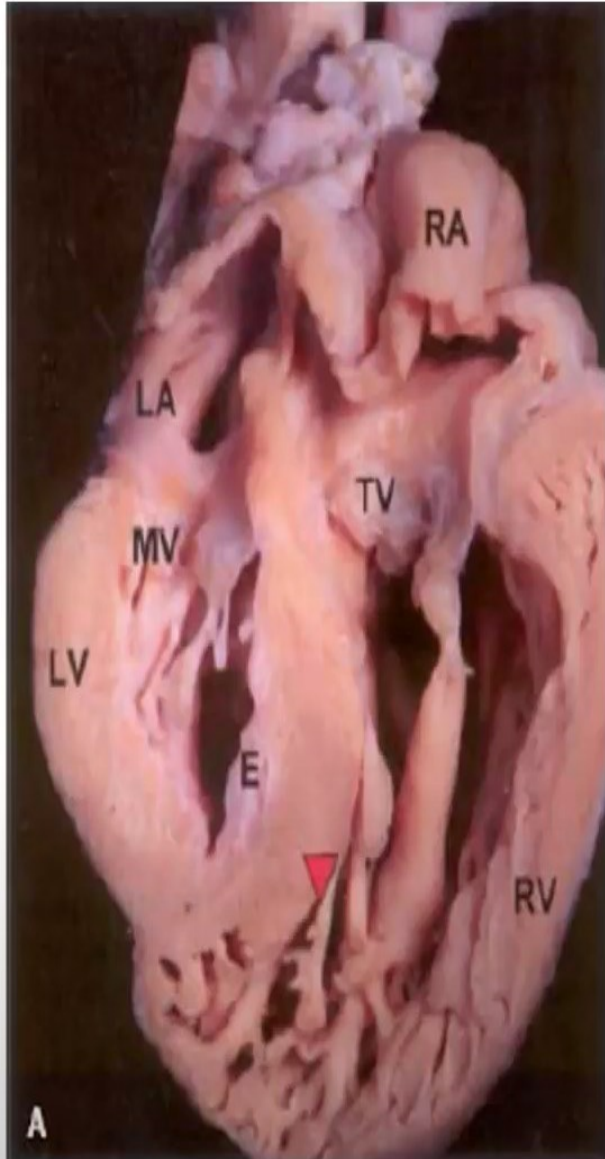
(a)



(b)

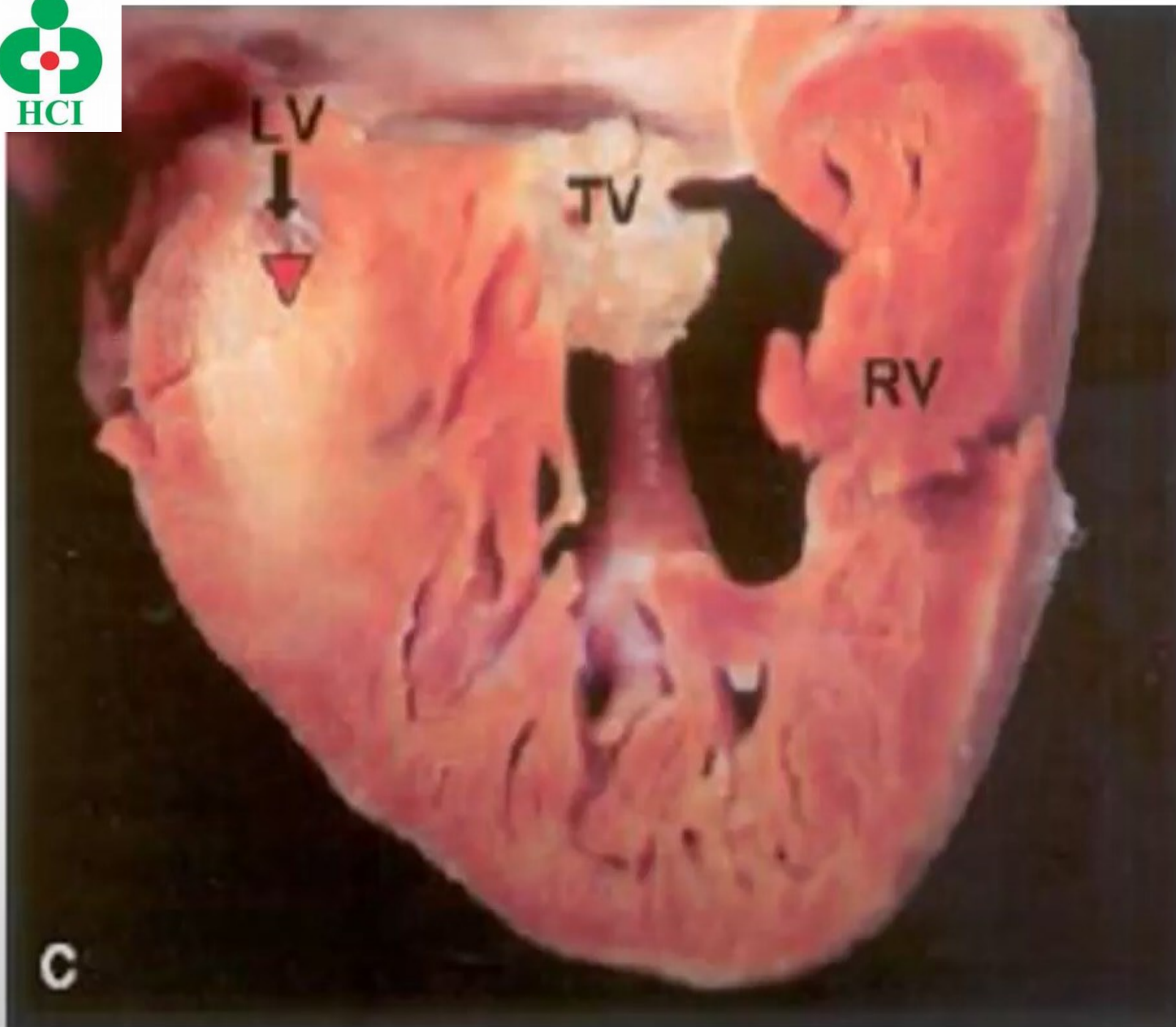


(c)



A- VE hipoplásico e hipertrofiado/ atresia aortica / mitral patente / distorção SIV (seta) / valva tricuspide insuficiente;

B- atresia aortica e mitral patente
estrelas (limites SIV), VD envolvendo VE hipertrofiado.



C- atresia aortica e mitral,
VE hipoplásico e
menor potencial
para distorção do
SIV.



