

Síndrome do Coração Esquerdo Hipoplásico com Encerramento *in Utero* do Foramen Ovale: Caso Clínico [27]

MÓNICA REBELO, ESTELA VEIGA, ANTÓNIO J. MACHADO, FÁTIMA PINTO, SASHICANTA KAKU

Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta, Lisboa, Portugal

Serviço de Pediatria, Hospital de São Bernardo, Setúbal, Portugal

Rev Port Cardiol 2006; 25 (3): 331-336

RESUMO

Apresenta-se o caso clínico de um recém-nascido (RN) do sexo masculino, com diagnóstico pré-natal de síndrome do coração esquerdo hipoplásico (SCEH), referenciado às 37 semanas de gestação.

No ecocardiograma fetal apresentava SCEH clássico com atresia da aorta, válvula mitral permeável e septo interauricular espessado, mas com *foramen ovale* (FO) aparentemente permeável. Parto eutócico de termo, PN = 2540g, necessidade de intubação endotraqueal com ventilação assistida e prostaglandina E1 intravenosa.

Imediatamente após o parto verificou-se agravamento clínico com deterioração dos valores gasimétricos. O ecocardiograma confirmou o diagnóstico, levantando a suspeita de encerramento do FO, que se confirmou no exame hemodinâmico, feito de seguida. Tentativa de atrioseptostomia de Rashkind, sem sucesso. O RN faleceu, tendo a autópsia revelado SCEH com FO encerrado, seio coronário aumentado e extensas linfangiectasias pulmonares. O aumento do seio coronário levou, neste caso, ao diagnóstico pré-natal errado de FO permeável com *shunt* esquerdo-direito.

Palavras-Chave

Ecocardiografia fetal; *Foramen ovale* encerrado *in utero*; Síndrome do coração esquerdo hipoplásico

ABSTRACT

Hypoplastic Left Heart Syndrome with *in Utero* Closed Foramen Ovale: Case Report

We report a case of a newborn with a prenatal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome (HLHS), referred at 37 weeks of gestation. The fetal echocardiogram had shown classic morphologic aspects of HLHS with patent mitral valve and aortic valve atresia. The atrial septum was thickened and the foramen ovale (FO) appeared to be patent. It was a normal full-term delivery, with birth weight of 2540 g. Orotracheal intubation and mechanical ventilation were immediately necessary, as well as intravenous prostaglandin, due to clinical deterioration. Transthoracic echocardiography performed in the first hour of life confirmed the diagnosis, but doubts were raised about the patency of the FO. Cardiac catheterization was performed and Rashkind balloon atrial septostomy was attempted, without success. The baby died and pathologic examination revealed HLHS with intact atrial septum, dilated coronary sinus and pulmonary lymphangiectasia. In this case, the dilated coronary sinus led to a mistaken prenatal diagnosis of FO patency with left-to-right shunt.

Key words

Fetal echocardiography; Hypoplastic left heart syndrome; *In utero* closed foramen ovale

INTRODUÇÃO

O SCEH representa 4% das cardiopatias congénitas, sendo responsável por 23% das mortes causadas por cardiopatia no período neonatal. Muita atenção tem sido dada ao conhecimento dos mecanismos que determinam o SCEH. A maioria das causas incluem-se na obstrução ao fluxo sanguíneo, de entrada ou saída do ventrículo esquerdo, com conseqüente hipodesenvolvimento^(1,2). No recém-nascido, a existência de uma comunicação interauricular é importante para permitir que o sangue oxigenado seja distribuído para o corpo e para evitar a congestão pulmonar⁽³⁾.

CASO CLÍNICO

Recém-nascido (RN) do sexo masculino com diagnóstico pré-natal de síndrome de coração esquerdo hipoplásico (SCEH), transferido com uma hora de vida, da maternidade para um centro de Cardiologia Pediátrica.

Nos antecedentes familiares destacam-se pais não consanguíneos, saudáveis e um primo com cardiopatia congénita.

Mãe de 25 anos, GIPI, gravidez vigiada, com exames laboratoriais normais. As ecografias obstétricas às 13 e 22 semanas não revelaram alterações, mas às 33 semanas detectou-se ventrículo esquerdo (VE) hipoplásico. Foi referenciado à consulta de diagnóstico pré-natal às 37 semanas. A ecografia obstétrica revelou feto com biometria no percentil 50, líquido amniótico normal, VE hipoplásico, sem outras alterações. O ecocardiograma fetal confirmou o diagnóstico de SCEH com atresia da aorta, válvula mitral permeável, *foramen ovale* difícil de visualizar, mas com aparente fluxo esquerdo – direito na porção anterior (*Fig. 1*).

