

EXPLORANDO A COMPLEXIDADE DA TRANSPOSIÇÃO CONGENITAMENTE CORRIGIDA DAS GRANDES ARTÉRIAS: DIAGNÓSTICO ULTRASSONOGRÁFICO E IMPLICAÇÕES CLÍNICAS - UMA ABORDAGEM INTEGRATIVA E RELATO DE CASO

EXPLORING THE COMPLEXITY OF CONGENITALLY CORRECTED TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES: ULTRASOUND DIAGNOSIS AND CLINICAL IMPLICATIONS - AN INTEGRATIVE APPROACH AND CASE REPORT

FREDERICO DE BASTOS CAMBRAIA, BRUNA PAIVA DE BASTOS CAMBRAIA, MARCOS FARIA, ARTHUR PETTERSEN, JULIA CABRAL GOMES, HEVERTON PETTERSEN

RESUMO

INTRODUÇÃO: a transposição congenitamente corrigida das grandes artérias (TCCGA) é uma cardiopatia congênita rara, que apresenta desafios no diagnóstico ultrassonográfico pré-natal. A identificação precoce e precisa dessa condição é fundamental para o planejamento do tratamento e acompanhamento adequado do paciente.

OBJETIVO: este estudo tem como objetivo analisar os desafios do diagnóstico ultrassonográfico da TCCGA, destacando a importância da confirmação da ocorrência de dupla discordância atrioventricular e ventriculoarterial para um diagnóstico preciso. Além disso, apresenta um relato de caso ilustrativo para exemplificar o diagnóstico ecocardiográfico pré-natal dessa condição.

MÉTODOS: foi realizada uma revisão integrativa de literatura, com ênfase no diagnóstico ultrassonográfico/ecocardiográfico pré-natal da TCCGA. Foram selecionados sete artigos, a partir de uma busca nas bases de dados PUBMED e Biblioteca Virtual em Saúde, utilizando as palavras-chave "corrected transposition of the great arteries" e "prenatal fetal diagnosis". O relato de caso apresentado neste estudo foi analisado em conjunto com os estudos selecionados, a fim de contribuir para a compreensão dos desafios no diagnóstico dessa condição.

RELATO DE CASO: o caso apresentado descreve um diagnóstico ecocardiográfico pré-natal de TCCGA sem outra anormalidade cardíaca associada. Destaca-se a importância da avaliação cuidadosa dos cortes ecocardiográficos de rotina para facilitar o diagnóstico preciso dessa condição.

DISCUSSÃO: a discussão aborda a importância da identificação de marcadores ultrassonográficos específicos, como a dupla discordância atrioventricular e ventriculoarterial, para confirmar o diagnóstico de TCCGA. Além disso, são discutidos os desafios e as estratégias para o diagnóstico precoce e preciso dessa condição, especialmente quando encontrada de forma isolada, sem outras anormalidades cardíacas associadas.

CONCLUSÃO: a revisão integrativa e o relato de caso apresentados neste estudo reforçam a importância da avaliação ecocardiográfica pré-natal cuidadosa e sistemática para o diagnóstico da TCCGA. A confirmação da ocorrência de dupla discordância atrioventricular e ventriculoarterial é essencial para um diagnóstico preciso dessa condição. A identificação precoce e correta da TCCGA permite um planejamento adequado do tratamento e acompanhamento dos pacientes afetados por essa cardiopatia congênita rara.

PALAVRAS-CHAVE: TRANSPOSIÇÃO CONGENITAMENTE CORRIGIDA DAS GRANDES ARTÉRIAS; ULTRASSONOGRAFIA PRÉ-NATAL; DIAGNÓSTICO; ECOCARDIOGRAFIA; MALFORMAÇÕES CARDÍACAS CONGÊNITAS.

ABSTRACT

INTRODUCTION: Congenitally corrected transposition of the great arteries (CCTGA) is a rare congenital heart disease that presents challenges in prenatal ultrasound diagnosis. Early and accurate identification of this condition is crucial for treatment planning and proper patient monitoring.

OBJECTIVE: This study aims to analyze the challenges of ultrasound diagnosis of CCTGA, highlighting the importance of confirming the occurrence

1. Gennus – Núcleo de Medicina Fetal –
Belo Horizonte
2. Faculdade de Medicina Ciências
Médicas – Belo Horizonte

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:
HEVERTON PETTERSEN
Gennus Núcleo de Medicina Fetal
R. Jaceguai, 208 – 1022
Prado – Belo Horizonte – CEP 30.411-040
E-mail:hevertonpettersen@gmail.com

of double atrioventricular and ventriculoarterial discordance for an accurate diagnosis. Additionally, it presents an illustrative case report to exemplify the prenatal echocardiographic diagnosis of this condition.

METHODS: An integrative literature review was conducted, with an emphasis on the prenatal ultrasound/echocardiographic diagnosis of CCTGA. Seven articles were selected from a search in the PUBMED and Virtual Health Library databases, using the keywords "corrected transposition of the great arteries" and "prenatal fetal diagnosis." The case report presented in this study was analyzed alongside the selected studies to contribute to the understanding of the challenges in diagnosing this condition.

CASE REPORT: The presented case describes a prenatal echocardiographic diagnosis of CCTGA without other associated cardiac abnormalities. It highlights the importance of careful evaluation of routine echocardiographic views to facilitate the accurate diagnosis of this condition.