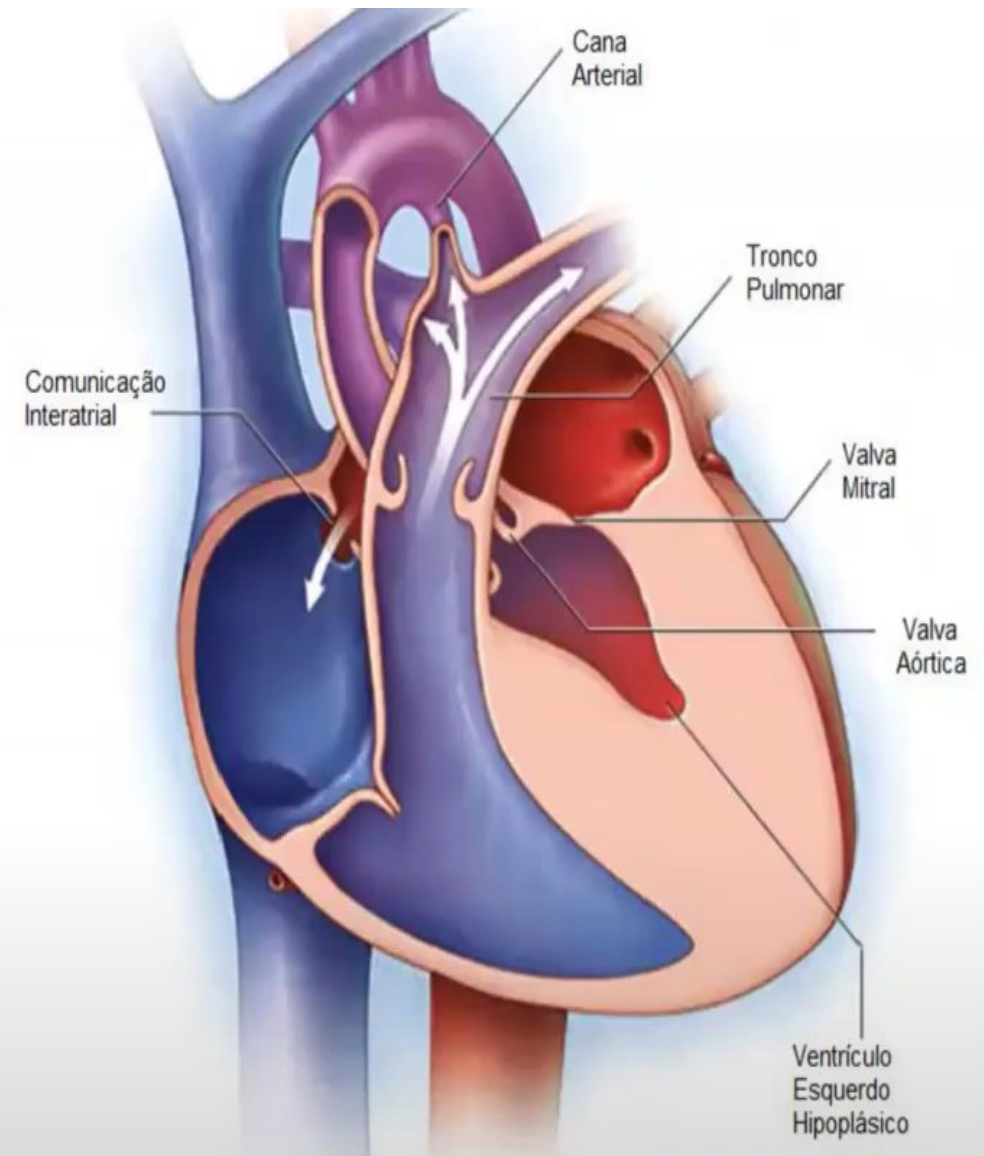
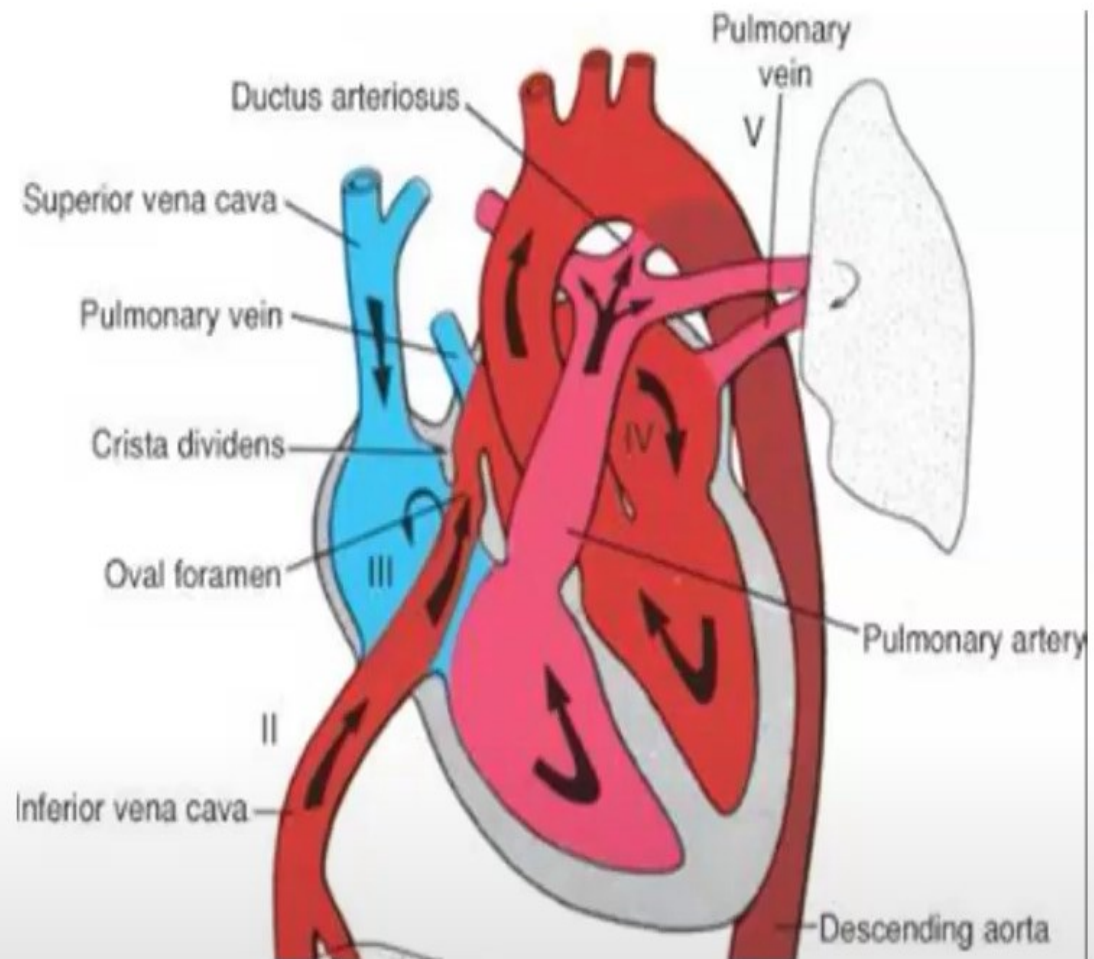
FISIOPATOLOGIA

- Valvas hipoplasia ou atresia / VE pequeno --> VD sustenta circulação sistêmica e pulmonar;
- Sobrevivência: ducto arterial patente para garantir circulação sistêmica adequada do VD para aorta + defeito do SIA não restritivo para garantir circulação de sangue oxigenado e desoxigenado;
- A distribuição da saída do VD pra circulação sistêmica e pulmonar depende da resistência desses sistemas:

- Após nascimento:

- 1) "Lua de mel" --> RVP alta e canal não restritivo – fluxo sistêmico sem restrições --- assintomático
- 2) fechamento canal arterial e queda RVP --> diminuição perfusão sistêmica e aumento fluxo sanguíneo pulmonar --> choque cardiogênico e insuf respiratória

* 10% defeito SIA inadequado ou insuficiente --> piora do quadro --> logo após parto --> cianose e acidose grave --> deterioração rápida --> sem período de lua de mel.



QUADRO CLÍNICO

1. Presença e tamanho da CIA

2. Permeabilidade do canal arterial

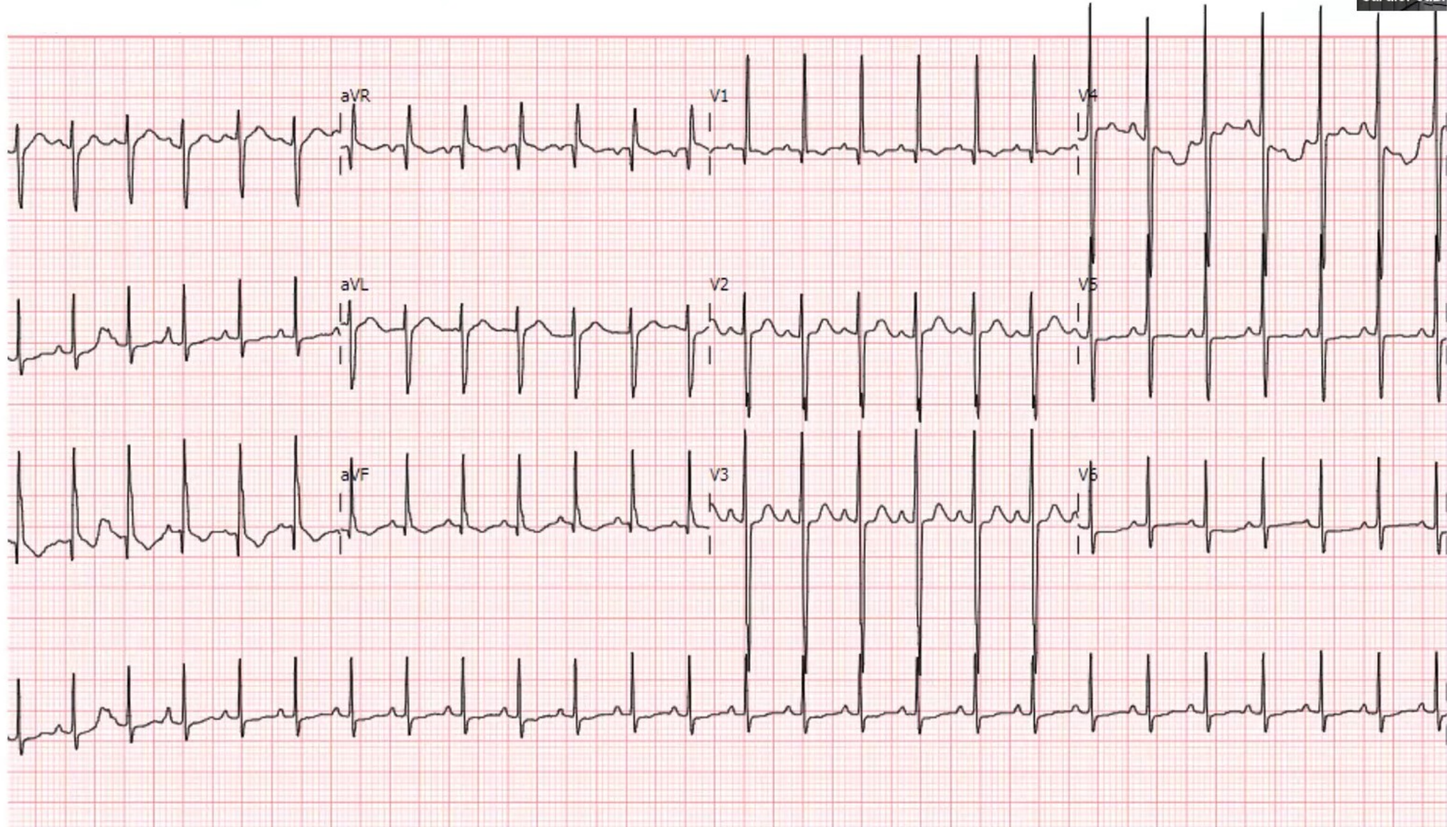
Sem CIA restritiva

- Assintomático
- Hipotensão
- Taquipneia
- Acidose
- Cianose

CIA restritiva

- Cianose grave
- Hipotensão
- Choque

ELETROCARDIOGRAMA





✓ **Avaliação de imagem:**

✓ **Ecocardiograma: principal ferramenta de diagnóstica**

- ✓ Z-scores das valvas esquerdas, dimensão diastólica e VDFVE, VSVE, arco aórtico
- ✓ Possibilidade de avaliação seriada no período pré-natal para determinação de conduta.