Parto eutócico às 38 semanas e 2 dias, peso à nascença de 2540g, índice de Apgar de 4/8/9 aos 1, 5 e 10 minutos, respectivamente. Iniciou perfusão intravenosa com PGE1, sendo transferido para o serviço de Cardiologia Pediátrica. O exame objectivo revelou cianose central, saturação transcutânea de oxigénio de 40% e má perfusão periférica. À auscultação cardíaca o segundo ruído era único e havia sopro sistólico audível no bordo esquerdo do esterno. Na auscultação pulmonar o murmúrio vesicular encontrava-se globalmente diminuído e haviam ferveores crepitantes generalizados. O ecocardiograma pós-natal confirmou o diagnóstico de SCEH, mas ficaram dúvidas quanto à permeabilidade

INTRODUCTION

Hypoplastic left heart syndrome (HLHS) accounts for 4% of congenital heart defects and is the cause of 23% of deaths from heart disease in the neonatal period. Many studies have focused on the mechanisms behind HLHS, most of which include obstruction of blood flow to and from the left ventricle, leading to underdevelopment^(1,2). In newborns, the existence of an interatrial communication is important for oxygenated blood to be distributed to the body and to prevent pulmonary congestion⁽³⁾.

CASE REPORT

A male newborn, with a prenatal diagnosis of HLHS, was transferred in the first hour of life from the maternity ward to the pediatric cardiology unit.

Family history included healthy non-consanguineous parents, and a cousin with congenital heart disease.

The 25-year old mother, for whom it was the first pregnancy, had been monitored, with normal laboratory test results. Obstetric ultrasound at 13 and 22 weeks showed no abnormalities, but hypoplastic left ventricle was detected at 33 weeks. The mother was referred for a prenatal diagnostic consultation at 37 weeks. Obstetric ultrasound revealed fetal biometry in the 50th percentile, normal amniotic fluid, and hypoplastic LV, with no other abnormalities. Fetal echocardiography confirmed the diagnosis of HLHS, with aortic valve atresia and patent mitral valve; it was difficult to visualize the foramen ovale (FO), but there appeared to be a left-to-right flow in the anterior portion (*Fig. 1*).

The birth was normal at 38 weeks and 2 days, with birth weight of 2540 g and Apgar scores of 4/8/9 at 1, 5 and 10 minutes respectively. Intravenous perfusion of prostaglandin E1 was begun and the newborn was transferred to the pediatric cardiology department. Physical examination revealed central cyanosis, 40% transcutaneous oxygen saturation and poor peripheral perfusion. On cardiac auscultation, the second heart sound was single and a systolic murmur could be heard on the left sternal border. Pulmonary auscultation revealed overall diminished breath sounds, with widespread pulmonary rales.

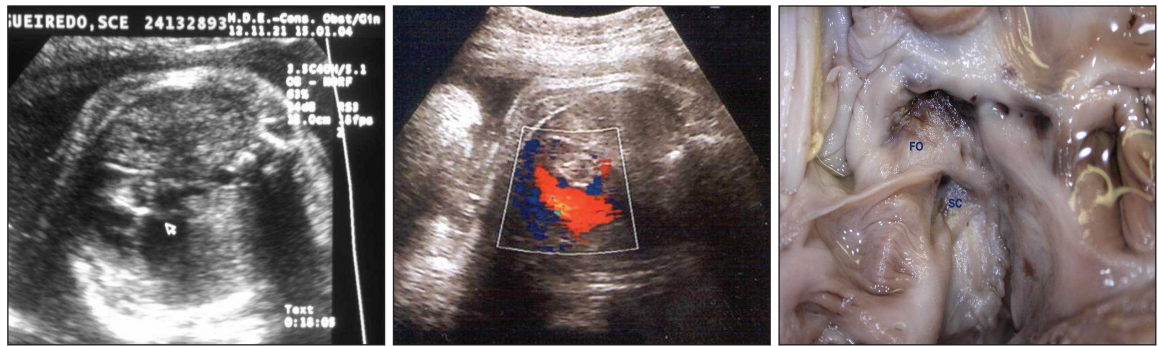


Fig. 1

do *foramen ovale*.

