

CENTRO UNIVERSITÁRIO UNIFACIG

TRANSPOSIÇÃO DAS GRANDES ARTÉRIAS – RELATO DE CASO

Luísa Barros Nacif Chequer

Manhuaçu

2022

LUÍSA BARROS NACIF CHEQUER

TRANSPOSIÇÃO DAS GRANDES ARTÉRIAS – RELATO DE CASO

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado no Curso de Superior de Medicina do Centro Universitário UNIFACIG, como requisito parcial à obtenção do título de Bacharel em Medicina.

Área de Concentração: Pediatria

Orientadora: Gladma Rejane Ramos Araújo da Silveira

Manhuaçu
2022

LUÍSA BARROS NACIF CHEQUER

**TRANSPOSIÇÃO DAS GRANDES ARTÉRIAS – RELATO DE
CASO**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado no Curso de Superior de Medicina do Centro Universitário UNIFACIG, como requisito parcial à obtenção do título de Bacharel em Medicina.

Área de Concentração: Pediatria

Orientadora: Gladma Rejane Ramos Araújo da Silveira

Banca Examinadora

Data de Aprovação: ____ de _____ de _____.

Gladma Rejane Ramos Araújo da Silveira, Médica Pediatra, UNIFACIG

Everton Freixo Guedes, Médico Ginecologista e Obstetra, UNIFACIG

Junia Brunelli Cassette Azevedo, Médica Oncologista, UNIFACIG

Manhuaçu
2022

RESUMO

A transposição das grandes artérias (TGA) é uma doença cardíaca congênita cianótica e é potencialmente fatal. A incidência da TGA é de 1:3000 nascidos vivos, correspondendo a 8% entre as cardiopatias congênitas, sendo mais frequente em meninos. É caracterizada pela circulação em paralelo devido a posição anormal cruzada das artérias, portanto, é uma alteração ventrículo-arterial, na qual a artéria pulmonar está conectada ao ventrículo esquerdo, e a artéria aorta ao ventrículo direito. Além disso, a TGA é uma doença que necessita ser associada a outros defeitos cardíacos para que seja compatível com a vida no período neonatal. A etiologia concreta ainda é desconhecida, possuindo apenas algumas hipóteses mais aceitas. Devido ao avanço nas descobertas na genética humana, diversas mutações em diferentes genes estão sendo correlacionadas à TGA. O diagnóstico pré-natal e o tratamento precoce podem diminuir o risco de morbimortalidade dos recém-nascidos com essa patologia. O teste do coraçãozinho pode detectar a hipoxemia, sendo portanto um artifício que pode proteger vidas de neonatos com cardiopatia congênita. A cirurgia deve ser feita preferencialmente até as duas primeiras semanas de vida para que haja o melhor prognóstico possível sem complicações da doença. Este trabalho trata-se de um estudo descritivo do tipo relato de caso. Tem como objetivo descrever o caso de um recém-nascido que obteve diagnóstico pós-natal de TGA associada a outras malformações, além disso, visa elucidar a TGA a partir de uma breve revisão da literatura.

Palavras-Chave: Pediatria; Transposição de Grandes Artérias; Cardiopatias Congênitas.

ABSTRACT

Transposition of the great arteries (TGA) is a cyanotic congenital heart disease and is potentially fatal. The incidence of TGA is 1:3000 live births, corresponding to 8% among congenital heart diseases, being more frequent in boys. It is characterized by parallel circulation due to the anormal crossed position of the arteries, thus being a ventriculo-arterial alteration, in which the pulmonary artery is connected to the left ventricle, and the aorta artery to the right ventricle. In addition, TGA is a disease that needs to be associated with other heart defects in order to be compatible with life in the neonatal period. The concrete etiology is still unknown, with only a few more accepted hypotheses. Due to advances in discoveries in human genetics, several mutations in different genes are being correlated with TGA. Prenatal diagnosis and early treatment can reduce the risk of morbidity and mortality in newborns with this pathology. The little heart test can detect hypoxemia, thus being a device that can protect the lives of neonates with congenital heart disease. Surgery should preferably be performed within the first two weeks of life so that there is the best possible prognosis without complications from the disease. This work is a descriptive study of case report type. It aims to describe the case of a newborn who had a postnatal diagnosis of TGA associated with other malformations, in addition, it aims to elucidate TGA from a brief review of the literature.

Key-words: Pediatric; Transposition of Great Arteries; Congenital Heart Disease.

