

Truncus Arteriosus em recém-nascido: importância do conhecimento sobre a doença

Truncus Arteriosus in a newborn: the importance of the knowledge about the disease

Maria Elisa Bortolucci Cunha¹, Maria Isabel Moreira Scalli¹, Gabriele Vitoria Gerciano Machado¹, Vitor Hugo Ribeiro Martins¹, Deborah Carvalho Cavalcanti¹, Lazara Cristina Alves¹

¹ Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Carlos, Pediatria - São Carlos - São Paulo - Brasil.

Palavras-chave:

Doenças Cardiovasculares. Anormalidades Cardiovasculares. Cardiopatias Congênitas. Persistência do Tronco Arterial. Tronco Arterial.

Resumo

Introdução: O *truncus arteriosus* ou tronco arterial comum ou persistente se origina de uma falha na divisão do tronco arterioso em tronco pulmonar e aorta. Nessa condição, o único tronco arterial impulsiona sangue à circulação pulmonar e sistêmica. É uma cardiopatia congênita cianogênica, com incidência de 3 a 10 a cada cem mil nascidos vivos. Há quatro tipos de classificação do *truncus arteriosus*, conforme Van Praagh: tipo A1, A2, A3 e A4. **Objetivo:** Relatar um caso de *truncus arteriosus* tipo A1 Van Praagh ou Collet-Edwards I em uma recém-nascida, e reiterar a importância de se conhecer a condição clínica, a fim de capacitar os profissionais para o diagnóstico, cuidado, exames e prosseguimentos. **Descrição do caso:** Descrevemos o caso de um recém-nascido feminino de 37 semanas e 3 dias, sem intercorrências em nascimento, bom padrão respiratório, batimentos cardíacos acima de 100bpm e saturação de oxigênio de 97%. Apresentou sopro de 3+/6+, evoluindo para 5+/6+, com frêmito. Ecocardiograma evidenciou *truncus arteriosus* tipo A de Van Praagh ou I de Collett-Edwards. Paciente encaminhada para serviço de referência cardiológica. **Discussão:** Tal condição entre as cardiopatias congênitas é incomum nos serviços de assistência ao recém-nascido, de forma que os profissionais encontram dificuldades em identificar a patologia, realizar e discernir entre os exames diagnósticos, além de proceder com os cuidados do recém-nascido e com as melhores formas de tratamento, o que afeta significativamente o prognóstico, pois crianças com essa anomalia tem alta taxa de mortalidade no primeiro ano de vida.

Keywords:

Cardiovascular Diseases. Cardiovascular Abnormalities. Heart Defects, Congenital. Truncus Arteriosus. Truncus Arteriosus, Persistent.

Abstract

Introduction: *Truncus arteriosus*, arterial trunk or persistent trunk, is a congenital heart disease that results from a failure in the division of the arterial trunk into the pulmonary and aortic trunk, causing a single arterial trunk to pump blood to the pulmonary and systemic circulation, making it a cyanogenic disease. The incidence of *truncus arteriosus* is 3 to 10 per 100,000 live births, and there are four types according to Van Praag: A1, A2, A3, and A4. **Objective:** To describe the case of a female newborn with *truncus arteriosus* type A1 Van Praag or Collett I, emphasizing the importance of understanding this clinical condition for the diagnosis, care, and treatment of newborns. **Case Description:** A 37 weeks and 3 days female newborn, with uncomplicated childbirth, good breathing pattern, heartbeats above 100 bpm, and oxygen saturation of 97%. The patient presented a heart murmur of 3+/6+ at first, which evolved to 5+/6+ with fremitus. The echocardiogram confirmed *truncus arteriosus* Van Praaghs type A or Collett I. The patient was transferred to a cardiology reference center. **Discussion:** *Truncus arteriosus* is a rare condition in newborn care services, which makes it difficult for health professionals to identify the pathology and perform complementary tests. This delay in diagnosis and treatment can significantly affect the prognosis, as children with this anomaly have a high mortality rate in the first year of life. Therefore, healthcare professionals must be aware of this condition and provide the best course of treatment.