Por agravamento clínico rápido, com hipoxémia, hipercápnia e acidose mista, houve necessidade de intubação orotraqueal e ventilação mecânica. O doente foi submetido a cateterismo cardíaco que confirmou que o septo interauricular estava encerrado. A tentativa de atrioseptostomia de Rashkind não teve sucesso, seguindo-se deterioração clínica rápida, com paragem cardio respiratória, que não reverteu com manobras de reanimação, registando-se o óbito com quatro horas de vida.

O exame anatomopatológico cardiopulmonar confirmou a existência de SCEH com septo interauricular intacto (Fig. 1) e mostrou a existência de extensas linfangiectasias pulmonares (Fig. 2). O seio coronário apresentava-se moderadamente aumentado.

DISCUSSÃO E CONCLUSÃO

É sabida a importância do papel do *foramen ovale* (FO) na circulação do feto^(2,4).

Há alguns anos foi avançado que o seu encerramento *in utero* seria o *primum movens* da hipoplasia do ventrículo esquerdo, mas estes dados não foram posteriormente confirmados e continuam a ser debatidos^(2,5). Provavelmente o encerramento do FO é um acontecimento progressivo, eventualmente facilitado pelas alterações do fluxo, e que a acontecer antes do parto, tem sérias consequências pondo em risco a vida do feto⁽⁶⁾.

O estudo dos fluxos no *foramen ovale* é muito importante, em particular nos obstáculos esquerdos⁽¹⁾. Nas situações de obstáculo esquerdo grave, o fluxo de saída da aurícula esquerda está seriamente comprometido e o único escape para o retorno venoso pulmonar é o *foramen ovale*, invertendo-se o fluxo habitual, que de direito-esquerdo, se torna esquerdo-

Postnatal echocardiography confirmed the diagnosis of HLHS, but doubts were raised about the patency of the FO.

Due to rapid worsening of the clinical setting, with hypoxemia, hypercapnia and mixed acidosis, orotracheal intubation and mechanical ventilation were required. Cardiac catheterization was performed, which confirmed that the atrial septum was closed. Rashkind balloon atrial septostomy was attempted, without success. This was followed by rapid clinical deterioration, with cardiopulmonary arrest, which did not respond to resuscitation maneuvers, and death was recorded at four hours of life.

Cardiopulmonary anatomopathologic examination confirmed HLHS with intact atrial septum (Fig. 1) and revealed extensive pulmonary lymphangiectasia (Fig. 2). The coronary sinus was moderately dilated.

DISCUSSION AND CONCLUSION

The important role of the FO in fetal circulation is well known^(2,4).

Some years ago, it was suggested that *in utero* closure of the FO was the cause of left ventricular hypoplasia, but this has not been confirmed and the question is still the subject of debate^(2,5). Closure of the FO is probably gradual, possibly triggered by changes in flow, and has serious consequences if it occurs before birth, endangering the life of the fetus⁽⁶⁾.

It is essential to study flows through the foramen ovale, particularly in left heart obstruction⁽¹⁾. In severe cases, left atrial outflow is severely impaired and the only escape channel for pulmonary venous return is the FO, thus reversing the normal right-to-left flow to left-to-right; in aortic and/or mitral valve atresia, flow is always left-to-right. If the FO