DISCUSSION: The discussion addresses the importance of identifying specific ultrasound markers, such as double atrioventricular and ventriculoarterial discordance, to confirm the diagnosis of CCTGA. Additionally, it discusses the challenges and strategies for early and accurate diagnosis of this condition, especially when found in isolation without other associated cardiac abnormalities.

CONCLUSION: The integrative review and case report presented in this study reinforce the importance of careful and systematic prenatal echocardiographic evaluation for the diagnosis of CCTGA. Confirming the occurrence of double atrioventricular and ventriculoarterial discordance is essential for an accurate diagnosis of this condition. Early and correct identification of CCTGA allows for appropriate treatment planning and monitoring of patients affected by this rare congenital heart disease.

KEYWORDS: CONGENITALLY CORRECTED TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES; PRENATAL ULTRASOUND; DIAGNOSIS; ECHOCARDIOGRAPHY; CONGENITAL HEART DEFECTS.

INTRODUÇÃO

A transposição congenitamente corrigida das grandes artérias (TCCGA) é um defeito cardíaco incomum caracterizado pelos átrios se conectando com os ventrículos anatomicamente discordantes e os ventrículos se conectando com as grandes artérias discordantes e transpostas. Os vasos paralelos são evidentes na TCCGA corrigida, mas como esse sinal também está presente na transposição das grandes artérias (TGA), uma anomalia cardíaca que requer cirurgia cardíaca de grande porte no período pós-natal, é importante diferenciar as entidades no pré-natal. É uma anomalia cardíaca congênita incomum, representando menos de 1% dos nascidos vivos com cardiopatia congênita. A maioria dos casos de TCCGA tem anomalias associadas, mas formas isoladas são raramente detectadas no pré-natal, sendo a variante isolada responsável por 9-16% de todos os casos¹.

Embriologicamente falando, um looping em imagem em espelho (para a esquerda) do tubo cardíaco primitivo, durante o desenvolvimento embrionário, deixa o ventrículo esquerdo anatômico do lado direito. As grandes artérias, por sua vez, também apresentam conexão discordante, mantendo a lateralidade. Desta maneira, os retornos venosos pulmonar e sistêmico são devidamente direcionados para as artérias aorta e pulmonar, respectivamente, fazendo com que essas duas anomalias de conexão se neutralizem, minimizando a repercussão hemodinâmica². Essa dupla discordância resulta em uma circulação fisiologicamente corrigida, mas o ventrículo esquerdo sustenta a circulação pulmonar e o ventrículo direito sustenta a circulação sistêmica^{2,3}.

A TCCGA não está associada por si só à insuficiência cardíaca congestiva intraútero. Na ausência de insuficiência cardíaca congestiva, não há nenhuma indicação de se alterar a conduta obstétrica padrão, mas o parto deve ser feito em um centro de referência terciário, onde haja um cardiologista infantil no momento do parto².

A importância desta revisão está voltada para a identi-

cação de marcadores ultrassonográficos que poderiam identificar os fetos com o quadro de TCCGA, isolada ou associada a outras malformações cardíacas, e dessa forma auxiliar os médicos ultrassonografistas que realizam o exame obstétrico de rotina ou exame ecocardiográfico fetal a identificar os fetos portadores desta cardiopatia congênita.

METODOLOGIA

Trata-se de uma revisão integrativa da literatura, a fim de sintetizar os principais achados associados a TCCGA, cardiopatia congênita rara, descritos em estudos de relatos de caso e estudos multicêntricos publicados nas principais revistas/jornais médicos mundiais. Para ilustrar a dificuldade do diagnóstico, descrevemos o relato de caso de um feto diagnosticado no pré-natal com TCCGA isolada e sem outras anormalidades cardíacas e extra cardíacas associadas.

Para este estudo, no sentido de satisfazer a estratégia da prática clínica dos estudos baseados em evidência científica, estabelecemos a seguinte pergunta PICO/PIO. "Existe um único marcador ultrassonográfico que possa definir o diagnóstico de transposição congenitamente corrigida das grandes artérias?". Em caso contrário, qual seria o melhor critério ultrassonográfico para o diagnóstico definitivo?

Foram pesquisadas as bases de dados da PUBMED e BVS (Biblioteca Virtual em Saúde) utilizando os seguintes descritores: "corrected transposition of the great arteries" AND "prenatal fetal diagnosis".

Utilizando-se os descritores para busca dos estudos científicos, sem utilização de filtros para restrição temporal e demais filtros, 40 estudos retornaram pela busca na PUBMED e 58 estudos retornaram na BVS, entre os anos de 1975 e 2024. Foram utilizados como critério de seleção dos estudos, aqueles cujo o tema enquadravam-se nos objetivos desta revisão integrativa e que poderiam responder a pergunta norteadora.

Dentre os 40 estudos que retornaram pela PUBMED,

sete estudos foram selecionados pois atendiam o interesse do estudo do diagnóstico da TCCGA em vida fetal e dos 58 estudos da BVS, sete estudos foram escolhidos por preencherem os critérios de interesse sendo todos descartados por duplicidade encontrada com os selecionados pela PUBMED. Além disso, foi realizada revisão de livro didático especializado em cardiologia fetal². Dessa forma, esta revisão integrativa foi baseada em sete (7) estudos identificados na literatura e um (1) livro didático (figura 1).

No Quadro 1 foram categorizados os estudos selecionados para utilização na revisão integrativa da literatura, com os desenhos de cada estudo.