Introdução

Durante a quinta semana do desenvolvimento embrionário, células mesenquimais da crista neural originam cristas no bulbo cardíaco primitivo, cuja continuação forma o tronco arterioso. Essas cristas sofrem uma rotação e 180° em espiral, formando o septo aorticopulmonar, o qual divide o tronco em aorta ascendente e tronco pulmonar.¹⁰

O *truncus arteriosus*, ou tronco arterial comum ou persistente, deriva de uma falha na divisão do tronco arterioso em tronco pulmonar e aorta, haja vista uma deficiência proliferativa de células da crista desse tronco e do septo aorticopulmonar. Desse modo, apenas o tronco arterial único impulsiona sangue tanto à circulação pulmonar quanto à sistêmica.¹⁰

Em geral, há presença concomitante de um defeito septal ventricular. Alguns estudos apontam para a relação entre prejuízos no desenvolvimento de valvas semilunares, saco aórtico e do trato de saída durante os primeiros 32 dias do embrião e a patogênese do tronco arterial comum.¹⁰ Pode estar relacionada à deleção do cromossomo 22q11 e à Síndrome de DiGeorge.¹⁵

Em todo o mundo, doenças cardíacas congênitas têm uma prevalência de aproximadamente 3,7 a 17,5 por 1.000 nascidos vivos.¹⁴ O *truncus arteriosus* é considerado uma cardiopatia congênita cianogênica, por uma rara e complexa malformação, com uma incidência de 3 a 10 a cada cem mil nascidos vivos, responsável por 4% de todas as anormalidades cardíacas congênitas consideradas críticas¹³ e representando 1,6% de todos os recém-nascidos com doença cardíaca congênita e 1,07 de 10.000 nascidos vivos,¹ sendo que aproximadamente 20% dos pacientes nascem prematuramente.⁴

Há quatro tipos de classificação do *truncus arteriosus*, de acordo com a classificação de Van Praagh de 1965. O tipo A1 é aquele em que as artérias pulmonares confluentes ascendem como uma única e principal artéria pulmonar a partir do aspecto lateral do tronco, representando o tipo mais comum. O tipo A2 é definido por artérias pulmonares que ascendem separadamente a partir da origem posterior ou lateral do tronco. O tipo A3 inclui casos com ausência de origem troncular de uma artéria pulmonar, com suprimento sanguíneo para esse pulmão a partir do canal arterial ou de uma artéria colateral. Já no tipo A4, este está associado ao subdesenvolvimento do arco aórtico, incluindo hipoplasia tubular, coarctação discreta ou interrupção completa.^{15,5,6}

Já em comparação com a classificação de Collett e Edwards de 1949, teríamos a classificação I, que seria o *truncus arteriosus* com hipoagenesia do tronco arterial pulmonar, curto, surgindo atrás da aorta, e bifurcando-se em duas artérias pulmonares direita e esquerda; a II, que corresponde a um *truncus arteriosus* com as duas artérias pulmonares originando-se separadamente da porção posterior do tronco, próximas uma à outra, sem vestígio do tronco pulmonar principal; a III, em que o *truncus arteriosus* com as duas artérias pulmonares origina-se separadamente das paredes laterais do tronco, ou seja, com certa distância entre elas; e a IV, cujo *truncus arteriosus* se apresentaria com agenesia do tronco arterial pulmonar (e ausência de artérias pulmonares), complementado por colaterais aortopulmonares, com defeito do septo ventricular.^{14,5}

O tipo A1 de Van Praagh corresponderia ao Collett e Edwards tipo I e o tipo A2, ao Collett e Edwards tipo II e III. O *truncus arteriosus* tipo A3, segundo a classificação de Van Praagh, não pode ser classificado no sistema Collett e Edwards⁷.

Atualmente, o reparo do *truncus arteriosus* é, em sua maioria, realizado durante o período neonatal, em conjunto com um reparo único de anormalidades cardiovasculares concomitantes. Pacientes com insuficiência valvar do tronco, arco aórtico interrompido ou anomalias em artérias coronárias são considerados subgrupos mais desafiadores frente ao reparo e prognóstico.¹³

Relato do Caso

L. G. S. R., sexo feminino, nascida por parto via cesariana, com idade gestacional de 37 semanas e 3 dias. Apgar 9/9, pesando 2.230 gramas, medindo 44,5 cm, pequena para idade gestacional. Mãe com sete gestações, sendo cinco partos cesáreos e dois abortos prévios, pré-natal com nove consultas, sorologias realizadas em primeiro e terceiro trimestre não reagentes e toxoplasmose susceptível. Mãe nega histórico de cardiopatias congênitas e malformações fetais na família.

Sem intercorrências ao nascimento, apresentando-se ativa, com movimentos respiratórios regulares, frequência cardíaca acima de 100 batimentos por minuto. Ao exame físico, sopro cardíaco sistólico de 3+/6+ e, em primeira evolução, saturação de oxigênio de 97% em ar ambiente e tempo de enchimento capilar de 2 segundos. Com aproximadamente 36 horas de vida, o sopro evoluiu para 5+/6+, com frêmito, sem

repercussões hemodinâmicas, acianótica e eupneica. Realizado teste do coraçãozinho em maternidade, com oximetria de pulso de 96% em membro superior direito e 97% em membro inferior direito.