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	7
2. DESENVOLVIMENTO	8
2.1. METODOLOGIA DE PESQUISA	8
2.2. RELATO DE CASO	8
2.3. DISCUSSÃO DE RESULTADOS	10
3. CONCLUSÃO	16
4. REFERÊNCIA BIBLIOGRÁFICA	17

1. INTRODUÇÃO

A transposição das grandes artérias (TGA) é a cardiopatia congênita cianótica mais comum em recém-nascidos (RN) (RELLER *et al*, 2008). A incidência da TGA é de 1:3000 nascidos vivos, correspondendo a 8% entre as cardiopatias congênitas. A TGA é também uma cardiopatia congênita crítica (CCC), ou seja, é uma doença que requer intervenção cirúrgica, a qual deve ser feita ainda no primeiro ano de vida (GONTIJO FILHO *et al*, 2001).

Na TGA, geralmente a aorta está anterior e à direita da artéria pulmonar, causando um fluxo em paralelo entre as circulações sistêmica e pulmonar (CARVALHO *et al*, 1984). É incompatível com a vida, portanto *Shunts* são necessários para ocorrer a mistura sanguínea, ou seja, precisa coexistir outra patologia para que o RN possa sobreviver até a intervenção definitiva (JATENE, JATENE E MONTEIRO, 2005). Apesar de não possuir uma etiologia muito bem fundada, há hipóteses relacionadas a alterações na embriogênese em decorrência de vários fatores maternos e genéticos (SANTANA, 2014).

Existem fatores complicadores extragenéticos como o uso incorreto de medicamentos por condutas médicas equivocadas, porém, o Teste do Coraçãozinho presente na triagem neonatal, feito de forma correta junto ao diagnóstico antecipado, podem auxiliar em uma significativa redução da morbimortalidade dos neonatos com essa patologia (PENHA *et al*, 2015).

Estudos demonstram que sem diagnóstico precoce e cirurgia, 28,7% das crianças podem ir a óbito na primeira semana de vida, 51,6% no primeiro mês e 89,3% não sobrevivem até o primeiro ano (STOUT *et al*, 2016), podendo apresentar complicações como reinternações, instabilidade hemodinâmica e choque potencialmente fatal (GROSSE *et al*, 2017).

A justificativa do presente trabalho se estabelece dada a importância do diagnóstico precoce da TGA e da garantia da etapa do Teste do Coraçãozinho na triagem neonatal, uma vez que pode indicar cardiopatias congênitas potencialmente fatais e reduzir a morbimortalidade neste contexto. Tem como objetivo relatar o caso de um RN que obteve diagnóstico pós-natal de TGA com comunicação interatrial (CIA) do tipo *Ostium secundum* e persistência do canal arterial (PCA) e foi submetido à septostomia atrial e, posteriormente, à Operação de Jatene. O quadro clínico será relatado, respeitando a privacidade do paciente, com a intenção de compará-lo com o que foi encontrado na revisão da literatura.

2. DESENVOLVIMENTO

2.1. METODOLOGIA DE PESQUISA

Este trabalho integra uma breve revisão da literatura, a qual foi realizada através da busca e seleção manual de relatos clínicos, revisões bibliográficas e textos de sociedades, além de capítulos de livros que abordam o assunto. Utilizando as bases de dados do PubMed/Medline, UpToDate e SciELO, a pesquisa foi feita através do emprego dos descritores “Transposição das grandes artérias” e “Cardiopatias Congênitas”. No processo de inclusão dos textos, os artigos do tema apresentado publicados em português, espanhol e inglês, foram analisados.

Além de revisar o conceito do tema escolhido, sua etiopatogênese, fisiopatologia e tratamento, este trabalho consiste em um estudo de caso, caracterizado como descritivo. Realizada sobre um paciente do interior de Minas Gerais, a coleta de dados foi feita através da análise do prontuário do paciente recém-nascido (RN). A responsável pelo paciente concordou com o trabalho e foi informada sobre o objetivo, publicação, público-alvo e garantia de anonimato.

2.2. RELATO DE CASO

Gestante de 36 anos, grupo sanguíneo O, fator Rh positivo, sem pesquisa para estreptococo do grupo B, com sorologias indicando VDRL não reativo, Anti-HIV I e II negativos, HBsAg negativo. Imune a rubéola e a CMV. Toxoplasmose IgG e IgM negativos. Com indicação de interrupção da gestação por diabetes mellitus (DM) insulino-dependente descompensada. Recebeu uma dose de corticoide com 27 semanas de idade gestacional (IG).

O relato de parto consta o nascimento do RN pré-termo e grande para a IG, em um hospital do interior de Minas Gerais. Com IG de 34 semanas, peso ao nascer de 3.572g, sexo masculino, nasceu bem, não necessitou de manobras de reanimação, APGAR 9/9, com icterícia neonatal precoce, necessitando fototerapia por 5 dias. Evoluiu com desconforto respiratório, sendo encaminhado a Unidade Neonatal para monitorização e suporte ventilatório. Transporte sem intercorrências, em incubadora aquecida, em ar ambiente.