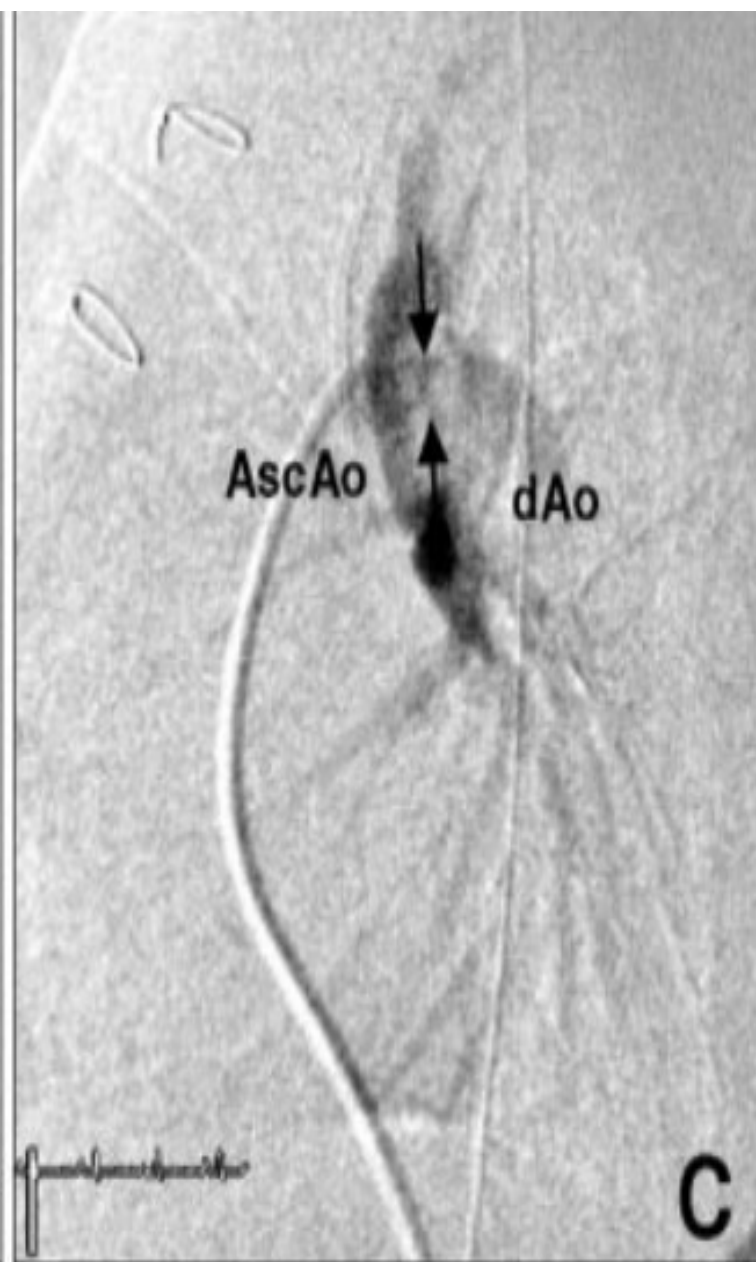
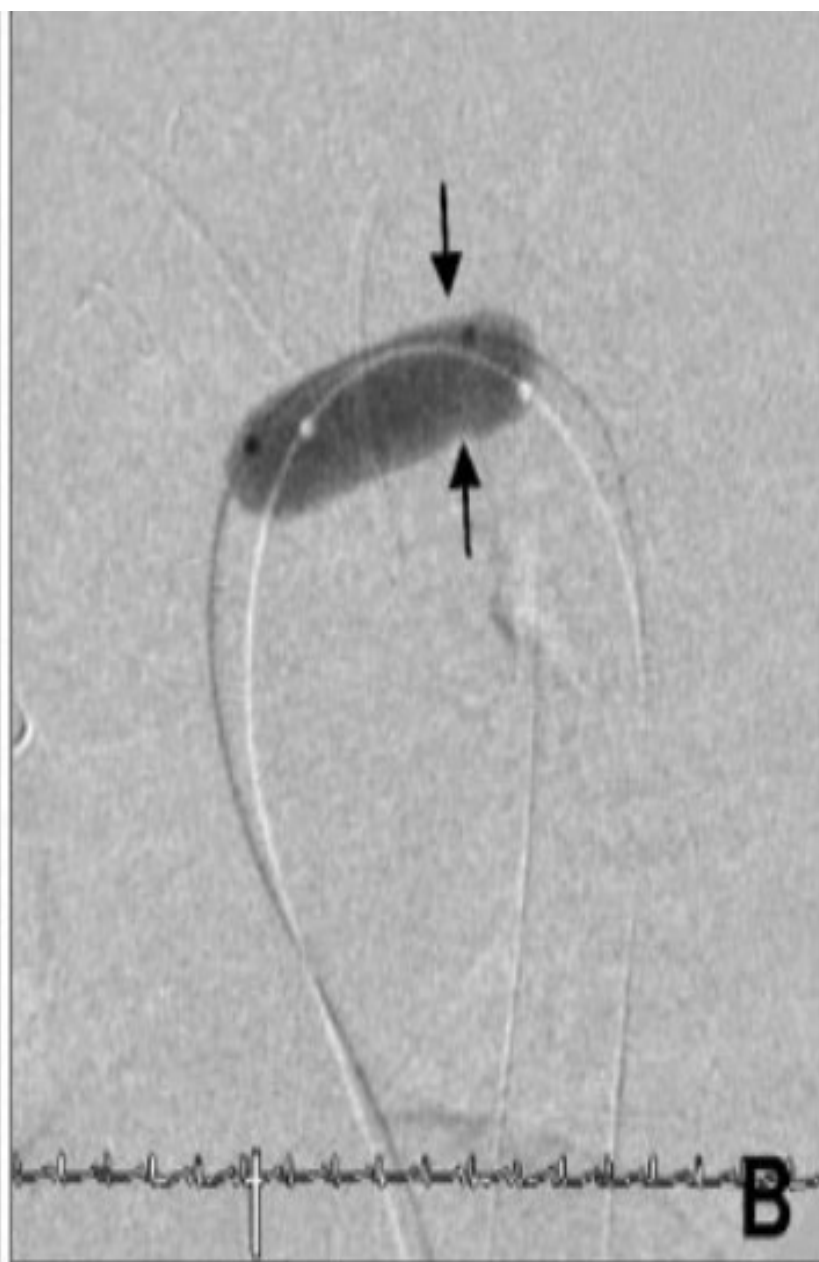
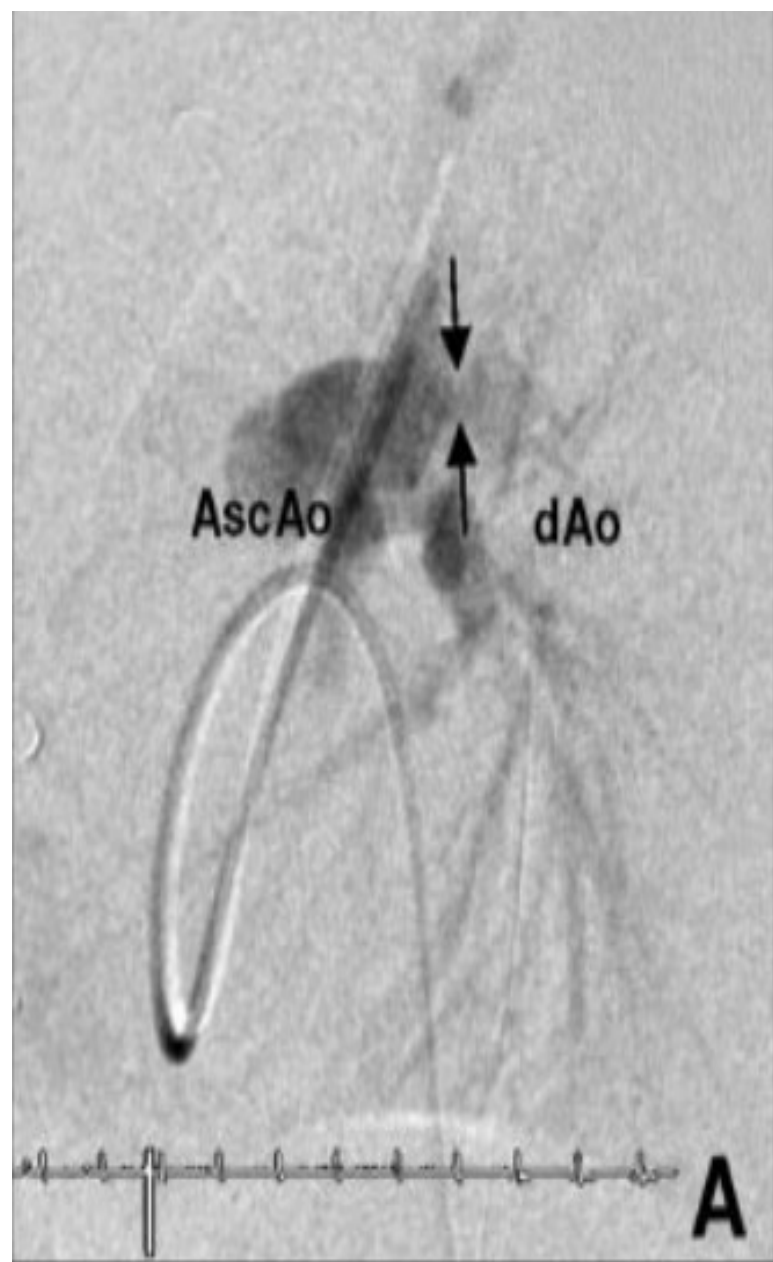
✓ **Ressonância Magnética:**