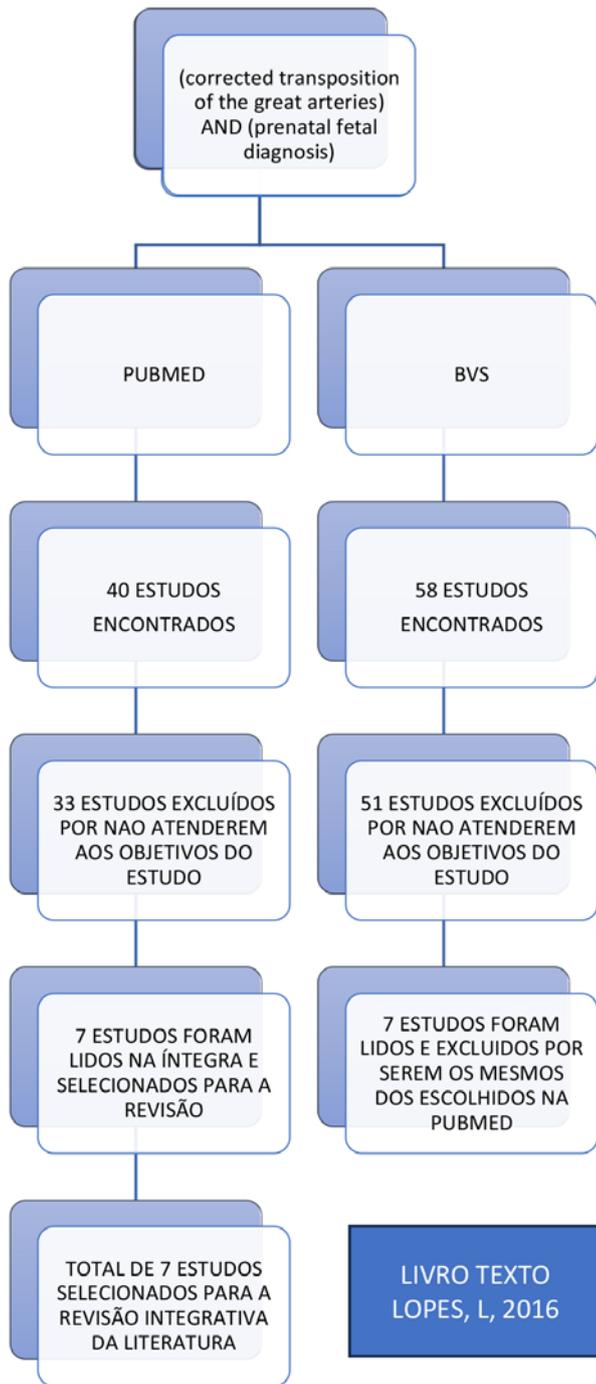


Figura 1: Fluxograma do processo de seleção dos estudos.

ESTUDO	BASE DE DADOS	DE REVISTA	DESENHO
E1- Congenitally corrected transposition of the great arteries: clues for prenatal diagnosis. McEwing, et al., (2004) ¹	PUBMED	Ultrasound Gynecol.	Obstet 2004 Relato de caso
E2- Atrioventricular and ventriculoarterial discordance (congenitally corrected transposition of the great arteries): echocardiographic features, associations, and outcome in 34 fetuses. Sharland, et al., (2005) ³	PUBMED	Heart.	2005 Estudo coorte retrospectivo
E3- Diagnosis, characterization and outcome of congenitally corrected transposition of the great arteries in the fetus: a multicenter series of 30 cases. Paladini, et al., (2006) ⁴	PUBMED	Ultrasound Gynecol.	Obstet 2006 Estudo coorte retrospectivo
E4- Postnatal outcome following prenatal diagnosis of discordant atrioventricular and ventriculoarterial connections. Day et al., (2019) ⁵	PUBMED	Pediatr	Cardiol. 2019;40(7):1509-1515. Estudo coorte retrospectivo
E5- Prenatal diagnosis and outcome of congenital corrected transposition of the great arteries - a multicenter report of 69 cases. Vorisek et al., (2021) ⁶	PUBMED	Ultraschall	Med. 2021;42(3):291-296. Estudo coorte retrospectivo
E6- Prenatal diagnosis associated findings and postnatal outcome in fetuses with congenitally corrected transposition of the great arteries. Krumholz, et al., (2021) ⁷	PUBMED	Arch Gynecol Obstet.	2021 ;303(6):1469-1481. Estudo coorte retrospectivo

E7- Congenitally corrected transposition of the great arteries: fetal diagnosis, associations, and postnatal outcome: a fetal heart society research collaborative study. Cohen, et al., (2023)⁸

J Am Heart Assoc. Estudo coorte retrospectivo 2023;12(11):e029706.