Necessitou dieta enteral já no primeiro dia de vida, com boa tolerância. Fez-se radiografia admissional, mostrando padrão reticulogranular sugestiva de

síndrome da angústia respiratória. Foi colocado em CPAP na admissão, onde permaneceu por 9 dias com FiO₂ de 30%. Ao exame clínico neurológico não foram observadas alterações.

No 7º dia de vida, o paciente apresentou piora do desconforto respiratório e acrocianose. Foi realizado ecocardiograma em beira de leito, apresentando sinais sugestivos de TGA, CIA tipo *ostium secundum* (CIA-II) e PCA. Foi iniciado Prostaglandina E1 (PGE1) para manter o canal arterial aberto, em dose de 0,05mcg/kg/min. No dia seguinte, o RN foi colocado em ar ambiente mantendo saturação de 88-90% e foi admitida dieta via sonda orogástrica.

No dia seguinte, saturava a 70%, fazendo-se necessário O₂ por cânula nasal (CN) 0,5 L/min, com boa resposta. Titulado PGE1 para 0,07mcg/kg/min. Mais tarde, o paciente evoluiu com taquipneia, colocado em CPAP 5 X 0,21. Depois de algumas horas, evoluiu com cianose generalizada e bradicardia, necessitando intubação orotraqueal (IOT) com parâmetros de FIO₂ 25%, PEEP 5, PinsP 15, TI 0,45, FR 30, FL 8, Sensibilidade 1.

Foi realizado contato com o serviço de cardiopatias congênitas de um hospital com equipe capacitada para a correção da patologia do paciente. Com disponibilização de vaga para transferência, a transferência foi por aeronave de asas fixas. Após admissão no serviço especializado, a TGA, CIA e PCA foram confirmadas e a sepse neonatal foi descartada. Foi definido pela correção cirúrgica pela técnica de Jatene, sendo realizado no dia seguinte a admissão. Foi precedida pela atrioseptostomia por balão, além de correção da CIA e PCA.

No momento da escrita do presente artigo, o paciente apresenta-se assintomático, bom estado geral de saúde e apto para as atividades físicas recreativas sem restrições e sem sequelas. Faz acompanhamento ambulatorial com pediatra e acompanhamento padrão da TGA anualmente com cardiologista em centro de referência.

2.3. DISCUSSÃO DE RESULTADOS

Entre as doenças congênitas, a cardiopatia é a mais comumente encontrada em recém-nascidos e é uma das principais causas de morbimortalidade infantil (AILES *et al*, 2014). No Brasil, a doença cardíaca congênita (DCC) é a malformação congênita que mais mata no primeiro ano de vida (BRASIL, 2017). Após a realização de vários estudos, foi visto que sua incidência no Brasil varia entre 8 a 10 a cada 1.000 nascidos vivos, representando cerca de 1% do total de nascimentos em um ano (MALTA *et al*, 2010; LEITE, MIZIARA e VELOSO, 2010) sendo mais frequente em meninos (3:1) (GONTIJO FILHO *et al*, 2001).

Silva *et al* (2014), Marian (2017) e Jin *et al* (2017) apresentaram dados que mostram que a anomalia cardíaca é a causadora de 3% a 5% das mortes no período neonatal e, além da malformação que apresentam, esses pacientes possuem certo grau de desnutrição e disfunção morfofuncional dos órgãos (VIEIRA *et al*, 2007).

As cardiopatias congênitas podem ser, classicamente, subdivididas em dois grupos: cianóticas ou acianóticas e cianogênicas ou acianogênicas. O primeiro foi relacionado quanto à capacidade ou não de manifestar cianose; e o segundo estão as relacionadas à insuficiência e sopro cardíacos (GRANZOTTI *et al*, 1995 *apud* ATIK, 2011). A cardiopatia congênita cianótica apresenta maior risco de mortalidade materno-fetal (BORN, 2009) e pode ainda ser subdividida quanto ao comprometimento do fluxo sanguíneo pulmonar em cardiopatia de hipofluxo, normofluxo e hiperfluxo pulmonar (BURNS, 2017).

É considerada uma cardiopatia congênita crítica (CCC) quando a DCC necessita de intervenção ainda no primeiro ano de vida (ALTMAN e WEISMAN, 2016), por apresentar oclusão total ou parcial do canal arterial. Como comentado pelo Departamento de Cardiologia e Neonatologia da Sociedade Brasileira de Pediatria (2011), 1 a 2 de cada 1000 recém-nascidos vivos apresentam CCC.

A TGA é uma cardiopatia congênita cianótica de hiperfluxo pulmonar, que pode ser dividida principalmente em dextroTGA (D-TGA) e levoTGA (L-TGA). A mais comum é do tipo dextro, a chamada TGA típica, onde os ventrículos estão posicionados normalmente (ventrículo direito à direita do ventrículo esquerdo), mas há uma discordância ventrículo-arterial, resultando no surgimento da aorta

do ventrículo direito e a artéria pulmonar do ventrículo esquerdo, caracterizando a circulação em paralelo (VAN PRAAGH, 1971 apud HUNG et al, 2008).