- ✓ Vantajosa quando pacientes limítrofes
- ✓ Ponto de corte: VDFVE 20 mL/m²
- ✓ Avaliar extensão da fibroelastose endocárdica.



INTERVENÇÃO FETAL

- ✓ **Estenose valvar aórtica crítica + VE preservado**
- ✓ **Valvoplastia aórtica**
- ✓ **Alta mortalidade**





INTERVENÇÃO INICIAL

MISTURA DE SANGUE + FUNÇÃO VENTRICULAR

- ✓ Prostaglandina contínua (0,01-0,05 mcg/kg/min)
- ✓ Septostomia ou septoplastia
- ✓ Terapia medicamentosa (diurético, inotrópicos)



INTERVENÇÃO CIRÚRGICA

3 ESTÁGIOS CIRÚRGICOS

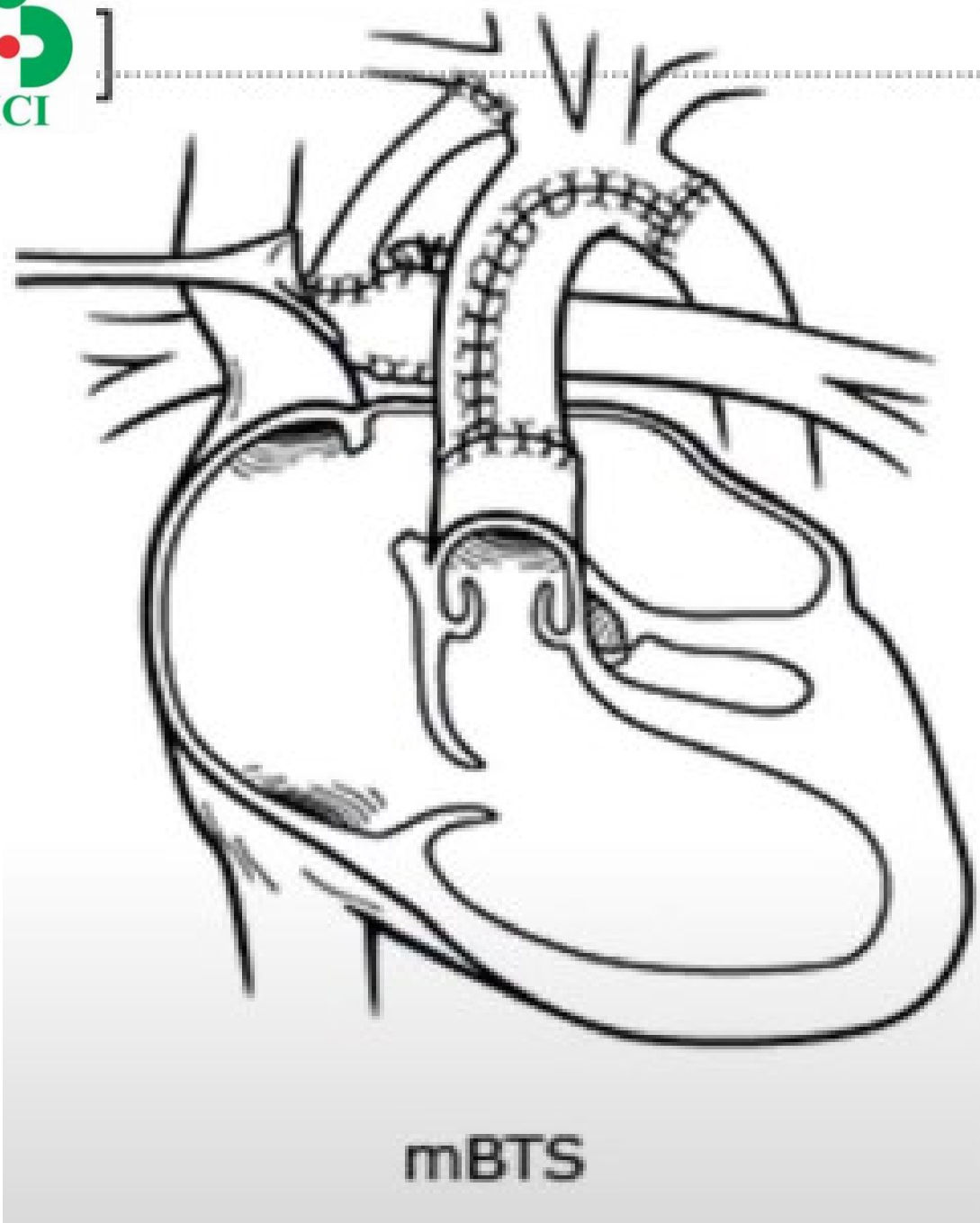
1. **Norwood (1 semana de vida)**
2. **Gleen bidirecional (4-6 meses)**
3. **Fontan (2-5 anos de idade)**



PROCEDIMENTO DE NORWOOD

OBJETIVOS

- ✓ Fluxo sanguíneo desobstruído VD para a circulação sistêmica e as artérias coronárias
- ✓ Fluxo controlado sanguíneo pulmonar
- ✓ Retorno venoso pulmonar desobstruído para VD sistêmico



NORWOOD CLÁSSICA

- Fornecimento fluxo sanguíneo pulmonar: derivação artéria inominada e se insere na a. pulmonar central --> neoaorta;
- Dividindo a. pulmonar principal, fecha o defeito no vaso distal e usa a a. pulmonar principal proximal como homoenxerto para reconstruir o arco aortico --> incorpora Ao Asc nativa;
- Blalock – tubo 3.5mm entre artéria inominada e artéria pulmonar direita principal + resecção SAI para melhor mistura de sangues.

RV to PA conduit

NORWOOD SANO

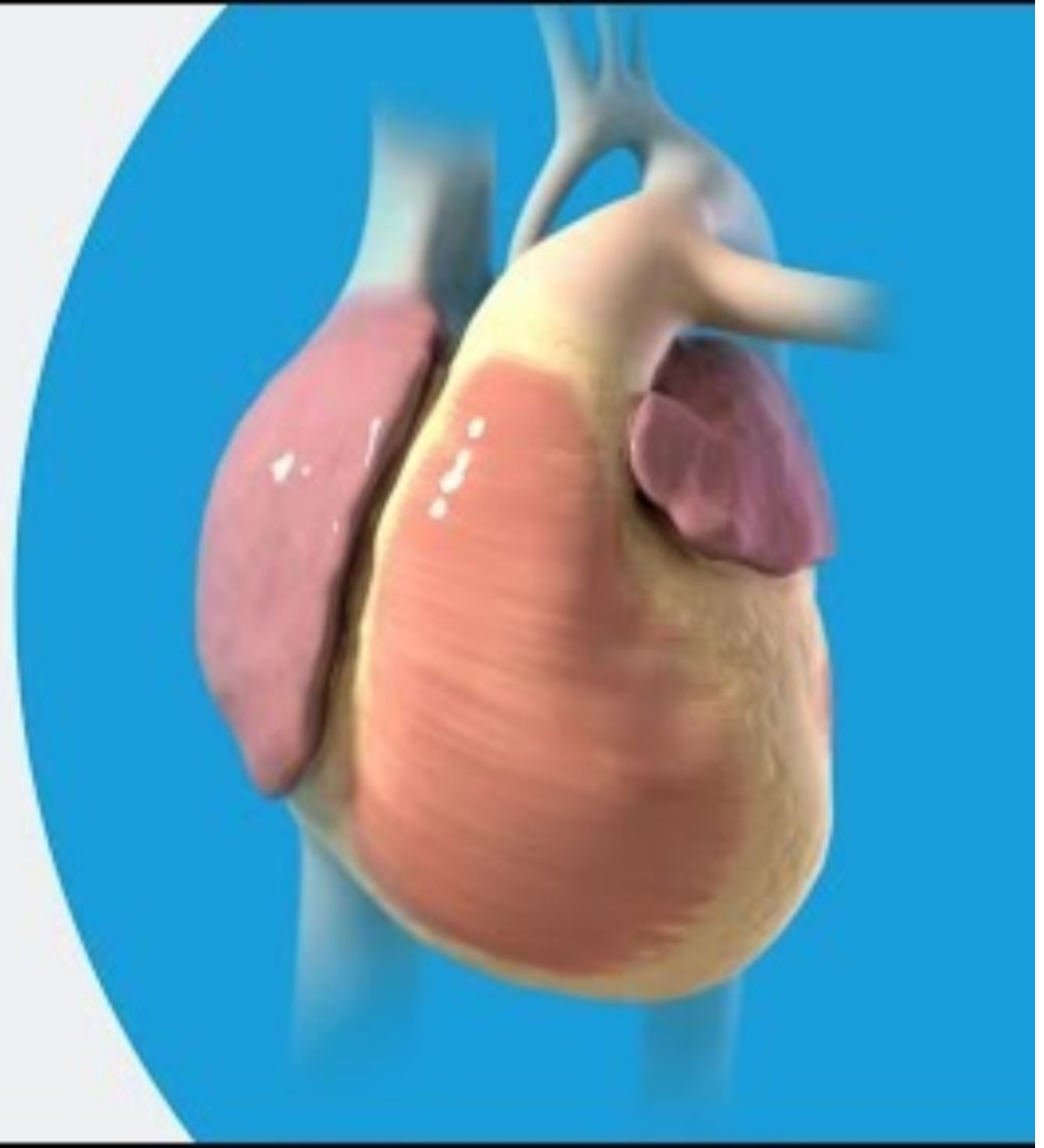
- Enxerto maior 5-6mm entre VD e arteria pulmonar central --> conduto
- Pode haver necessidade de ventriculotomia direita.