E5-	Investigar a história natural, anomalias associadas e o resultado de uma coorte de 69 pacientes com diagnóstico pré-natal de TCCGA	Somente a detecção da ocorrência conjunta de dupla discordância atrioventricular e ventriculoarterial é capaz de confirmar o diagnóstico de TCCGA, pela ultrassonografia
E6	Analisar características anatómicas e malformações associadas em um coorte de 37 casos de TCCGA detectados no pré-natal e avaliar o curso pré natal, o resultado neonatal e o acompanhamento de médio prazo	Somente a detecção da ocorrência conjunta de dupla discordância atrioventricular e ventriculoarterial é capaz de confirmar o diagnóstico de TCCGA, pela ultrassonografia
E7	Investigar a história natural, anomalias associadas e resultados de um coorte de 205 fetos com diagnóstico de TCCGA	Somente a detecção da ocorrência conjunta de dupla discordância atrioventricular e ventriculoarterial é capaz de confirmar o diagnóstico de TCCGA, pela ultrassonografia

Quadro 1 – Categorização dos estudos

RESULTADOS

A amostra final desta revisão foi constituída por sete publicações, selecionadas pelos critérios de inclusão previamente estabelecidos. Os trabalhos selecionados, encontraram-se publicados no intervalo entre os anos de 2004 a 2024, portanto aos últimos 20 anos.

Os estudos desta revisão integrativa, encontram-se sintetizados em ordem temporal crescente no Quadro 2, com a finalidade de listar os resultados encontrados e a relação de respostas com as perguntas de interesse.

Estudo	Objetivo	Resposta às perguntas de interesse
E1	Descrever as características ultrassonográficas pré-natais e a evolução neonatal de três casos de transposição corrigida essencialmente isolada	Somente a detecção da ocorrência conjunta de dupla discordância atrioventricular e ventriculoarterial é capaz de confirmar o diagnóstico de TCCGA, pela ultrassonografia
E2	Identificar características ecocardiográficas fetais, associações e resultados de discordância atrioventricular e ventriculo arterial em um coorte de 34 fetos	Somente a detecção da ocorrência conjunta de dupla discordância atrioventricular e ventriculoarterial é capaz de confirmar o diagnóstico de TCCGA, pela ultrassonografia
E3	Descrever a anatomia, anomalias associadas e evolução em um coorte de 30 casos de TCCGA detectadas no pré-natal	Somente a detecção da ocorrência conjunta de dupla discordância atrioventricular e ventriculoarterial é capaz de confirmar o diagnóstico de TCCGA, pela ultrassonografia
E4	Descrever o espectro de conexões atrioventriculares e ventriculoarteriais discordantes diagnosticado durante a vida fetal, bem como o resultado a médio prazo (além dos 5 anos de idade e até o início da idade adulta) em uma coorte 98 fetos com diagnóstico pré-natal	Somente a detecção da ocorrência conjunta de dupla discordância atrioventricular e ventriculoarterial é capaz de confirmar o diagnóstico de TCCGA, pela ultrassonografia

Quadro 2 - Ilustra os objetivos e respostas as perguntas de interesse.

Todos os estudos selecionados foram conclusivos e unânimes ao afirmarem que, somente a confirmação da ocorrência de dupla discordância, atrioventricular e ventriculoarterial é capaz de confirmar o diagnóstico ultrassonográfico pré-natal de TCCGA.

DISCUSSÃO

A transposição congenitamente corrigida das grandes artérias (TCCGA) é um defeito cardíaco incomum caracterizado pelos átrios se conectando com os ventrículos anatomicamente discordantes e os ventrículos se conectando com as grandes artérias discordantes e transpostas. Os vasos paralelos são evidentes na TCCGA, mas como esse sinal também está presente na TGA completa, uma anomalia cardíaca que requer cirurgia cardíaca de grande porte no período pós-natal, é importante diferenciar as entidades no pré-natal. É uma anomalia cardíaca congênita incomum, representando menos de 1% dos nascidos vivos com cardiopatia congênita. A maioria dos casos de TCCGA tem anomalias associadas, mas formas isoladas são raramente detectadas no pré-natal, sendo a variante isolada responsável por 9-16% de todos os casos¹.

As conexões venoatriais são normais e a discordância tanto atrioventricular e ventriculoarterial, permitem compensação hemodinâmica (figura 2). O exame cuidadoso dos ventrículos permite distinguir os ventrículos morfológicos direito e esquerdo e detectar a discordância atrioventricular¹.

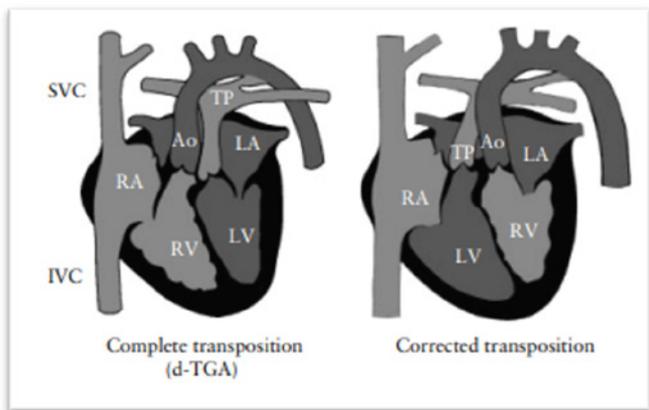


Figura 2: RA, átrio direito; LA, átrio esquerdo; RV, ventrículo direito; LV, ventrículo esquerdo; Ao, aorta; TP, tronco pulmonar; IVC, veia cava inferior; SVC, veia cava superior¹.

Reiterando, na TCCGA, o átrio direito drena para um ventrículo esquerdo morfológico do lado direito através da válvula mitral e o átrio esquerdo para um ventrículo direito morfológico do lado esquerdo através da válvula tricúspide (discordância atrioventricular). O ventrículo esquerdo morfológico está conectado à artéria pulmonar, enquanto a aorta surge do ventrículo direito morfológico (discordância ventrículo-arterial). Os grandes vasos apresentam trajeto paralelo sem cruzamento, a aorta geralmente localizada anteriormente e à esquerda do tronco pulmonar (figura 3). Isto leva a um fluxo sanguíneo fisiologicamente corrigido, mas com o ventrículo direito morfológico para controlar a circulação sistêmica na vida pós-natal⁷.