O L-TGA ou transposição corrigida das grandes artérias (TCGA) é rara, e é uma discordância atrioventricular e ventrículo-arterial, onde o átrio direito se conecta ao ventrículo esquerdo no lado direito, e o átrio esquerdo se conecta ao ventrículo direito no lado esquerdo. Também, é comum nesse caso a conexão entre o ventrículo esquerdo à artéria pulmonar, e o ventrículo direito à aorta. Considerando isso, fisiologicamente essa circulação está corrigida no que diz respeito à oxigenação (HORNUNG e CALDER, 2010 apud VARGAS e SOARES, 2017).

Ainda quanto a classificação, Farah e Villela (2001) relatam ainda a divisão entre TGA simples ou complexa. A TGA é denominada simples ou clássica quando o septo interventricular está íntegro, quando não há obstrução no ventrículo esquerdo e quando há forame oval pérvio (FOP) e PCA. A TGA complexa está relacionada a coexistência de CIV, estenose pulmonar e coarctação da aorta, que prejudica a saída do sangue no ventrículo esquerdo.

Moore e Persaud (2008) explicam que a base etiológica da TGA ainda não ganhou uma explicação concreta, porém há uma hipótese com maior fundamentação que é preferida por vários pesquisadores, a do crescimento conal. Se tratando da típica TGA, há falha da espiralização do tronco pulmonar, onde a aorta se posiciona anterior e à direita da artéria pulmonar, conferindo incorporação morfológica incorreta das mesmas nos ventrículos errados.

Os autores supracitados explicam que durante a 5ª semana do desenvolvimento fetal, ocorre a septação do bulbo cardíaco e do tronco arterioso, dividindo-os em dois canais, a aorta e o tronco pulmonar. Ocorre ainda a chamada espiralização do septo aórtico-pulmonar, onde o tronco pulmonar se torce ao redor da aorta ascendente. Considera-se que o desenvolvimento incorreto do cone arterioso durante a incorporação do bulbo cardíaco aos ventrículos morfológicos é o que provoca a falha da espiralização do tronco pulmonar. Além disso, a migração das células da crista neural também apresenta falha e está vinculada à essa cardiopatia.

Apesar da patogênese concreta ser desconhecida, de acordo com um estudo feito por Abu-Sulaiman (2004), a diabetes mellitus gestacional é um grande fator de risco para malformações cardíacas congênitas, e corroborando

com essa afirmativa, foi visto que a gestante do caso possuía essa patologia. Além disso, a alta exposição ambiental materna a alguns pesticidas como herbicidas e rodenticidas, está associada à TGA (LOFFREDO *et al*, 2001). Um estudo em roedores realizado por Okuda e Nagao (2006), mostra a toxicidade causada por fenobarbital (anticonvulsivante) em ratas prenhas, observando malformações cardiovasculares nos fetos.

Ademais, em virtude dos progressos na genética humana, foram vistas diversas mutações em diferentes genes sendo relacionadas à defeitos cardíacos congênitos em alguns casos. Karkera *et al* (2007), apresentou um estudo onde o gene do fator de diferenciação de crescimento-1 ou Growth Differentiation Factor 1 (GDF-1) anormal está relacionado a DCC, incluindo a TGA. Outro estudo realizado por Goldmuntz *et al* (2002), mostra uma relação entre uma mutação no gene responsável pela sinalização do eixo esquerdo-direito embrionário, o gene críptico CFC1, e os defeitos supracitados em 86 pacientes que apresentaram TGA. Muncke *et al* (2003) por sua vez mostra uma conexão entre a mutação da proteína auxiliar do receptor tireoidiano (TRAP) com a TGA.

Carvalho *et al* (1984) relata que a circulação em paralelo da TGA confere uma distribuição incorreta para todo o corpo, através da artéria aorta, de sangue venoso desoxigenado que chega no ventrículo direito, enquanto o sangue oxigenado que chega ao ventrículo esquerdo, é retornado para os pulmões para ser novamente oxigenado.

Binotto *et al* (2001, apud FARAH e VILLELA, 2001), afirmam que a típica TGA pode cursar com cianose nas primeiras horas de vida do RN. Ao exame físico é possível identificar hiperfonese de B2 única em foco pulmonar, sopros cardíaco em alguns casos, além de agitação, taquicardia, taquipneia e outros sintomas que caracterizam insuficiência cardíaca proveniente do aumento do fluxo pulmonar ou posterior diminuição do mesmo.