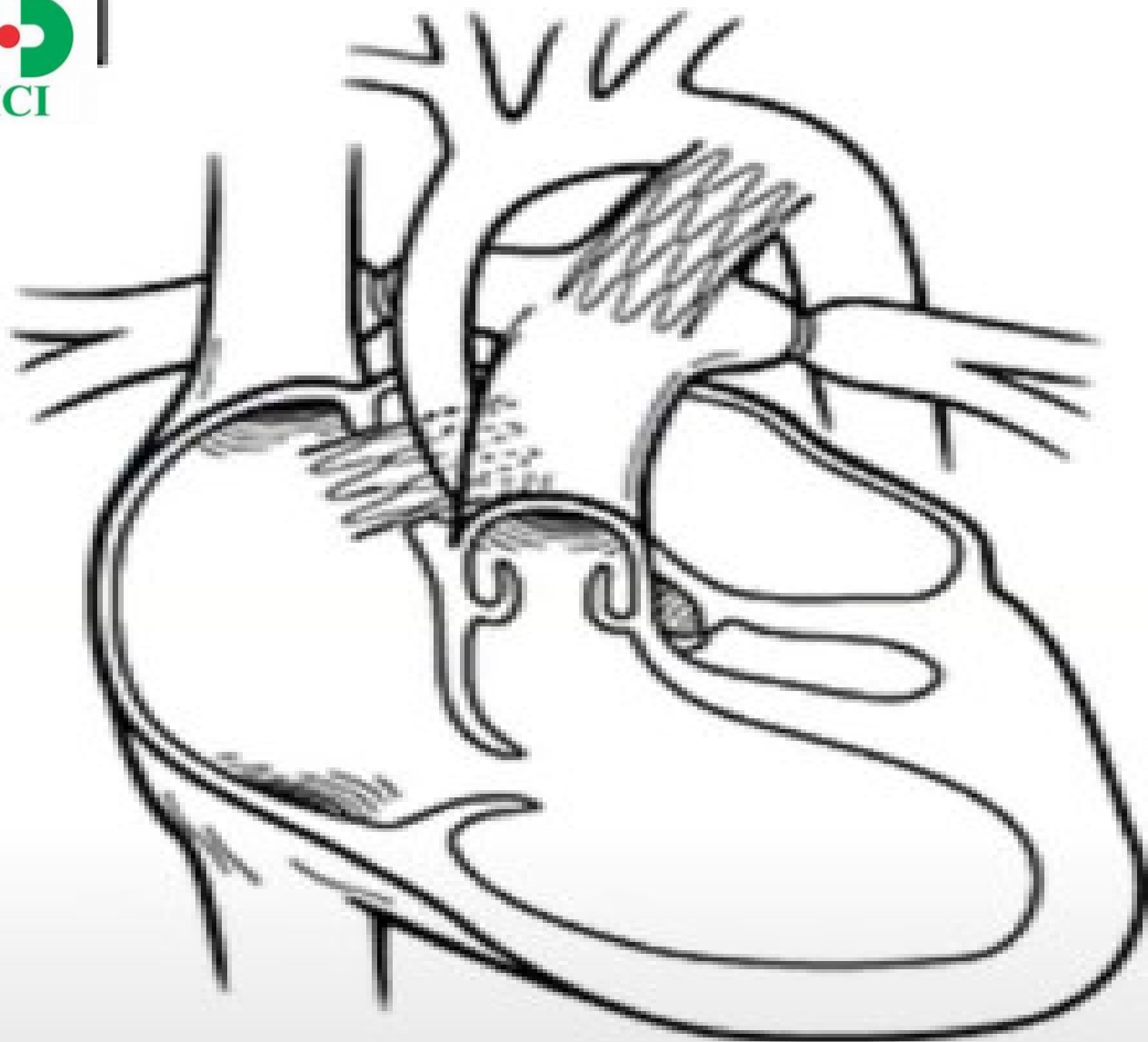
HLHS SURGERY 1

Norwood Procedure



Children's Hospital Colorado

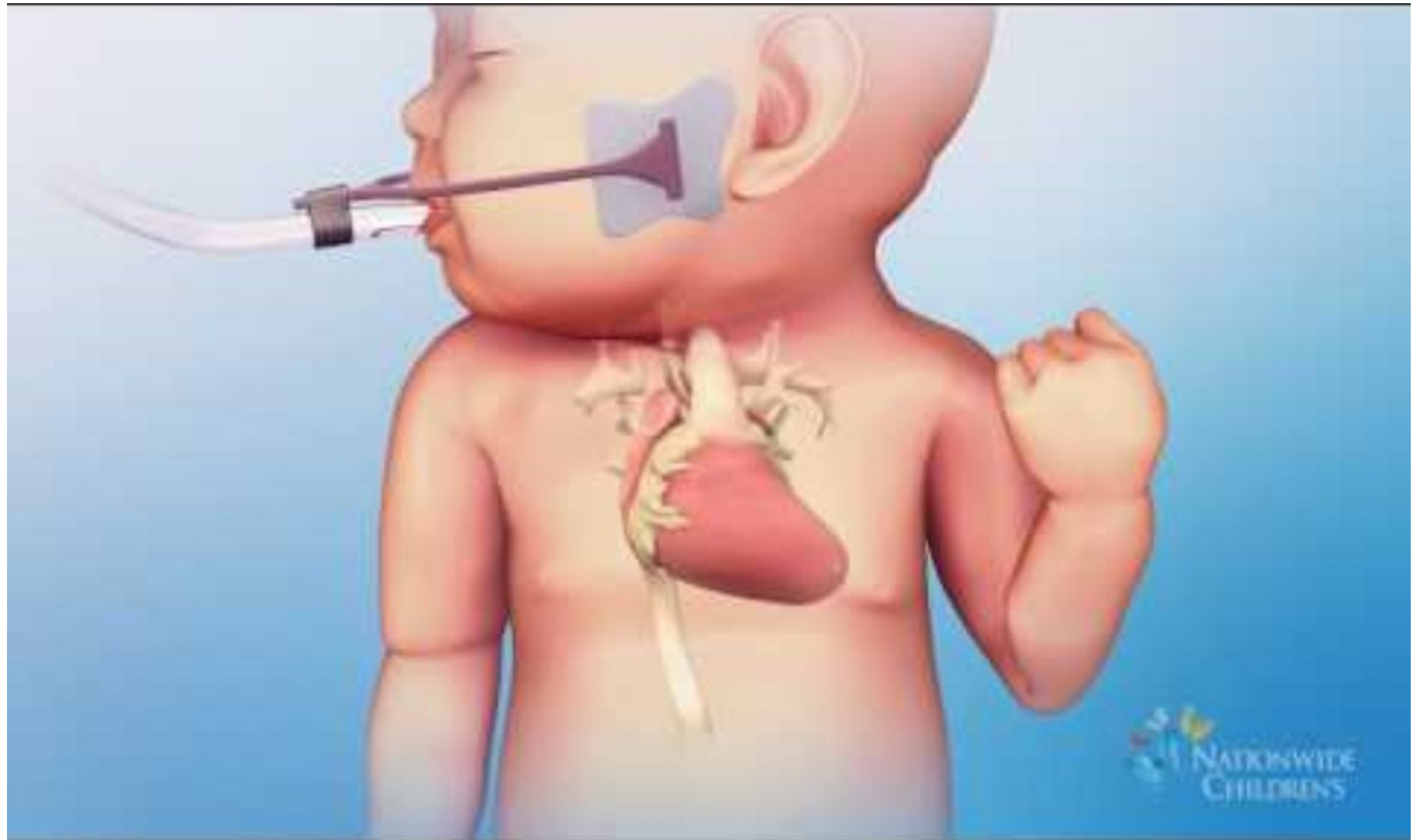