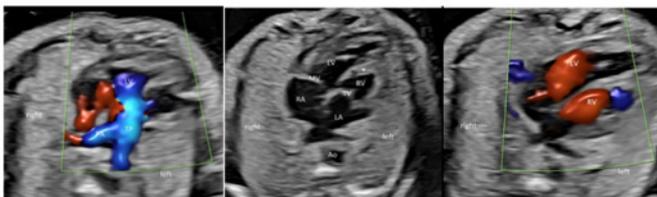


Figura 3: Ao aorta, LA átrio esquerdo, RA átrio direito, TV válvula tricúspide, MV válvula mitral, RV ventrículo de morfologia direita, LV ventrículo de morfologia esquerda⁷.

Sharland et al.³, publicaram a primeira coorte retrospectiva de 34 fetos com diagnóstico pré-natal de TCCGA, de pacientes atendidas por um centro terciário de cardiologia, com o objetivo de confirmar a posição do ventrículo com banda moderadora, o paralelismo ou anormalidade na orientação das grandes artérias, anormalidades cardíacas associadas, desfechos e confirmação pós-natal dos achados, confirmando a alta prevalência de cardiopatias associadas e a ocorrência rara da forma isolada.

Paladini et al.⁴, realizaram estudo multicêntrico retrospectivo de 30 casos de TCCGA com diagnóstico pré-natal confirmados por autópsia ou ecocardiografia pós-parto.

Neste estudo, cuja idade gestacional média ao diagnóstico foi de 25,5 semanas, os autores sugerem baixa correlação entre TCCGA e anomalias cromossômicas e extracardíacas, bem como confirmando a alta prevalência de anormalidades cardíacas associadas. As anomalias associadas encontradas estão de acordo com os valores derivados da literatura pediátrica. São em ordem decrescente de frequência: defeitos do septo ventricular, estenose/atresia pulmonar, anomalias da válvula tricúspide esquerda (incluindo displasia, inserção tipo Ebstein, “straddling”, atresia tricúspide), distúrbios do ritmo e dextrocardia⁴ e concordantes com as citadas nos estudos multicêntricos retrospectivos que se sucederam encontram-se confrontados no quadro 3.

Anomalias Associadas (%)	Sharland (2005)	Paladini (2006)	Day (2019)		Vorisek (2020)	Krumholz (2021)		Cohen (2023)	Literatura pediátrica	TOTAL
			Pré-Natal	Pós-Natal		Pré-Natal	Pós-Natal			
Defeito septal ventricular	62,0	70,0	65,3	67,4	75,9	73	73,5	68,3	70-84	69,4
Obstrução pulmonar	35,2	40,0	28,6	32,6	35,2	35,1	55,9	38,4	30-50	20,6
			(21,4+civ)	(23,3+civ)						
Anormalidades da valva tricúspide	26,4	33,3	ND	ND	33,3	18,9	23,5	19,6	14-56	25,8
Bloqueio atrioventricular completo	ND	13,3	ND	ND	18,5	5,4	11,8	11,3	12-33	12,1
TCCGA isolada	14,7	13,4	15,3	20,9	13,0	13,5		21,5	9-16	16,1
Anomalias do arco aórtico	11,7	10,0	14,3	9,3	9,3	13,5	29,4	10,7	13,0	13,5
			CoAo	CoAo	CoAo					

Quadro 3. Ilustra as anomalias associadas a TCCGA mais prevalentes encontradas nos estudos selecionados.

Anomalias associadas

Após a leitura completa e a comparação entre os estudos, foi possível avaliar a ocorrência das anomalias associadas – quadro 3.

A anomalia cardíaca mais frequente em todos os estudos foi a comunicação interventricular (CIV) variando a ocorrência entre 69,4% nos estudos selecionados. No estudo de Vorisek et al.⁶, a maioria das CIVs foram grandes, diagnosticadas ao modo B e envolveram o septo membranoso, sem especificação de percentual encontrado. Na maior coorte representativa de TCCGA, até o momento, Cohen et al.⁸, o percentual de CIV perimembranosa foi estimado em 52,9%, CIV via de entrada em 23,2%, CIV muscular, 11,6%, duplo acometimento 5,8% e CIV de mal alinhamento em 1,5%⁸.

Na obstrução pulmonar apresentou graus variáveis, desde estenose leve até graus severos de atresia com incidência de 20,6%

As anormalidades da valva tricúspide foram encontradas 25,8%, sendo as mais frequentes: anomalia de Ebstein, regurgitação tricúspide e “straddling” da valva tricúspide.

Anomalias do arco aórtico e bloqueio atrioventricular completo foram encontradas 13,5 e 12,1%, respectivamente.