A cianose generalizada está presente devido à diminuição da saturação de oxigênio na circulação. Essa condição torna necessária a associação da TGA com outros defeitos cardíacos, como o PCA – uma vez que isso torna o fluxo sanguíneo bidirecional – e a CIA, como o FOP ou *Ostium secundum*, permitindo a mistura entre o sangue oxigenado e desoxigenado, diminuindo a chance de hipóxia nos tecidos e órgãos vitais (JATENE, JATENE e MONTEIRO, 2005).

Existem alguns sinais de alerta sugestivos de cardiopatias que o obstetra pode observar, como hipoxemia e hipercapnia que se enquadram no sofrimento fetal agudo, apresentando aumento da frequência cardíaca fetal e redução da movimentação fetal. Sendo assim, intervenções e outros testes diagnósticos podem ser indicados, assim como a interrupção da gravidez com cesariana (SANTOS, 2018; PEDRA *et al*, 2019; SILVA *et al*, 2019).

Segundo o Departamento de Cardiologia e Neonatologia da SBP (2011), a alta hospitalar é realizada em até 48 horas de vida, momento em que podem ainda não serem visíveis as alterações clínicas causadas pelas cardiopatias congênitas. O diagnóstico precoce aumenta as chances de um bom prognóstico, evitando choque, acidose, falência de órgãos e outros problemas cardíacos e neurológicos, uma vez que o parto é planejado previamente com a equipe.

Segundo o artigo publicado pela revista Arquivos Brasileiros de Cardiologia (2009), o ecocardiograma transvaginal e transabdominal pode ser realizado já no primeiro trimestre da gestação, porém é a partir da 18ª semana de gestação que as alterações anatomofisiológicas do coração fetal são visualizadas. A ecocardiografia fetal é fundamental para o diagnóstico intrauterino de cardiopatias e é recomendado em diversas situações, como suspeita de alterações cardíacas a ultrassonografia obstétrica, diabetes materno, exposição materna a teratogênicos e outras substâncias que podem afetar o desenvolvimento cardíaco fetal, entre outras.

O ideal é a realização de Ecocardiograma (ECO) com Doppler para o diagnóstico definitivo, porém pela indisponibilidade na triagem neonatal, é recomendada a observação com aferição frequente da oximetria de pulso antes da alta hospitalar, com posterior realização do ECO caso sejam observados resultados anormais. Já o cateterismo é indicado para avaliar melhor a anatomia cardíaca e das artérias coronarianas (CROTI *et al*, 2008).

O teste do coraçãozinho é a medição não invasiva, simples e de baixo custo da saturação de oxigênio do RN. Realizada com oxímetro, essa avaliação pode detectar hipoxemia subclínica nas primeiras 24 horas de vida, sendo portanto um artifício que pode proteger vidas de neonatos com cardiopatia congênita (MAWSON *et al*, 2018). Antes de ser implantado como parte da triagem neonatal, 70 a 100 RN morriam por ano nos Estados Unidos por não

terem diagnóstico e tratamento precoce (CHAMSI-PASHA MA e CHAMSI-PASHA H, 2016).

A gravidade do quadro é maior quando não há comunicações interventriculares e interatriais e, quanto maiores, melhores as manifestações clínicas e consequentemente o prognóstico (JATENE, JATENE e MONTEIRO, 2005). A PCA auxiliará na circulação do paciente RN com TGA, e, antes do tratamento definitivo (cirurgia), é necessário estabilizar o quadro do RN e administrar Prostaglandina E1 (PGE1), um vasodilatador arterial sistêmico e pulmonar, para manter o canal arterial aberto e, se indicado, deve-se fazer a atrioseptostomia por balão guiado por ECO para manter a CIA, como tratamento paliativo (ATIK, 2002).

Essa entidade clínica é incompatível com a vida, por possuir circulação paralela. A cirurgia é feita ainda no período neonatal, preferencialmente nas 2 primeiras semanas de vida, principalmente se não houver CIV. Se feita mais tarde, o prognóstico tenderá a ser menos favorável, com o risco de o ventrículo esquerdo não suportar a pressão sistêmica da artéria aorta por enfraquecimento de seu tecido e por hipertrofia do ventrículo direito (FERENCZ *et al*, 1985).

A cirurgia corretiva é feita a posteriori e a escolhida para a TGA típica é a Operação de Jatene ou switch arterial, que consiste na correção anatômica das grandes artérias e reimplante das coronárias. Apresenta ótimos resultados a curto e longo prazo, reduzindo ainda as reoperações nos casos de lesões residuais, como a estenose pulmonar e aórtica (PRIFTI *et al*, 2002). A técnica escolhida em casos de diagnóstico tardio, geralmente é a de Mustard/Senning (DEMETER *et al*, 2019).

Sem a cirurgia, cerca de 28% dos pacientes vão a óbito na primeira semana, 51,6% no primeiro mês e aproximadamente 90% não sobrevivem ao primeiro ano (BINOTTO *et al*, 2001, apud FARAH e VILLELA, 2001). A cirurgia apresenta boa evolução e aumento da sobrevida em até 96% (JATENE, JATENE e MONTEIRO, 2005).