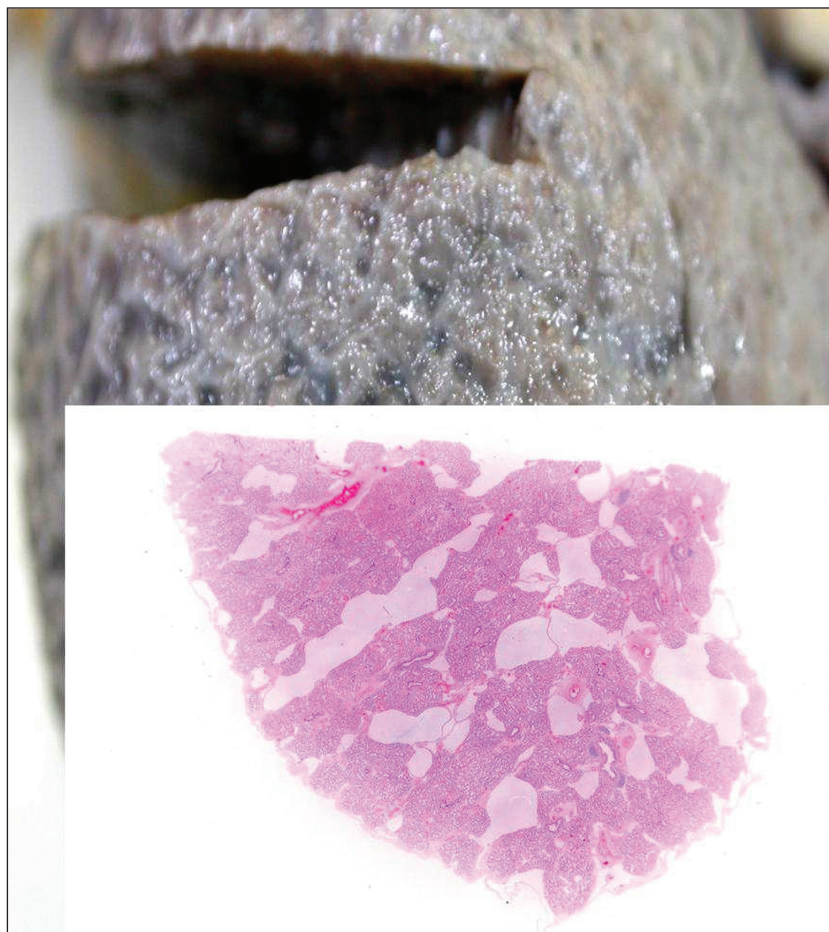


Fig. 2

direito. Na atresia da válvula aórtica e ou mitral, o fluxo esquerdo-direito é obrigatório. Se o *foramen ovale* se torna restritivo, a pressão na aurícula esquerda aumenta, mas, provavelmente por lesões intrínsecas do tipo fibrose ou mesmo fibroeslastose das paredes, não se adapta a este aumento de pressões. A pressão a montante leva a hipertrofia as veias pulmonares^(7,8).

Estas alterações hemodinâmicas podem demonstrar-se por estudo por eco-Döppler, quer no próprio *foramen ovale*, quer nas veias pulmonares. O fluxo no *foramen ovale* torna-se esquerdo-direito, turbulento e com velocidades elevadas. Nas veias pulmonares existe apenas um pico sistólico, desaparece o pico diastólico e há uma onda invertida correspondente à contracção auricular^(7,9).

Os escapes possíveis para o retorno venoso pulmonar são, 1) das veias pulmonares para o sistema linfático pulmonar, 2) pelo seio coronário através de uma comunicação interauricular tipo seio coronário (seio coronário sem teto) e 3) por uma veia levo-

becomes restrictive, left atrial pressure increases, but the atrium does not adapt to this increased pressure, probably due to intrinsic fibrotic lesions or even endocardial fibroelastosis. The upstream pressure leads to hypertrophy of the pulmonary veins^(7,8).

These hemodynamic alterations can be detected by Doppler echo study of either the FO itself or the pulmonary veins. There will be a left-to-right, turbulent and high-velocity flow through the FO. In the pulmonary veins, there will be a systolic peak only, with no diastolic peak, and an inverted wave that corresponds to atrial contraction^(7,9).

Possible escape channels for pulmonary venous return are: 1) from the pulmonary veins to the pulmonary lymphatic system; 2) via the coronary sinus through a coronary sinus atrial septal defect (unroofed coronary sinus); or 3) via a left cardinal vein^(5,6). In cases of mitral valve permeability and aortic valve atresia, escape channels may exist via left ventricular sinusoids to the coronary arteries, leading to

cardinal^(5, 6). Nos casos com válvula mitral permeável e atresia da válvula aorta, podem existir escapes por sinusoides do ventrículo esquerdo para as artérias coronárias, com consequente aumento das dimensões do seio coronário.

No presente caso o exame anatomopatológico mostrou linfangiectasias pulmonares compatíveis com o primeiro mecanismo.

Tem sido demonstrado que as situações de SCEH com septo interauricular intacto apresentam alterações vasculares e linfáticas pulmo-nares, provavelmente secundárias à pressão elevada da aurícula esquerda *in utero*, com hipodesenvolvimento pulmonar. Estas alterações aumentam o risco da cirurgia paliativa e são responsáveis pela elevada mortalidade nestes doentes. Estas alterações têm mostrado reversibilidade com a descompressão da pressão auricular precoce^(2, 6, 10, 11), o que justifica a necessidade de maior aperfeiçoamento das técnicas de intervenção fetal⁽³⁾.

No caso descrito, a existência de fluxo dentro da aurícula direita (como se visualiza na *Fig. 1*), que simulou a permeabilidade do FO, correspondia ao seio coronário aumentado, como se demonstrou no exame anatomopatológico. Estão descritas situações de hipodesenvolvimento da parte esquerda do coração em que a anomalia existente é uma persistência de veia cava superior esquerda com drenagem no seio coronário, que se mostra aumentado^(12, 13). No presente caso não havia persistência de veia cava superior esquerda e o fluxo aumentado no seio coronário era consequência de *shunt* esquerdo-direito pelo sistema coronário.

coronary sinus dilatation.