Outras anormalidades, não menos importantes, foram reconhecidas pelos estudos como: hipoplasia do ventrículo direito, persistência de veia cava superior es-

querda, heterotaxia, derrame pericárdico. Quando avaliado a presença de TCCGA isolada a incidência total foi de 13.5%

O diagnóstico de TCCGA na ultrassonografia pré-natal é possível com boa precisão, especialmente em centros especializados. Recomenda-se focar na diferenciação dos ventrículos esquerdo e direito na ecocardiografia, por exemplo, identificar o ventrículo direito morfológico no corte de quatro câmaras por uma posição posterior e esquerda, uma banda moderadora proeminente, uma superfície endocárdica mais irregular, fixação mais apical da válvula atrioventricular (tricúspide) e fixação distal e central dos músculos papilares. Em contraste, o ventrículo esquerdo morfológico é caracterizado por uma superfície lisa, uma forma mais alongada, uma válvula mitral inserida menos apical e músculos papilares que se fixam na parede lateral do ventrículo. Essa identificação é importante, particularmente, quando é encontrado um trajeto paralelo das grandes artérias, para distinguir a TCCGA da transposição completa das grandes artérias (TGA), uma anomalia cardíaca que requer um manejo diferente logo após o nascimento ⁷.

A menos que haja malformações associadas, a TCCGA pode não ser facilmente identificada durante a investigação ultrassonográfica de rotina, pode ser confusa para ultrassonografistas e aqueles inexperientes no exame do coração fetal. O espectro fetal é, portanto, tendencioso para esses casos. No entanto, a detecção pré-natal durante o rastreamento obstétrico é claramente possível, uma vez que a maioria dos fetos (91%) nesta série foram encaminhados devido a uma suspeita de problema durante o rastreamento obstétrico de rotina ⁸.

A avaliação cardíaca dirigida para o diagnóstico através da avaliação dos cortes ultrassonográficos ou ecocardiográficos de rotina facilitam o diagnóstico. Em uma publicação para a Sociedade Internacional de Ultrassonografia em Ginecologia e Obstetrícia (ISUOG), Carvalho et al. ⁹, recomendam um guia de boas práticas ultrassonográficas para detecção de cardiopatias congênitas em grupo de baixo risco - ISUOG Practice Guidelines (updated): fetal cardiac screening, 2023 ⁹. Os autores reconhecem que a avaliação do coração fetal vai além do corte de quatro câmaras e dos três vasos e traquéia (algumas lesões, por exemplo, transposição das grandes artérias, coarctação da aorta, podem não ser evidentes apenas no plano de quatro câmaras). A complementação da visão de quatro câmaras com vistas da via de saída e dos grandes vasos no exame de triagem cardíaca tem desempenhado um papel importante na melhoria da detecção das cardiopatias congênitas. A diretriz propõe um "checklist" a ser seguido de boas práticas aos ultrassonografistas, afim de melhorarem a avaliação do coração fetal. Propõem uma sistematização do exame, com varredura axial, iniciando no abdome fetal e inclinando o transdutor no sentido cefálico, como demonstrado nas figuras 4 e 5 ⁹.

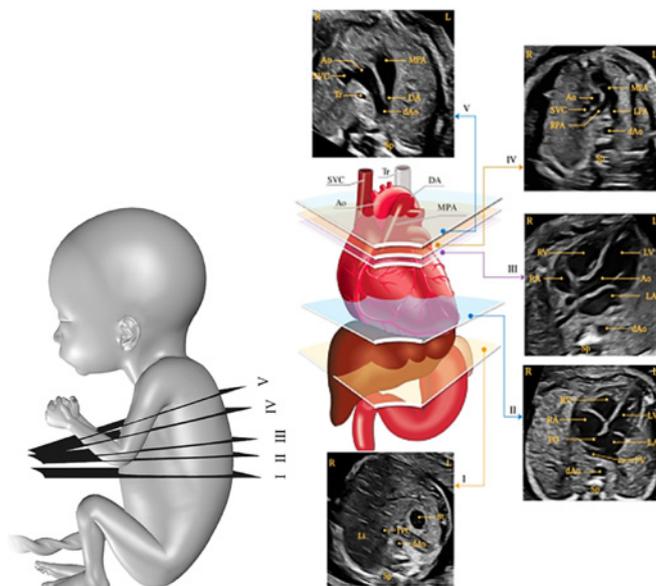


Figura 4 e 5. Ilustra a esquerda os cinco planos transversais em um modelo fetal e a esquerda as imagens ultrassonográficas destes planos. I – plano transverso do abdome – situs solitus (St) fetal stomach, (dAo) descending aorta, (IVC) inferior vena cava, (Sp) spine, (Li) liver; II plano transverso do coração – visão de quatro câmaras - (RV, LV) right and left ventricles, (RA, LA) atria, (FO) foramen ovale, (PV) pulmonary veins; III – Eixo longo do ventrículo esquerdo com saída da aorta - (Ao) ascending aorta; IV – Eixo curto do tronco pulmonar saindo do ventrículo direito - (MPA) main pulmonary artery, (RPA) right and (LPA) left pulmonary arteries; V – corte transverso dos três vasos e traquéia ⁹ - (SVC) superior vena cava, (DA) ductus arteriosus, (Tr) trachea. L, left, R, right.

RELATO DO CASO

Primigesta de 35 anos, sem comorbidades conhecidas, exceto por apresentar hipotireoidismo gestacional. Em 03/02/2023 realizou exame ultrassonográfico morfológico fetal em serviço de referência, com idade gestacional estimada em 23 semanas e 06 dias, onde foi observado: “artérias paralelas emergindo dos ventrículos, sendo que a aorta conectada ao ventrículo direito e a artéria pulmonar conectada ao ventrículo esquerdo”, sem outras anormalidades detectáveis pelo método e concluiu como: transposição das grandes artérias (figura 6).