Podem ainda ocorrer complicações relacionadas ou não ao diagnóstico e intervenção tardios, como hipertensão pulmonar, estenose pulmonar, insuficiência aórtica, insuficiência coronariana difusa, hipoplasia do ventrículo direito, acidose metabólica, baixa oxigenação e consequente falência de órgãos, insuficiência cardíaca congestiva, hepatomegalia, edema agudo de pulmão,

além de déficit neurológico e menor capacidade física (CROTI *et al*, 2008; ATIK, 2000; PINHEIRO *et al*, 2011).

Com o advento e evolução das unidades intensivas neonatais/pediátricas e das intervenções cardíacas, como a cirurgia e cateterismo para RN, e com a maior disponibilidade de assistência em centros especializados, houve uma redução significativa da mortalidade e, assim, a expectativa é que até 85% dos RN cardiopatas sobrevivam à vida adulta com boa qualidade de vida (FIXLER *et al*, 2014; MOZAFFARIAN *et al*, 2016).

Apesar disso, a taxa de mortalidade em cardiopatia congênita ainda é alta, seja por erro ou não realização do teste do coraçãozinho ou por outros fatores complicadores, como erros médicos, RN com baixo peso e com outras patologias (LOPES *et al*, 2018; PENHA *et al*, 2015).

Em 1975, em São Paulo, Jatene e sua equipe realizaram com sucesso a primeira cirurgia de TGA com CIV (JATENE *et al*, 1975). A mesma técnica foi a escolhida para o tratamento definitivo do paciente, além da correção da CIV e PCA. A cirurgia foi bem sucedida e com boa evolução do paciente. No presente momento, o paciente se encontra recuperado, com bons resultados, sendo acompanhado ambulatoriamente.

3. CONCLUSÃO

A TGA pode ser classificada e se apresentar de diversas formas. Apesar de ainda ter sua etiologia concreta desconhecida, existem fatores de risco maternos evitáveis. Antes do advento do tratamento cirúrgico, era uma entidade clínica fadada ao óbito, levando a morte precoce de muitas crianças diante desse contexto. Atualmente, ainda que possua rígida relação de latência em diagnóstico com a mortalidade, observamos uma mudança no prognóstico desses pacientes.

Faz-se indispensável o diagnóstico pré-natal através do ecocardiograma fetal e triagem fetal e neonatal com o Teste do Coraçãozinho para a mudança da história natural da doença. Uma vez encontrado possíveis anomalias, sugere-se a referência a equipe de cardiologia congênita para posterior tratamento definitivo.

É fundamental que se realize o diagnóstico o mais precoce possível, e nesse aspecto sabemos a heterogeneidade dos serviços, sobretudo em nosso país. O investimento na capacitação de equipe multidisciplinar, que envolva cardiopediatras, obstetras, ecocardiografistas das doenças congênitas, terapia intensiva neonatal, cirurgia cardíaca congênitas, fisioterapeutas e demais equipes é de fundamental importância.

É possível concluir que, ao analisar o histórico da gestante do caso, houve fortalecimento das afirmativas quanto aos fatores de risco maternos para cardiopatias congênitas. É necessário intensificar a conscientização aos profissionais quanto às indicações para o ecocardiograma fetal. Apesar do RN estudado não ter sido diagnosticado precocemente, foi possível intervir dentro do prazo estipulado para melhores prognósticos.