Com seis dias de vida, foi realizado ecocardiograma, com suspeita de *truncus arteriosus* tipo A de Van Praagh ou I de Collett, com comunicação interventricular de via de saída, balanceada, medindo 10 mm, comunicação interatrial tipo ostium secundum, medindo 4 mm, sem sinais de repercussão por hora. Paciente com indicação de transferência para serviço de referência em cardiopatia congênita, sendo admitida em enfermaria pediátrica.

Durante período de internação, não foram observadas intercorrências, com discreta variação de saturação de oxigênio, atingindo valor mínimo de 80% em ar ambiente, mas com melhora acima de 90% após oxigenoterapia proximal e, ao exame físico, presença de discreta retração subcostal, porém sem sinais de desconforto respiratório importante.

Discussão

Apesar da grande gama de sinais e sintomas que podem ser identificados em paciente com *truncus arteriosus*, os achados clínicos descritos no caso acima estão de acordo com os encontrados em um estudo com 14 crianças portadoras dessa cardiopatia.² Anderson *et al.* observaram graus variados de cianose, que vão desde pacientes acianóticos, até quadros de cianose grave. O sopro cardíaco, entretanto, esteve presente em todos os casos, tendo como características principais ser de alta intensidade e audível principalmente em borda esternal esquerda.

Tais achados costumam se manifestar nos primeiros dias ou meses de vida,¹⁶ porém são inespecíficos, podendo estar presentes em diversas cardiopatias congênitas (CC). Cerca de 90% dessas cardiopatias ocorrem sem fatores de risco identificáveis¹⁷ e necessitam de investigação complementar para o correto diagnóstico. Uma vez que as CC são as anomalias congênitas mais frequentes e uma das principais causas de mortalidade no primeiro ano de vida, é imprescindível fazer um rastreio tanto pré quanto pós-natal de qualquer alteração cardíaca.

Em geral, é durante o ultrassom morfológico de segundo trimestre que se pode avaliar o coração fetal, assim como os outros órgãos. A suspeita intraútero das cardiopatias congênitas ainda é considerada baixa, cerca de 6%-35%, majoritariamente devido

à complexidade do coração e dos defeitos, o que exige maior treinamento por parte do profissional que realiza o exame na rotina do pré-natal.¹⁷ Na situação pré-natal, pode ser difícil distinguir o *truncus arteriosus* de outras malformações conotruncais, nomeadamente a tetralogia de Fallot (TOF) e a atresia pulmonar (PA), uma vez que ambas também apresentam uma CIV e uma aorta dominante.¹

Na presença de alterações ultrassonográficas, como aumento da translucência nugal, ou em gestações de alto risco para anomalias cardíacas, está indicada a realização do ecocardiograma fetal.¹¹ Em um estudo de oito anos feito por Abel *et al.*,¹ concluiu-se que, apesar da melhoria consistente na ecocardiografia fetal durante a última década, não houve tendência para um diagnóstico mais precoce de *truncus arteriosus* comum. Entretanto, podem-se ter indícios da possível presença de uma cardiopatia através da visualização anormal dos vasos e/ou presença de anomalias extracardíacas na ultrassonografia pré-natal.¹ No estudo referido, com a utilização da ecocardiografia fetal, houve precisão do diagnóstico pré-natal de *truncus arteriosus* em 87% dos casos, sendo que idade gestacional precoce (antes de 21 semanas) ou muito tardia e obesidade materna são fatores que contribuem para um diagnóstico incorreto. Dessa forma, destaca-se que a atenção especial a anomalias cardíacas na ultrassonografia fetal de rotina e o encaminhamento para posterior realização de ecocardiografia fetal especializada são importantes para estabelecer um possível diagnóstico prévio de cardiopatia fetal, o que auxilia na conscientização dos pais e nas medidas pós-natais.

Tendo em vista a importância das cardiopatias congênitas e a crucialidade do diagnóstico precoce para viabilizar a terapêutica, o Ministério da Saúde instituiu, em 2014, a oximetria de pulso, também conhecida como teste do coraçãozinho, como um dos testes de triagem neonatal obrigatórios.⁸ Este deve ser realizado em todos os recém-nascidos assintomáticos com mais de 34 semanas de gestação e consiste em aferir a saturação de oxigênio em membro superior direito e em um membro inferior. Resultados abaixo de 95% ou com diferença acima de 3% entre os membros indicam resultado anormal e devem ser repetidos após uma hora. Se na segunda aferição o resultado for confirmado, está indicada a realização de um ecocardiograma em até 24 horas.⁹

