



TRANSPOSIÇÃO CONGENITAMENTE CORRIGIDA DAS GRANDES ARTÉRIAS: DIAGNÓSTICO PÓS-NATAL

Congenitally corrected transposition of the great arteries: postnatal diagnosis

Murilo O. Carvalho¹; Nicole B. Oliveira¹; Mauricio O. Carvalho¹; Maria Laura Zanette¹; João Vitor S. Back¹; Luciano P. Bender²;

Palavras chaves: Transposição dos grandes vasos; Transposição das Grandes Artérias Corrigida Congenitamente; Cardiopatias Congênitas

Keywords: Transposition of great vessels; tricuspid valve insufficiency; congenital heart disease

A transposição congenitamente corrigida das grandes artérias (TCGA) é caracterizada pela inversão da configuração embriológica habitual do coração fetal, o que leva a uma discordância simultânea entre as conexões atrioventriculares (AV) e ventrículo-arteriais (VA). Esta disposição anatômica resulta em uma circulação fisiologicamente “corrigida”, na qual o átrio direito envia sangue para o ventrículo esquerdo por meio da válvula mitral, a partir do qual a artéria pulmonar se origina. Após ser oxigenado, o sangue retorna à aurícula esquerda e é direcionado através da válvula tricúspide para o ventrículo direito (VD), que se conecta com a aorta e é considerado o ventrículo sistêmico¹.

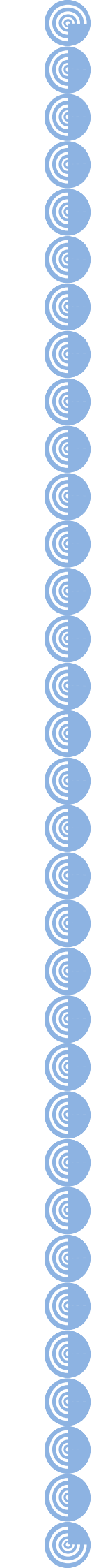
A TCGA é considerada uma anomalia cardíaca rara, possuindo incidência relatada de 1/33.000 nascidos vivos, equivalendo a cerca de 0,05% das malformações cardíacas congênitas². Grande parte dos pacientes apresentam outros defeitos cardíacos associados, influenciando, assim, na evolução clínica da doença. Entre os defeitos, em até 90% dos casos há alterações na válvula atrioventricular sistêmica (tricúspide), incluindo a anomalia de Ebstein, comunicação interventricular (CIV) em 70% dos casos e estenose pulmonar em cerca de 40% dos pacientes³.

¹ Curso de Medicina, Universidade do Extremo Sul Catarinense, Av. Universitária, 1105 - Bairro Universitário - CEP: 88806-000, Criciúma - SC - Brasil - Fone : (48) 3431.2500

² Médico Cardiologista Pediátrico do Hospital Materno Infantil Santa Catarina, Criciúma - SC

Autor correspondente: Murilo Oliveira de Carvalho, Rodovia Alexandre Beloli, 630, bairro Primeira Linha, CEP: 88807-450, Criciúma - SC - Brasil; murilocarvalho3010@gmail.com

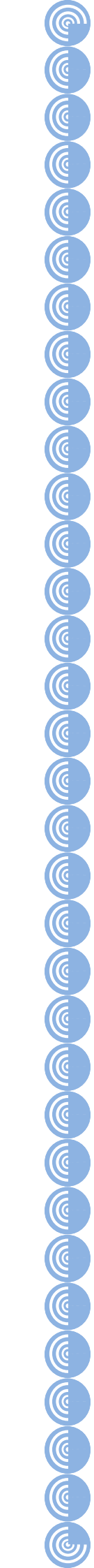
Os autores informam que não existem órgãos e instituições financeiras deste estudo



Em relação ao quadro clínico, a sintomatologia está relacionada com as malformações associadas. Caso não haja defeitos concomitantes, o que é incomum, o paciente se apresenta assintomático no início da vida. Entre características mais comuns de apresentação pode-se ter: bradicardia, fadiga, baixo ganho de peso e/ou insuficiência cardíaca congestiva ². Caso a resistência produzida pela obstrução da via de saída pulmonar exceda a resistência vascular sistêmica, ocorrerá um shunt da direita para a esquerda através da CIV com manifestação clínica através da cianose ⁴. Ao exame físico, é comum auscultar segunda bulha hiperfonética, aparentemente única, devido à válvula aórtica posicionada anteriormente. Um sopro estará presente se houver CIV, estenose pulmonar ou regurgitação tricúspide ².