4. REFERÊNCIAS

- ABU-SULAIMAN, Riyadh M. e SUBAIH, B. **Congenital heart disease in infants of diabetic mothers: echocardiographic study**. *Pediatric cardiology*, v. 25, n. 2, p. 137-140, 2004.
- AILES, Elizabeth C et al. **Prenatal diagnosis of nonsyndromic congenital heart defects**. *Prenat Diagn*, v. 34, n. 3, pp. 214-22, 2014.
- ALTMAN, Carolyn A e WEISMAN, Leonard E. **Identifying newborns with critical congenital heart disease**. UpToDate, 2016.
- ATIK, Edmar. **Transposição das Grandes Artérias. Avaliação dos Resultados e a Conduta Atual**. *Arq Bras Cardiol.*, v. 75, n. 2, pp. 91-3, 2000.
- ATIK, Edmar. **Cardiopatias congênitas em pediatria**. *Pediatr. Mod*, v. 47, n. 4, p. 116-126, 2011.
- ATIK, Edmar. **Tratamento Farmacológico na Cardiologia Pediátrica: Os Avanços e o Manejo Específico em cada Síndrome**. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia* [online]. 2002, v. 79, n. 6, pp. 561-563.
- BINOTTO, Cristiane Nogueira et al. **Transposição de grandes vasos em criança de 1 ano de idade**. *Resid Pediatr.*, v. 8, n. 1, pp. 41-44, 2018.
- BORN, Daniel. **Cardiopatia congênita**. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia* [online], v. 93, n. 6 suppl 1, pp. 130-132, 2009
- BRASIL, Ministério da Saúde. **PORTARIA Nº 1.727, DE 11 DE JULHO DE 2017. Aprova o Plano Nacional de Assistência à Criança com Cardiopatia Congênita**. *Diário Oficial [da República Federativa do Brasil]*, Brasília, DF, n. 132, Seção I, p.47, 12 de jul. 2017.
- BURNS, Dennis Alexander Rabelo et al. **Tratado de Pediatria: Sociedade Brasileira de Pediatria**. Barueri: Editora Manole, p.471. 2017.
- Cardiologia fetal, cardiologia pediátrica e cardiopatias congênitas do adulto**. *Arq. Bras. Cardiol.*, São Paulo , v. 93, n. 6, supl. 3, pp. 296-302, 2009.
- CARVALHO, Juliana de Souza et al. **Transposição das grandes artérias. Avaliação ecocardiográfica**. *Arq Bras Cardiol.*, v. 43, n. 5, pp. 345-54, 1984.
- CHAMSI-PASHA, Mohammed A e CHAMSI-PASHA, Hassan. **Critical congenital heart disease screening**. *Avicenna Journal of Medicine*, v. 6, n. 3, pp.65-68, 2016.
- CROTI, Ulisses Alexandre et al. **Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica**. 1ª ed. São Paulo: Roca; 2008.

DEMETER CN et al. **Complex congenital heart malformation including transposition of the great vessels, presenting as sudden unexplained infant death.** Journal of Forensic Sciences, v. 64, n. 4, pp.1241-1244, 2019.

FARAH, Maria Cecília K e VILLELA, Geraldo Cantarino. **Cardiopatia congênita.** Borges ES, org. Manual de Cardiologia: diagnóstico e tratamento, 2001.

FERENCZ, C et al. **Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington infant study.** Am J Epidemiol., v. 121, n. 1, pp.31-6, 1985.

FIXLER, David E. et al. **Age at referral and mortality from critical congenital heart disease.** Pediatrics, v. 134, n.1, pp. 98-105, 2014.

GOLDMUNTZ, Elizabeth et al. **CFC1 mutations in patients with transposition of the great arteries and double-outlet right ventricle.** The American Journal of Human Genetics, v. 70, n. 3, pp. 776-780, 2002.

GONTIJO FILHO, Bayard et al. **Reconstrução da artéria pulmonar na operação de Jatene.** Rev Bras Cir Cardiovasc, São Paulo, v. 16, n. 3, pp. 236-243, 2001.

GROSSE, Scott D. et al. CDC Grand Rounds: **Newborn Screening for Hearing Loss and Critical Congenital Heart Disease.** Morbidity and Mortality Weekly Report., v. 66, pp. 888-890, 2017.

GRANZOTTI, João Antonio et al. **Incidência de cardiopatias congênicas na Síndrome de Down.** J Pediatr, Rio Janeiro, v. 71, n. 1, pp. 28-30, 1995.

HORNUNG, Tim S e CALDER, Louise. **Congenitally corrected transposition of the great arteries.** Heart., v. 96, n. 14, pp. 1154-61, 2010.

HUNG, Jeng-Hsiu et al. **Prenatal diagnosis of dextrotransposition of the great arteries.** J Chin Med Assoc., v. 71, n. 10, pp. 541–545, 2008.

JATENE, Adibe D. et al. **Successful anatomic correction of transposition of the great vessels. A preliminary report.** Arq Bras Cardiol., v. 28, n. 4, pp. 461-4, 1975.

JATENE, Marcelo B.; JATENE, Fabio B. e MONTEIRO, Ana Cristina. **Correção cirúrgica da transposição das grandes artérias: 30 anos de operação de Jatene.** Rev Med (São Paulo), v. 84, n. 3-4, pp. 113-7, 2005.

JIN, Sheng Chig et al. **Contribution of rare inherited and de novo variants in 2,871 congenital heart disease probands.** Nature Genetics, v. 49, n. 11, pp. 1593, 2017.

KARKERA, Jayaprakash D. et al. **Loss-of-function mutations in growth differentiation factor-1 (GDF1) are associated with congenital heart defects in humans.** Am J Hum Genet., v. 81, pp. 987-94, 2007.

LEITE, Dinaldo de Lima; MIZIARA, Hécio e VELOSO, Moema. **Malformações cardíacas congênitas em necropsias pediátricas: características, associações e prevalência.** Arq. Bras. Cardiol., São Paulo, v. 94, n. 3, pp. 294-299, 2010.