Figura 6: visão de quatro câmaras seguidas grandes vasos em paralelismo. Imagens inferiores representam os grandes vasos, aorta do ventrículo direito e tronco pulmonar do ventrículo esquerdo. Cortesia: Dr Alexandre Henrique Sidney de Andrade

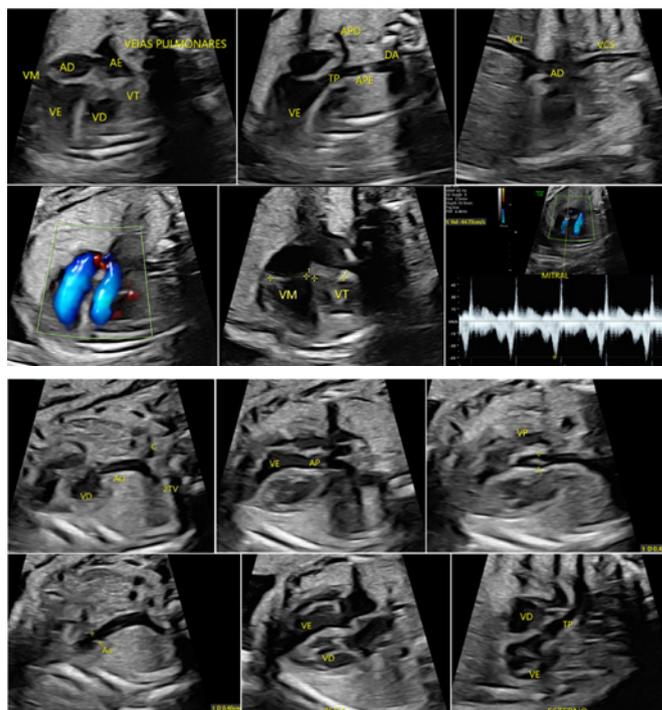
Foi encaminhada ao nosso serviço, para realização de ecodopplercardiograma com fluxo em cores, em 28/02/2023, com 27 semanas e 03 dias de idade gestacional, confirmando os achados, sendo realizado o seguinte relatório (figuras 7-23):

- Feto em apresentação cefálica, com dorso anterior à esquerda;
- Frequência cardíaca 142bpm, ritmo sinusal;
- Situs abdominal solitus; Coração e levoposição e em levocardia, apresentando quatro cavidades;
- Apresenta concordância venoatrial;
- Apresenta discordância atrioventricular e ventriculoarterial - transposição corrigida das grandes artérias da base (TCCGA), ventrículo esquerdo de morfologia direita e ventrículo direito de morfologia esquerda. Aorta emerge do ventrículo de morfologia direita e a artéria pulmonar emerge posteriormente do ventrículo de morfologia esquerda;
- Septo interventricular íntegro, sem nenhuma comunicação detectável pelo método;
- Espessura septal normal para idade gestacional;
- Câmaras cardíacas com dimensões normais;
- Fluxo de artéria pulmonar e aorta com direções de fluxo anterógradas.
- Avaliação da valva tricúspide, mitral e do ducto venoso sem evidências de fluxo retrógrado;
- Forame oval com características anatômicas, apresentando fluxo da direita para esquerda, com lâmina de aspecto habitual;
- Válvula mitral medindo 9,7mm (Z score=1,29), com velocidade de pico sistólico de 44,7cm/s; Válvula aórtica medindo 4,0mm (Z score=-0,61), com velocidade de pico sistólico de 70,5cm/s;

- Válvula tricúspide medindo 7,9mm (Z score=-0,63), com velocidade de pico sistólico de 48,5cm/s; Válvula pulmonar medindo 4,2mm (Z score=-1,90), com velocidade de pico sistólico de 64,6cm/s;

IMPRESSÃO DIAGNÓSTICA:

- Transposição corrigida das grandes artérias (TCCGA). Toda documentação fotográfica desta ecocardiografia fetal de 27 semanas e 03 dias, segue abaixo (figuras 7-23), ilustrando os achados, as conexões, a normalidade e funcionalidade das valvas cardíacas, bem como registrando a ausência de outras anormalidades cardíacas associadas e confirmando tratar-se de TCCGA isolada.



Figuras 7-23 – Ilustra imagens ultrassonográficas do ecocardiograma fetal. VD ventrículo direito; Ao aorta; 2TV dois vasos traqueia; VE ventrículo esquerdo; AP artéria pulmonar; VP válvula pulmonar; TP tronco pulmonar; AD átrio direito; AE átrio esquerdo; VM válvula mitral; VT válvula tricúspide; APD artéria pulmonar direita; APE artéria pulmonar esquerda; DA ducto arterioso; VCI veia cava inferior; VCS veia cava superior;

Após o estudo, a gestante foi encaminhada, por seu médico obstetra assistente, para um centro de referência terciário, para programação do nascimento com acompanhamento de cardiologista no momento do parto.

Em 03/05/2023 e com 36 semanas de gestação, por solicitação da equipe do centro de referência terciário, realizou novo ecodopplercardiograma com fluxo em cores, em serviço especializado, confirmando os achados do estudo anterior, concluindo como hipótese diagnóstica: transposição corrigida das grandes artérias.