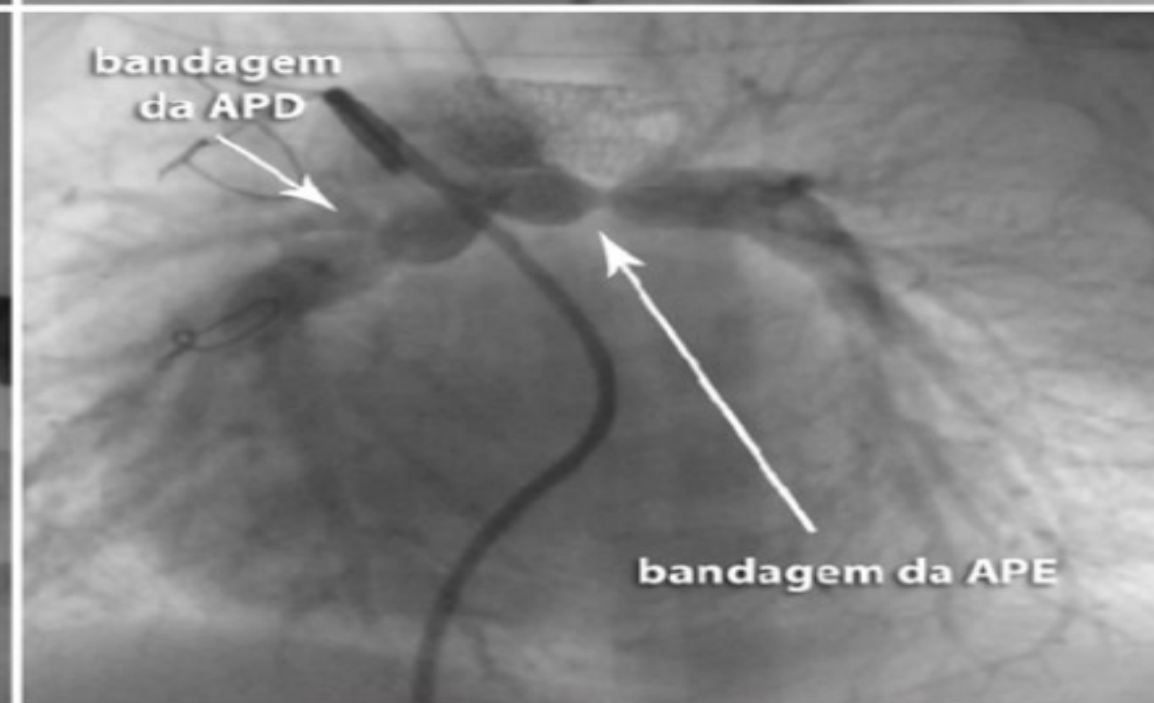
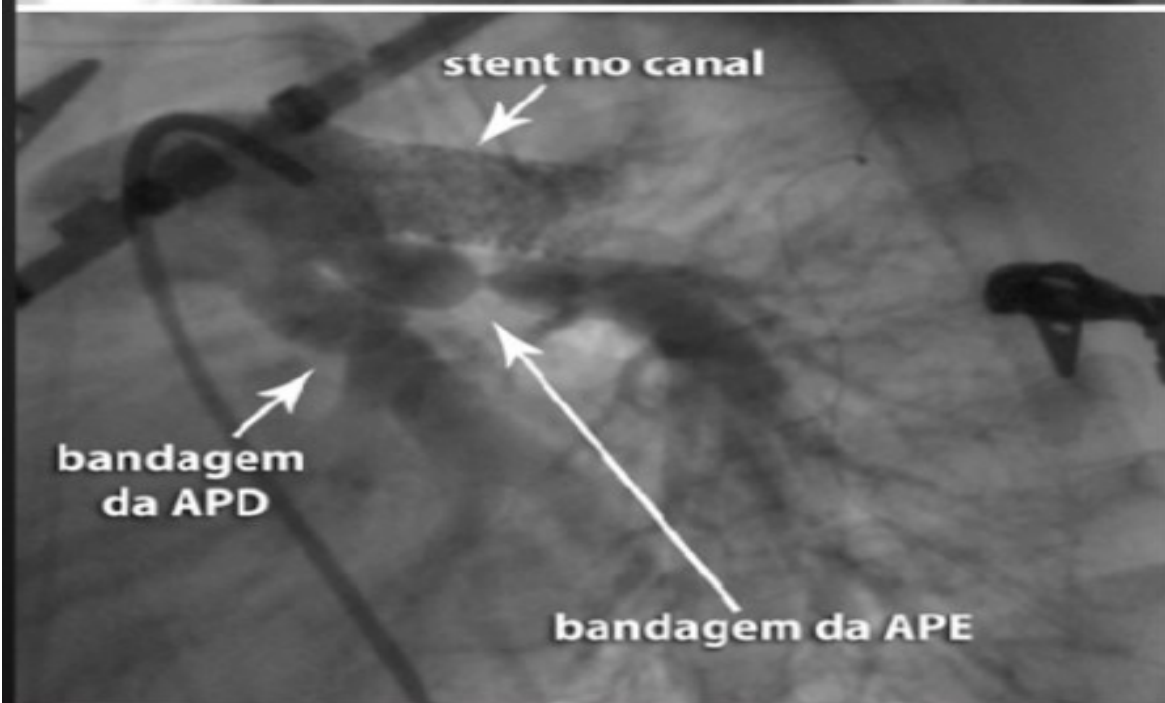
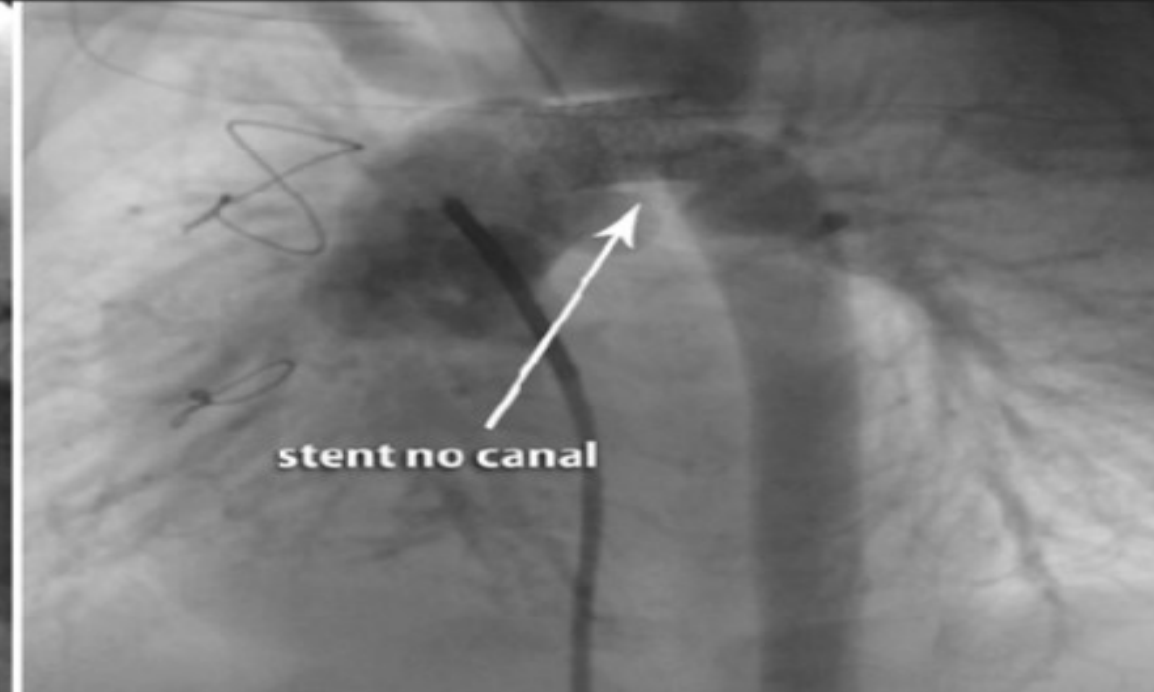
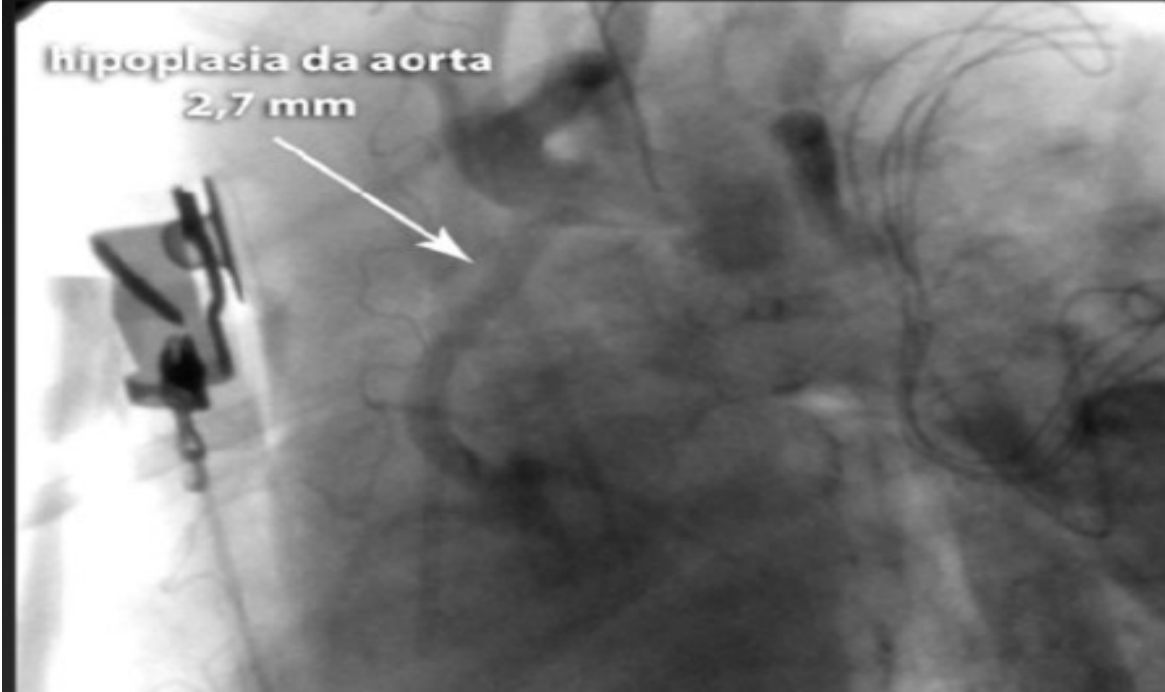