A progressão da doença segue um curso variável, determinado por fatores inter-relacionados, como a função do ventrículo sistêmico (ventrículo anatomicamente direito), a anatomia e função da válvula tricúspide, presença de malformações concomitantes e o desenvolvimento de arritmias à medida que a criança se desenvolve. Sem intervenção cirúrgica, o VD é incumbido de gerar a pressão arterial sistêmica, apesar de sua anatomia inadequada para essa função, o que resulta em disfunção progressiva do VD morfológico ⁴.

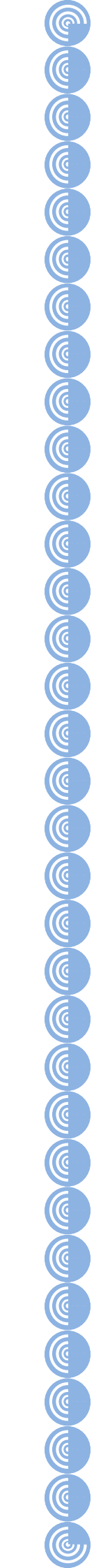
A suspeita diagnóstica pode ser realizada ao acaso por meio de uma radiografia de tórax ou eletrocardiograma (ECG) solicitado por algum outro motivo ². A radiografia de tórax comumente mostra cardiomegalia devido ao aumento do VD e do átrio esquerdo. Em termos gerais, a cardiomegalia radiográfica é mais acentuada quando há insuficiência significativa do VD e regurgitação da valva tricúspide ⁴. O ECG pode ser erroneamente interpretado como indicativo de um infarto do miocárdio inferior devido à inversão ventricular, que também resulta na inversão dos feixes direito e esquerdo, alterando a direção da ativação septal da direita para a esquerda. Isso resulta na presença de ondas Q em derivações precordiais direitas e na ausência de ondas Q em derivações precordiais esquerdas ³. Embora a suspeita clínica de TCGA possa ser levantada pela história, exame físico, radiografia de tórax e ECG, o diagnóstico definitivo é realizado através de Ecocardiografia (ECO), sendo este método considerado o exame padrão ouro para diagnóstico de cardiopatias congênitas. Esse diagnóstico pode ser realizado ainda em período pré-natal através do Ecocardiograma Fetal, exame o qual permite uma análise segmentar sequencial da análise anatomia cardíaca e características definidoras de cavidades e vasos, permitindo a descrição adequada dos modos de conexão atrioventricular e ventrículo arterial, assim como identificação de defeitos cardíacos associados ⁵.



Atualmente, há um debate em relação à intervenção em pacientes assintomáticos com função preservada do VD morfológico, sendo recomendada a conduta expectante ¹. O manejo em pacientes com insuficiência sistêmica do VD envolve tratamento com diuréticos, inibidores da enzima conversora de angiotensina e digoxina. Se houver anormalidades de condução, o paciente pode precisar do implante de um marca-passo, por exemplo, no cenário de bloqueio atrioventricular avançado de segundo ou terceiro grau, ou na presença de sintomas ou disfunção ventricular ². Para os demais pacientes, o tratamento cirúrgico não segue um padrão devido à raridade e complexidade do defeito, havendo variações nas técnicas cirúrgicas utilizadas, dependendo do tipo de anomalia cardíaca associada. Por exemplo, em pacientes com estenose pulmonar, a cirurgia de Senning pode ser indicada, enquanto a bandagem da artéria pulmonar pode ser utilizada como uma medida temporária em pacientes com CIV antes das correções definitivas ¹. A abordagem cirúrgica está associada à melhora da mortalidade a longo prazo, às custas de aumento da mortalidade a curto prazo. No entanto, existem considerações pré-operatórias importantes, como a pressão ventricular esquerda, a competência da válvula tricúspide e as obstruções do fluxo de saída, que auxiliam na determinação da técnica cirúrgica ideal ⁷.

DESCRIÇÃO DO CASO:

Masculino, 06 meses, nascido a termo em 18/10/2022 com 3.942 gramas, apresentou desconforto respiratório precoce na sala de parto com posterior observação clínica em unidade de terapia intensiva (UTI) devido quadro de acidose metabólica compensada e icterícia sem necessidade de fototerapia. Após 5 dias, paciente manteve boa evolução neonatal com posterior alta hospitalar após realização de triagens neonatais com resultados normais. Em 19/05/2023, paciente é levado à emergência pediátrica apresentando taquipneia, tosse e secreção em vias aéreas. Em avaliação inicial, apresentava tiragens subcostal, intercostal e de fúrcula, com frequência respiratória de 70 irpm e saturação de oxigênio de 88 % em ventilação não invasiva. Ausculta cardíaca com achado de sopro sistólico 3+/6+ em bordo esternal esquerdo baixo e em área mitral. Iniciou-se investigação com raio X de tórax com evidência de cardiomegalia. Paciente evoluiu com piora do padrão respiratório e necessidade de intubação orotraqueal. Após, condição clínica evoluiu com choque refratário à expansão volêmica, sendo iniciado uso de drogas vasoativas (Adrenalina e Milrinona). Ecocardiograma apresentou TCGA com sobrecarga de câmaras esquerdas, valva tricúspide com implantação apical de folheto septal,