In the case presented here, anatomopathologic examination showed pulmonary lymphangiectasia compatible with the first of these mechanisms.

It has been demonstrated that cases of HLHS with intact atrial septum present pulmonary vascular and lymphatic abnormalities, probably secondary to high left atrial pressure *in utero*, with pulmonary underdevelopment. These alterations increase the risk involved in palliative surgery and are responsible for high mortality in such patients. It has been shown that these changes can be reversed by early reduction of atrial pressure^(2, 6, 10, 11), which highlights the need for improvement in fetal intervention techniques⁽³⁾.

In the case described, the presence of flow within the right atrium (as can be seen in *Fig. 1*), which mimicked FO patency, was due to a dilated coronary sinus, as shown by the anatomopathologic examination. Cases have been described of left heart underdevelopment in which the anomaly was a persistent left superior vena cava draining into the coronary sinus, which was dilated^(12, 13). This was not the case here, where the increased flow to the coronary sinus was the result of a left-to-right shunt through the coronary system.

Pedidos de separatas para:

Address for reprints:

SASHICANTA KAKU

Serviço de Cardiologia Pediátrica

do Hospital de Santa Marta

Rua de Santa Marta

1169-024 LISBOA – PORTUGAL

E-mail: cardio.ped@hsmarta.min-saude.pt

BIBLIOGRAFIA / REFERENCES

1. Rimmell-Dow D, Bharati S, Davis J, Lev M, Allen H. Hypoplasia of eustachian valve and abnormal orientation of limbus of foramen ovale in hypoplastic left heart syndrome. *Am Heart J* 1995;130:148-52.
2. Rebelo M, Ferreira AC, Macedo AJ, Nogueira G, Kaku S. Desproporção ventricular pré-natal. Um achado importante, mas sempre patológico? *Nascer e Crescer* 2004; 13(1):30-34.
3. Vlahos A, Lock J, McElhinnney D, Velde M. Hypoplastic left heart syndrome with intact or highly restrictive atrial septum. Outcome after neonatal transcatheter atrial septostomy. *Circulation* 2004;109:2326-2330.
4. Rudolph AM. In: *Congenital Diseases of the Heart: Clinical-Physiological Considerations*. New York. Futura Publishing Company 2001.
5. Gittenberger-de-Groot AC. Morphology of the Hypoplastic Left Heart. In: *Congenital Heart Disease*. Boerhaave Course 2003: 53-58.
6. Rychik J, Rome JJ, Collins MH, DeCampli WM, Spray TL. The hypoplastic left heart syndrome with intact atrial septum: atrial morphology, pulmonary vascular histopathology and outcome. *J Am Coll Cardiol* 1999; 34(2):554-60.
7. Lenz F, Machlitt A, Hartung J, Bollmann R, Chaoui R. Fetal pulmonary venous flow pattern is determined by left atrial pressure: report of two cases of left heart hypoplasia, one with patent and the other with closed interatrial communication. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; 19:392-395.
8. Macedo A, Pinto E, Ramos S, Brito MJ, Costa MM, Serrano I, Torrezão I, Lima M, Silva ME, Roriz ML, Silva S, Sampayo F. Alterações estruturais dos vasos pulmonares e artérias coronárias na síndrome do coração esquerdo hipoplásico. *Act Med Port* 1991; 4:253-6.
9. Sharland G. Antenatal Diagnosis of Hypoplastic Left Heart Syndrome. In: *Congenital Heart Disease*. Boerhaave Course 2003: 101-103.
10. Endo M, Yamaki S, Ohmi M, et al. Pulmonary vascular changes induced by congenital obstruction of pulmonary venous return. *Ann Thorac Surg* 2000; 69:193-197.
11. Arrioni FI, Hislop AA, Haworth SG, et al. Newborn intrapulmonary veins are more reactive than arteries in normal and hypertensive piglets. *Am J Physiol* 1999; 277:L887-L892.
12. Ferreira A C, Rebelo M, Macedo A J, Kaku S. Desproporção ventricular pré-natal. Dois casos clínicos. *Nascer e Crescer* 2004; 13(1): 35-38.
13. Macedo AJ, Oosthoek P, Wenink ACJ. Does persistent left superior vena to coronary sinus interfere with the growth of the left heart in the fetus? *Proceedings of XXXI Annual*