Hybrid procedure

HÍBRIDA

- Controle fluxo pulmonar e permeabilidade do canal garantido por stent;
- CIA realizada e mantida também por stent.







MANEJO POS CIRURGICO

- ✓ **AAS (1-5 mg/kg/dia)**
- ✓ **Digoxina**
- ✓ **Diuréticos**
- ✓ **IECA**
- ✓ **SAT O2 75-85%**

AVALIAÇÃO DE RISCO INTERESTÁGIO

Norwood (Sano – 0 pontos/ Clássico - 3 pontos/ Híbrido – 6 pontos)

ECMO em pós operatório (6 pontos)

Opiáceos na alta (6 pontos)

Não está em uso de digoxina na alta (9 pontos)

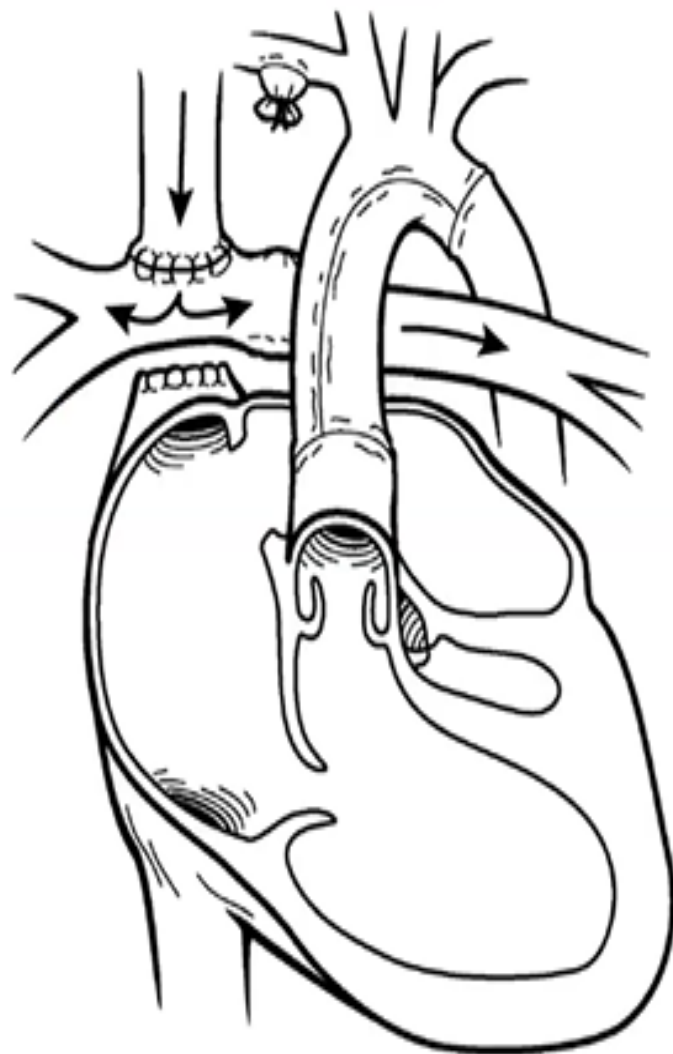
Arco obstruído no ecocardiograma pré alta (6 pontos)

Tricúspide regurgitation (12 pontos)

Extra oxygen (28 pontos)



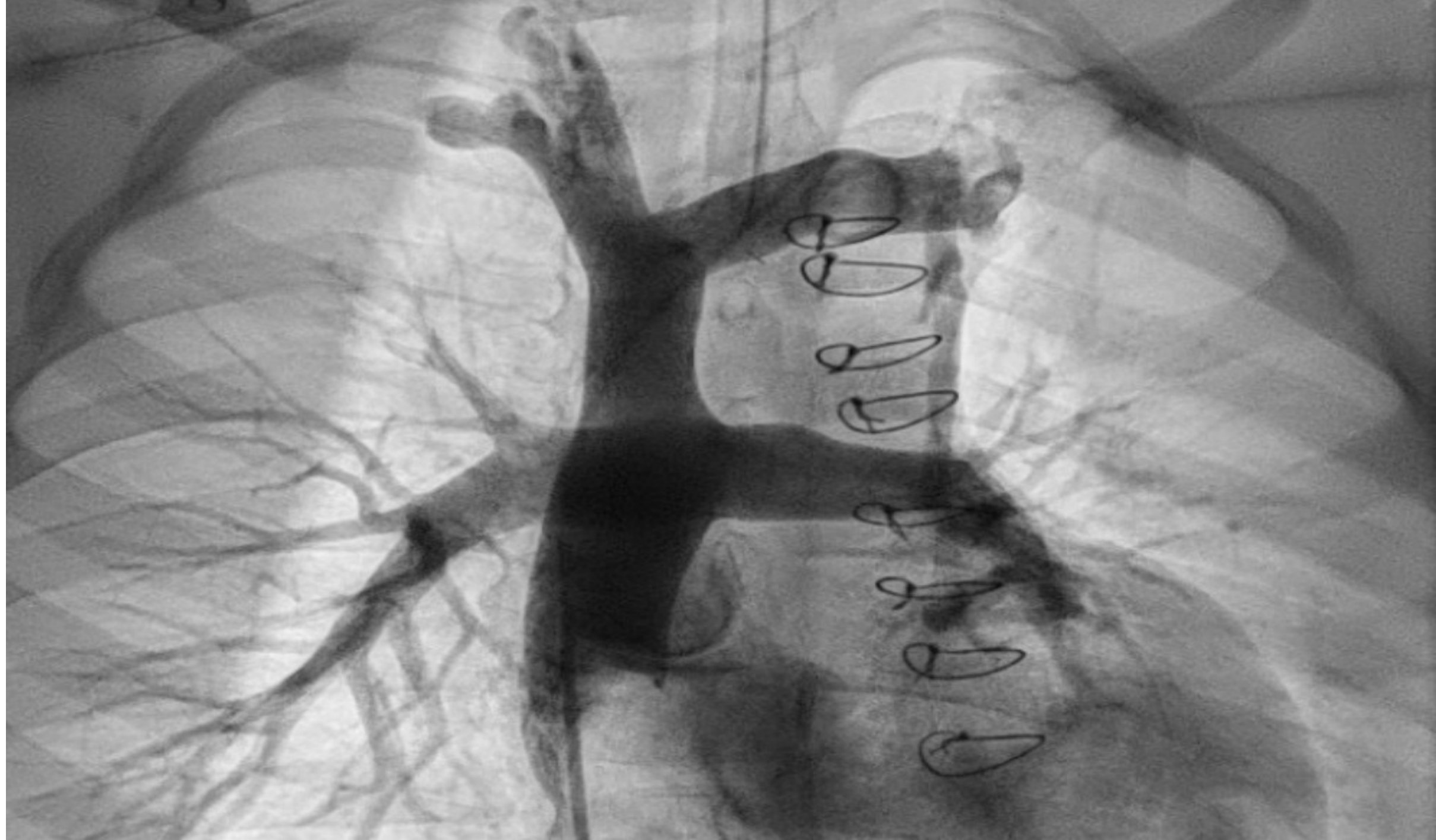
- ✓ VCS -> APD
- ✓ Mortalidade 1-2%
- ✓ Fonte passiva de fluxo pulmonar