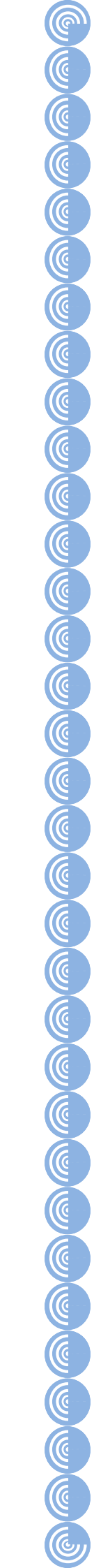
insuficiência valvar tricúspide atingindo terço superior do átrio esquerdo, hipertrofia ventricular direita, septo IV com mobilidade paradoxal, CIV muscular 4mm fluxo bidirecional e disfunção sistólica e diastólica de ventrículo sistêmico (Fração de ejeção – FE: 38%). Após 48 horas de uso de drogas vasoativas, apresentou melhora de função ventricular, com FE de ventrículo sistêmico em 60%. Em terceiro dia de internação em UTI, apresentou taquicardia supraventricular com frequência cardíaca aproximada de 240 bpm, com reversão com manobra vagal. Em 12h, houve recorrência de arritmia, sem resposta a manobra vagal, sendo então administrado adenosina endovenosa dose 0.1mg/kg. Evolui então, com reversão de arritmia e estabilidade clínica e hemodinâmica. Iniciado uso de propranolol para controle de arritmia, atingindo a dose de 3mg/kg/dia. Após permanecer 05 dias em necessidade de ventilação mecânica, paciente apresentou recuperação hemodinâmica sustentada com evolução clínica favorável. Recebeu alta de UTI pediátrica para enfermaria e alta hospitalar em 26/05/2023. Paciente retorna 01 dia após a alta devido novo episódio arritmico, sendo administrado amiodarona dose de ataque e mantido dose de manutenção 10mg/kg/dia com adequada evolução após 24h de observação. Suspenso propranolol. Paciente retorna em consulta ambulatorial em 02/06/2023 apresentando evolução clínica favorável, eupneico, sendo então encaminhado para correção cirúrgica.

CONCLUSÕES

É de suma importância a realização da ECO fetal de rotina na gestação para uma análise detalhada da anatomia cardíaca e descrição adequada das conexões AV e VA, assim como identificação de defeitos cardíacos associados. Com isso, possibilita-se o diagnóstico precoce e monitoramento da TCGA, prevenindo desfechos graves.

REFERÊNCIAS

- 1) Ross M. Ungerleider, Kristen Nelson McMillan, David S. Cooper, Jon N. Meliones, Jeffrey Jacobs. Critical Heart Disease in Infants and Children. 3ed. 2018;

- 
- 2) Wallis GA, Debich-Spicer D, Anderson RH. Congenitally corrected transposition. *Orphanet J Rare Dis.* 2011;6:22. Published 2011 May 14. doi:10.1186/1750-1172-6-22
 - 3) Warnes CA. Transposition of the great arteries. *Circulation.* 2006;114(24):2699-2709. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.105.592352
 - 4) Kutty S, Danford DA, Diller GP, Tutarel O. Contemporary management and outcomes in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart.* 2018;104(14):1148-1155. doi:10.1136/heartjnl-2016-311032
 - 5) Catherine L. Webb. (1999). Congenitally corrected transposition of the great arteries: clinical features, diagnosis and prognosis. *Progress in Pediatric Cardiology.*10: 17–30. [https://doi.org/10.1016/S1058-9813\(99\)00011-9](https://doi.org/10.1016/S1058-9813(99)00011-9)
 - 6) Sharland G, Tingay R, Jones A, Simpson J. Atrioventricular and ventriculoarterial discordance (congenitally corrected transposition of the great arteries): echocardiographic features, associations, and outcome in 34 fetuses. *Heart.* 2005;91(11):1453-1458. doi:10.1136/hrt.2004.052548
 - 7) Spigel Z, Binsalamah ZM, Caldarone C. Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries: Anatomic, Physiologic Repair, and Palliation [published correction appears in *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2021;24:95-96]. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2019;22:32-42. doi:10.1053/j.pcsu.2019.02.008