O parto foi via cesariana realizado com 39 semanas e 01 dia, no dia 24/05/2023, com tempo de 14h de bolsa rota, e líquido amniótico claro. Recém-nascido do sexo masculino,

nasceu bem com índice de APGAR 9/9, sem alterações ao exame físico inicial. O recém-nascido foi encaminhado para UTI neonatal para realização de investigação de cardiopatia.

Em 26/05/2023, ainda na UTI, fora realizado o ecodopplercardiograma bidimensional infantil, confirmando os achados dos exames gestacionais, inclui ainda mínimo "shunt" de canal arterial patente, regurgitação tricúspide discreta, discreto estreitamento ao nível do istmo aórtico, sem ocasionar gradientes significativos.

Recém-nascido evoluiu sem intercorrências, tendo alta hospitalar dia 29/05/2023 e retornou ao cardiologista pediátrico em 27/06/2023 sendo orientado a realizar ecodopplercardiograma bidimensional com cores quando completar um ano de vida.

CONCLUSÃO

A presente revisão integrativa mostrou que a TCCGA é uma cardiopatia congênita rara, mais comumente associada a outras cardiopatias congênitas e menos prevalente quando achada isoladamente sem outras anormalidades, como é o caso apresentado. A avaliação cardíaca dirigida para o diagnóstico, através da avaliação dos cortes ecocardiográficos de rotina facilita o diagnóstico.

Respondendo a pergunta norteadora (PICO), todos os estudos selecionados foram conclusivos e unânimes ao afirmarem que, somente a confirmação da ocorrência de dupla discordância, atrioventricular e ventriculoarterial é capaz de confirmar o diagnóstico ultrassonográfico pré-natal de TCCGA.

REFERÊNCIAS

1. McEwing RL, Chaoui R. Congenitally corrected transposition of the great arteries: clues for prenatal diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2004;23(1):68-72.
2. Lopes, Lilian *Ecocardiografia fetal* / Lilian Lopes. 1. Ed – Rio de Janeiro: Revinter, 2016. II. ISBN 978-85-372-0642-3.
3. 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.
4. Paladini D, Volpe P, Marasini M, Russo MG, Vassallo M, Gentile M, Calabrò R. Diagnosis, characterization and outcome of congenitally corrected transposition of the great arteries in the fetus: a multicenter series of 30 cases. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006;27(3):281-5.
5. Day TG, Woodgate T, Knee O, Zidere V, Vigneswaran T, Charakida M, Miller O, Sharland G, Simpson J. Postnatal outcome following prenatal diagnosis of discordant atrioventricular and ventriculoarterial connections. *Pediatr Cardiol.* 2019;40(7):1509-1515.
6. Vorisek CN, Enzensberger C, Willomeit S, Kurkevych A, Stessig R, Ritgen J, Degenhardt J, Mielke G, Bosselmann S, Krapp M, Slodki M, Respondek-Liberska M, Wolter A, Kawecki A, Goette M, Axt-Flidner R. Prenatal diagnosis and outcome of congenital corrected transposition of the great arteries - a multicenter report of 69 cases. *Ultraschall Med.* 2021;42(3):291-296.
7. Krummholz A, Gottschalk I, Geipel A, Herberg U, Berg C, Gembruch U, Hellmund A. Prenatal diagnosis, associated findings and postnatal outcome in fetuses with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Arch Gynecol Obstet.* 2021;303(6):1469-1481.
8. Cohen J, Arya B, Caplan R, Donofrio MT, Ferdman D, Harrington JK, Ho DY, Hogan W, Hornberger LK, Jhaveri S, Killen SAS, Lindblade CL, Michelfelder E, Moon-Grady AJ, Patel S, Quezada E, Ronai C, Sanchez Mejia AA, Schidlow DN, Stiver C, Thakur V, Srivastava S. Congenitally corrected transposition of the great arteries: fetal diagnosis, associations,

and postnatal outcome: A Fetal Heart Society Research Collaborative Study. *J Am Heart Assoc.* 2023;12(11):e029706.

9. Carvalho JS, Axt-Flidner R, Chaoui R, Copel JA, Cuneo BF, Goff D, Gordin Kopylov L, Hecher K, Lee W, Moon-Grady AJ, Mousa HA, Munoz H, Paladini D, Prefumo F, Quarello E, Rychik J, Tutschek B, Wiechec M, Yagel S. ISUOG Practice Guidelines (updated): fetal cardiac screening. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2023;61(6):788-803.

FREDERICO DE BASTOS CAMBRAIA
<http://lattes.cnpq.br/3022208943013344>
<https://orcid.org/0009-0005-8999-6661>

BRUNA PAIVA DE BASTOS CAMBRAIA
<https://lattes.cnpq.br/6233994120581137>
<https://orcid.org/0009-0005-5776-1315>

MARCOS FARIA
<http://lattes.cnpq.br/1872419420655138>
<https://orcid.org/0000-0002-3422-1448>

ARTHUR PETTERSEN
<https://lattes.cnpq.br/6513862240135154>
<https://orcid.org/0009-0002-3773-4625>

JULIA CABRAL GOMES
<https://lattes.cnpq.br/5261243670760001>
<https://orcid.org/0009-0007-5217-3201>

HEVERTON PETTERSEN
<http://lattes.cnpq.br/7683754801504231>
<https://orcid.org/0000-0002-4509-5715>

Editor Científico - Heverton Pettersen

Revisão Ortográfica: Dario Alvares

Recebido: 20/04/24. Aceito: 02/04/24. Publicado em: 12/04/2024.