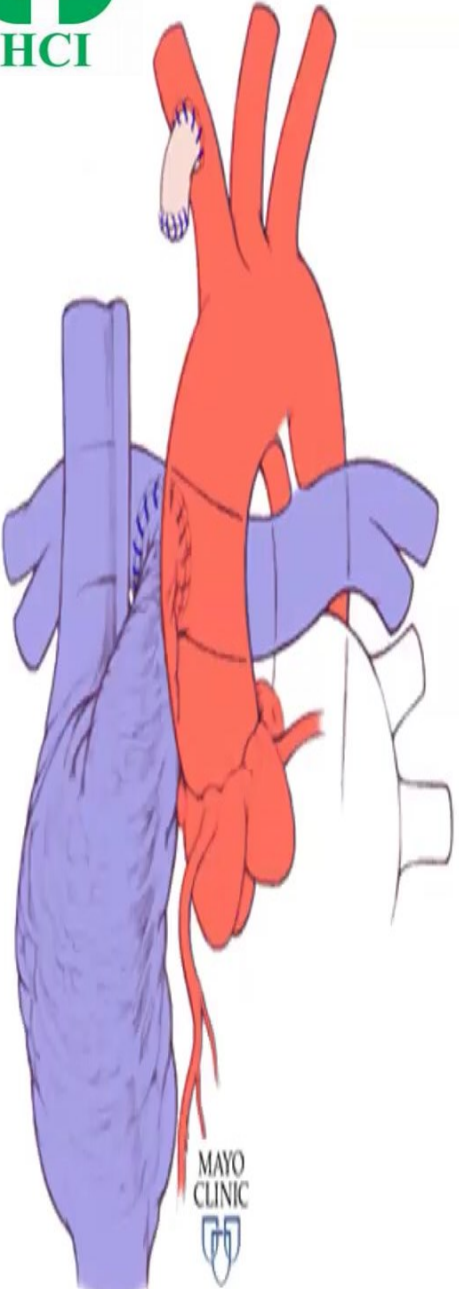
Bidirectional Glenn

GLENN

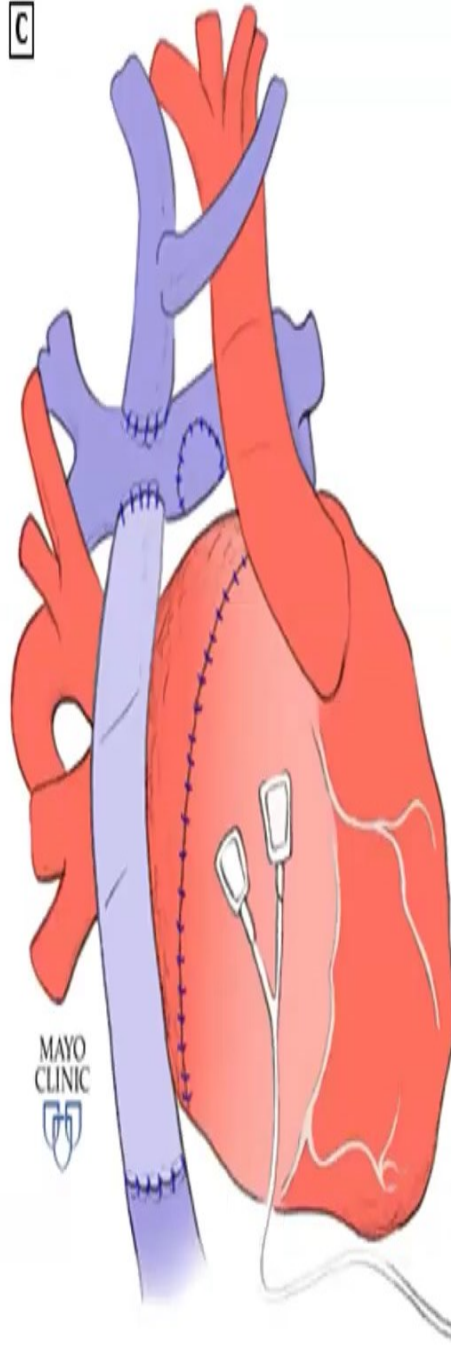
- 4-6 meses de idade;
- Shunt original removido ;
- VCS anastomosada de ponta-a-ponta na artéria pulmonar.



B

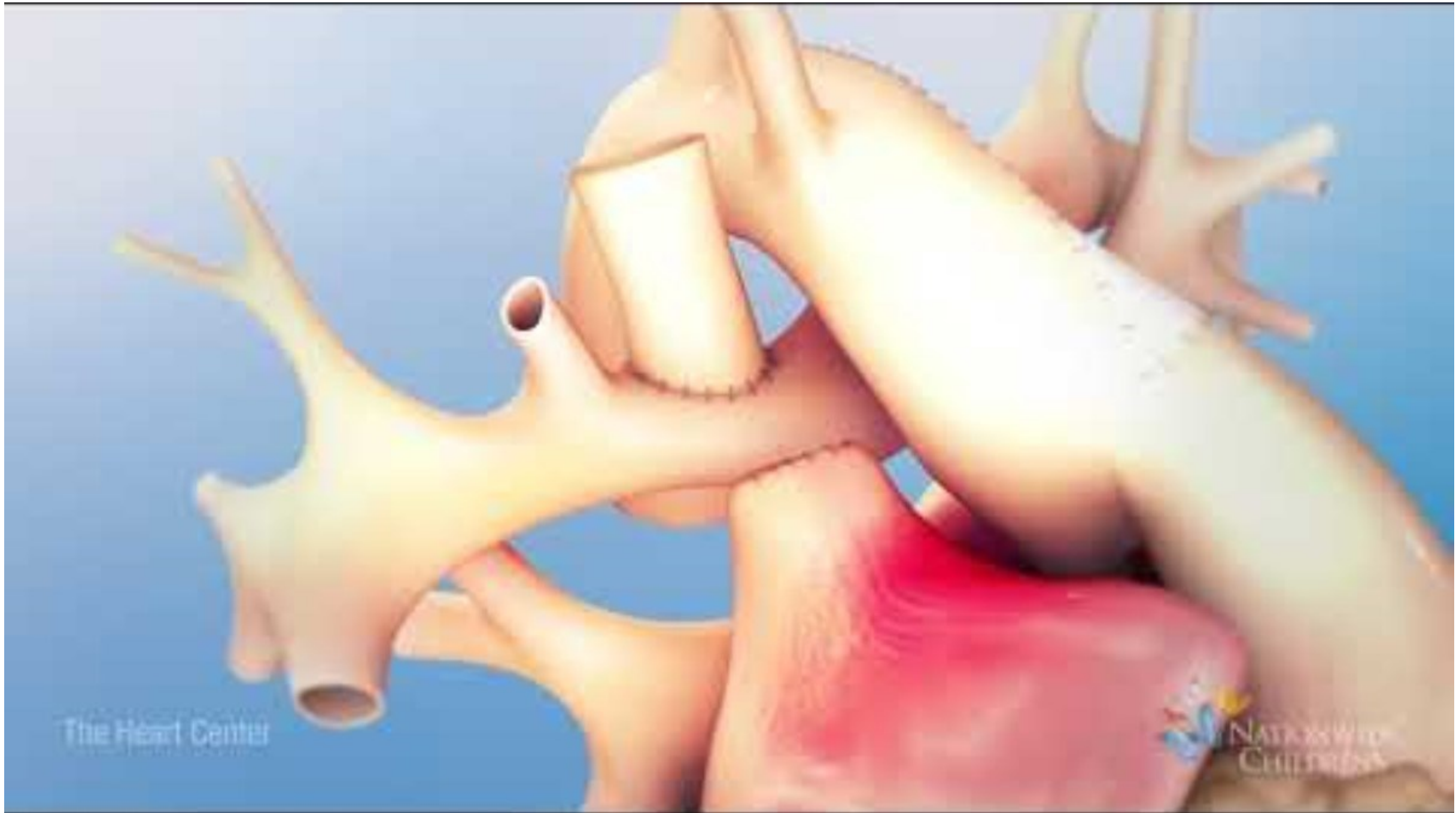


C



FONTAN

- 2-5 anos de vida;
- Circulação cavo-pulmonar total: direciona fluxo VCI para aa. Pulmonares --> retorno de todo retorno venoso sistêmico fluindo passivamente para aa. pulmonares --> único ventrículo bombeando sangue para circulação sistêmica e pulmonar separadas em série, aliviando P venosa;
- Fenestração entre conduto e átrio / shunt direita-esquerda vantajoso no pós-op imediato com RVP alta / risco de trombo e AVC.



The Heart Center

NATIONWIDE
CHILDREN'S



- **VCI com Tronco Pulmonar + fenestração lateral no Fontan, contrastando AD e Ventrículo**



TRANSPLANTE CARDIACO

- ✓ Falha do Fontan
- ✓ Incapacidade de desmame do suporte mecânico
- ✓ Dependência de inotrópico
- ✓ Disfunção ventricular sintomática
- ✓ Complicações que não respondem a terapia



OBRIGADO!