

Síndrome do Coração Esquerdo Hipoplásico (SCEH)

Guia de Informações para Pacientes – O que você deve saber, o que você deve perguntar

O que é a SCEH?

A SCEH é um defeito cardíaco congênito (presente ao nascimento), complexo e raro, em que o lado esquerdo do coração está criticamente subdesenvolvido e não consegue manter o fluxo sanguíneo do coração para o corpo.

Como a SCEH acontece?

A etiologia da SCEH não é clara e é considerada multifatorial. Trata-se de uma condição rara, que ocorre de 0,1 a 0,25 a cada 1000 nascimentos vivos. Alguns bebês apresentam alterações em seus genes ou cromossomos, mas na maioria dos casos, a SCEH ocorre por acaso, sem uma razão clara. Menos de um terço dos bebês com SCEH terão outros problemas em outros órgãos.

Como os cromossomos são relevantes para a SCEH?

Os cromossomos são onde a maior parte das nossas informações genéticas estão armazenadas. Normalmente, temos 46 cromossomos organizados em 23 pares: 23 vêm de um dos pais e os outros 23 vêm do outro. Por exemplo, pessoas com síndrome de Down possuem um cromossomo extra no número 21. As anomalias cromossômicas associadas mais comuns em bebês com SCEH incluem a síndrome de Turner, trissomia do 13 e trissomia do 18. Além das anomalias cromossômicas, diversas síndromes genéticas foram relatadas, incluindo a síndrome de Noonan, síndrome de Smith-Lemli-Opitz e síndrome de Holt-Oram.

Devo fazer mais exames?

Muitas mulheres optam por fazer mais exames para saber mais sobre a condição do bebê. Os exames disponíveis dependem de onde você se encontra. Os exames que você pode pedir incluem:

- Amniocentese: para verificar problemas no número de cromossomos e algumas anomalias nos cromossomos. Esse exame é realizado retirando-se uma pequena quantidade de líquido amniótico que envolve o feto.
- Teste genético: para buscar síndromes genéticas associadas.
- Ultrassonografia fetal detalhada: para excluir problemas associados a outros órgãos.
- Ecocardiografia fetal: um ultrassom especializado para examinar o coração do bebê durante a gestação.

Quais são as coisas a observar durante a gestação?

Bebês com SCEH estão em risco de alguns problemas durante a gestação. Por isso, a maioria dos especialistas recomenda exames de ultrassonografia regulares a cada 4 a 6 semanas, pois a função cardíaca pode piorar com o tempo ou o bebê pode estar em risco de problemas de crescimento durante a gestação. Em alguns casos, o tratamento intrauterino pode ser possível e, em casos selecionados, pode promover o crescimento do lado esquerdo do coração ou prevenir a pressão alta e danos à vasculatura pulmonar em desenvolvimento, melhorando o prognóstico.

Síndrome do Coração Esquerdo Hipoplásico (SCEH)

Guia de Informações para Pacientes – O que você deve saber, o que você deve perguntar

O que SCEH significa para o meu bebê depois que ele nascer?

Bebês com SCEH podem não ter problemas nos primeiros dias de vida enquanto as aberturas normais no coração (o ducto arterioso patente e o forame oval patente) ainda não se fecharam. Contudo, logo após o fechamento dessas aberturas, eles podem desenvolver sinais como coloração azulada da pele, pulso fraco e dificuldades respiratórias. A oximetria de pulso é um exame simples que pode ser feito ao lado da cama para determinar a quantidade de oxigênio no sangue do bebê. Níveis baixos de oxigênio podem ser um sinal de SCEH, mesmo antes do aparecimento dos sintomas.

Um médico pode identificar esses sinais ou ouvir um sopro cardíaco (um som anômalo causado pelo fluxo irregular de sangue). Se esses sinais estiverem presentes, o profissional de saúde pode solicitar um ecocardiograma ou outros exames para fazer o diagnóstico. A ecocardiografia também é útil para acompanhar a saúde do bebê ao longo do tempo. Bebês que também apresentarem alterações cromossômicas associadas à SCEH podem ter mais problemas após o nascimento, dependendo da natureza do distúrbio genético.

Existem tratamentos para alguns problemas de saúde relacionados à SCEH, como medicamentos, nutrição e cirurgias. Logo após o nascimento, serão necessárias várias cirurgias (em uma ordem específica) para aumentar o fluxo sanguíneo para os órgãos e contornar o pequeno lado esquerdo do coração. Essas cirurgias não curam a SCEH, mas tentam restaurar a função cardíaca e bombear sangue para os órgãos do bebê.

Quando crescerem, os bebês que sobreviverem à SCEH podem ter problemas ao longo da vida. Eles precisarão de acompanhamento regular com um cardiologista. Se a SCEH for muito complexa ou se o coração se tornar fraco, um transplante de coração pode ser necessário. Bebês que receberem um transplante de coração precisarão tomar medicamentos pelo resto de suas vidas para prevenir a rejeição do novo coração.

De fato, muitos sobreviventes enfrentam uma ampla gama de desafios do neurodesenvolvimento. Crianças que se submetem a cirurgia cardíaca no primeiro ano de vida têm maior risco de problemas de desenvolvimento, aprendizado e comportamentais mais tarde na vida. Vários fatores podem influenciar o neurodesenvolvimento dessas crianças, incluindo anomalias neurológicas associadas, condições genéticas e técnicas cirúrgicas utilizadas.

Isso vai acontecer de novo?

Se não for encontrada uma razão genética para explicar a SCEH, o risco de acontecer novamente é muito baixo. Se houver uma razão genética, isso determinará o risco, e uma consulta com um geneticista pode ser útil para esclarecer a questão. Se na família houver uma criança com SCEH, o risco de ter outro bebê com condição semelhante é maior (o risco de recorrência em futuras gestações é estimado em 2-4%), mas em famílias com dois filhos afetados, o risco aumenta para 25%.

Síndrome do Coração Esquerdo Hipoplásico (SCEH)

Guia de Informações para Pacientes – O que você deve saber, o que você deve perguntar

Quais outras perguntas devo fazer?

- Isso parece ser uma SCEH grave?
- Com que frequência farei exames de ultrassonografia?
- Existe cirurgia durante a gestação disponível?
- Meu bebê pode se beneficiar de uma cirurgia dentro do útero?
- Onde devo fazer o parto?
- Onde meu bebê receberá o melhor atendimento após o nascimento?
- Posso conhecer a equipe de médicos que irá cuidar do meu bebê antes do nascimento?

Última atualização: agosto de 2022