LOFFREDO, CHRISTOPHER A. et al. **Associação de Transposição das Grandes Artérias em Bebês com Exposição Materna a Herbicidas e Rodenticidas,** American Journal of Epidemiology, v. 153, n. 6, pp.529 –536, 2001.

LOPES, Selma Alves V. do Amaral et al. **Mortality for Critical Congenital Heart Diseases and Associated Risk Factors in Newborns. A Cohort Study.** Arquivos Brasileiros de Cardiologia, v. 111, n. 5, pp. 666-673, 2018.

MALTA, Deborah Carvalho et al. **Mortes evitáveis em menores de um ano, Brasil, 1997 a 2006: contribuições para a avaliação de desempenho do Sistema Único de Saúde.** Cad Saúde Pública, v. 26, n. 3, pp.481–91, 2010.

MARIAN, Ali J. **Congenital Heart Disease.** Circulation Research, v. 120, n. 6, pp. 895-898, 2017.

MAWSON, Isabel E. et al. **Pulse oximetry findings in newborns with antenatally diagnosed congenital heart disease.** European Journal of Pediatrics, v. 177, n. 5, pp. 683-689, 2018.

MOORE, Keith L. e PERSAUD, T. Vidhya N. **Embriologia clínica.** Elsevier, 8a ed., pp. 371-393, 2008.

MOZAFFARIAN, Dariush et al. **Heart disease and stroke statistics 2016 update: a report from the American Heart Association.** Circulation, v. 133, n. 4, pp. 38-360, 2016.

MUNCKE, Nadja et al. **Missense mutations and gene interruption in PROSIT240, a novel TRAP240-like gene, in patients with congenital heart defect (transposition of the great arteries).** Circulation, v. 108, pp. 2843-50, 2003.

OKUDA, Hirokazu e NAGAO, Tetsuji. **Cardiovascular malformations induced by prenatal exposure to phenobarbital in rats.** Congenital anomalies, v. 46, n. 2, pp. 97-104, 2006.

PEDRA SRF, et al. **Diretriz Brasileira de Cardiologia Fetal.** Arq. Bras. Cardiol., v. 112, n.5, pp. 600-648, 2019.

PENHA JG et al. **Palliative senning in the treatment of congenital heart disease with severe pulmonar hypertension.** Arquivos Brasileiros de Cardiologia, v.105, n. 4, pp. 353-361, 2015.

PINHEIRO, Adriana et al. **Benefício do diagnóstico pré-natal na transposição das grandes artérias.** Nascer e Crescer, Porto , v. 20, n. 2, pp. 87-91, 2011.

PRIFTI, Edvin et al. **Early and long term outcome of the arterial switch operation for transposition of the great arteries: predictors and functional evaluation.** Eur J Cardiothorac Surg., v. 22, n. 6, pp. 864-73, 2002.

RELLER, Mark D. et al. **Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005.** J Pediatr., v. 153, n.6, pp. 807-13, 2008.

SANTANA, Maria Virginia Tavares. **Cardiopatias congênitas no recém-nascido: diagnóstico e tratamento.** São Paulo: Atheneu, 3. ed., 2014.

SANTOS, Rafael Cleison Silva dos. **Parto cesariano em um centro obstétrico de referência no Estado do Amapá: estudo transversal.** Estação Científica (UNIFAP), v. 8, n. 2, pp. 103-110, 2018.

SILVA, Aline Palermo, et al. **As indicações de cesáreas no Brasil: Uma revisão de literatura integrativa.** Revista Eletrônica Acervo Saúde, v. 24, n. 624, 2019.

SILVA, Valéria Gonçalves et al. **Diagnósticos, intervenções e resultados de enfermagem para criança com cardiopatia congênita: revisão integrativa.** Rev. Pesqui. Cuid. Fundam. (Online), v. 6, n. 3, pp. 1276-1287, 2014.

SOCIEDADE BRASILEIRA DE PEDIATRIA. **Diagnóstico precoce de cardiopatia congênita crítica: oximetria de pulso como ferramenta de triagem neonatal.** 2011.

STOUT, Karen K. et al. **Chronic heart failure in congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association.** Circulation, v. 133, n. 8, pp. 770-801, 2016.

VAN PRAAGH, R. **Transposition of the great arteries. II. Transposition clarified.** Am J Cardiol., v. 28, pp. 739–741, 1971.

VARGAS, Rafaela Peixoto e SOARES, Gabriel Porto. **Transposição corrigida das grandes artérias: Relato de caso.** Revista de Saúde, v. 8, n. 1 S1, pp. 08-09. 2017.

VIEIRA, Tais Cleto Lopes et al. **Avaliação do consumo alimentar de crianças de 0 a 24 meses com cardiopatia congênita.** Arq Bras Cardiol, v. 89, n. 4, pp. 219-24, 2007.