A oximetria de pulso possui sensibilidade de 75% e especificidade de 99%,³ por isso é de suma importância associá-la a um exame físico minucioso e revisão do histórico gestacional, obstétrico e antecedentes familiares de cardiopatias congênitas, a fim de garantir maior sensibilidade do teste. Apesar de ser muito útil na detecção de cardiopatias congênitas críticas, como síndrome do coração esquerdo hipoplásico, tetralogia de Fallot e cardiopatia coronariana, frente a doenças que causam obstrução da aorta, como coarctação e interrupção do arco aórtico, a oximetria de pulso apresenta limitações e não contribui de modo certo para tais detecções.¹²

Um dos exames comumente realizados na suspeita de anomalias cardíacas em neonatos com repercussões pulmonares é a radiografia de tórax, que possui baixo custo e alta disponibilidade. Esta, no entanto, apresenta resultados inespecíficos e muitas vezes normal, por isso requer investigação complementar com outros exames de imagem. O ecocardiograma é considerado um dos melhores métodos para avaliação e classificação das cardiopatias congênitas, uma vez que permite visualizar as estruturas cardíacas e o fluxo sanguíneo.¹¹ Apesar disso, é um exame operador dependente de profissionais qualificados para a correta visualização e interpretação dos resultados. Já a tomografia computadorizada *dual-source* (DSCT) apresenta grande valor frente ao delineamento exato da anatomia do tronco arterial comum, identificando corretamente a origem do componente pulmonar e sua distância da origem da artéria coronária esquerda principal.¹⁵

À vista disso, percebe-se que há persistente dificuldade em identificação e, inclusive, correção da anomalia do *truncus arteriosus*, especialmente no Brasil. A dependência de profissionais capacitados para o reconhecimento dessa malformação desde os exames intraútero até os ecocardiogramas pós-natais, além do acesso a esses métodos de avaliação, dificulta o tratamento e o bom prognóstico dos pacientes com essa cardiopatia congênita, especialmente pela exigência de uma rápida necessidade de reparo no período neonatal.

Logo, conclui-se que há extrema necessidade em aprimorar os conhecimentos dos profissionais de saúde frente à identificação e ao seguimento de pacientes com *truncus arteriosus*, a fim de agilizar a realização dos procedimentos logo no primeiro ano de vida e garantir um prognóstico mais favorável à qualidade de vida do paciente e de sua família.

Referências

1. Abel JS, Berg C, Geipel A, Gembruch U, Herberg U, Breuer J, Brockmeier K, Gottschalk I. Prenatal diagnosis, associated findings and postnatal outcome of fetuses with truncus arteriosus communis (TAC). Arch Gynecol Obstet. 2021, Dec; 304(6):1455-1466. doi: 10.1007/s00404-021-06067-x.
2. Anderson RC, Obata W, Lillehei CW. Truncus arteriosus: Clinical study of fourteen cases. Circulation. 1957;16(4): 586-598. ERA 16
3. Brasil. Portaria 1.727, de 11 de julho de 2017. Plano Nacional de Assistência à Criança com Cardiopatia Congênita. Ministério da Saúde. Diário Oficial da União, DF.
4. Castaneda AR. Truncus Arteriosus. Rev Ann Thorac Surg. 1989; 47:491-2.
5. Ginelliová A, Farkaš D, Farkašová Iannaccone S. Truncus arteriosus communis com sobrevivência até 46 anos: relato de caso. Soud Lek. 2015; 60 (3):37-39.
6. Gotsch F, Romero R, Espinoza J, Kusanovic JP, Erez O, Hassan S, Yeo L. Prenatal diagnosis of truncus arteriosus using multiplanar display in 4D ultrasonography. J Matern Fetal Neonatal Med. 2010 Apr; 23(4):297-307. doi: 10.3109/14767050903108206.
7. Kawasaki Y, Murakami Y, Ehara E, Oshitani T, Nakamura K, Yoshida Y, Suzuki T, Nishigaki K. A rare case of truncus arteriosus Van Praagh type A3: Prenatal diagnosis and postnatal management. J Cardiol Cases. 2019 May 23; 20(1):30-34. doi: 10.1016/j.jccase.2019.03.009.
8. Ministério da Saúde Departamento de Gestão e Incorporação de Tecnologias em Saúde da Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos – DGITS/SCTIE Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS (CONITEC). Portaria 20, de 10 de junho de 2014. Incorporação da oximetria de pulso – teste do coraçãozinho na triagem neonatal. Acesso em: 13 fev. 2024. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sctie/2014/prt0020_10_06_2014.html
9. Ministério da Saúde Departamento de Gestão e Incorporação de Tecnologias em Saúde da Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos – DGITS/SCTIE Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS (CONITEC). Portaria 3516, de 10 de dezembro de 2021. Mantém o procedimento Oximetria de Pulso como teste de Triagem Neonatal na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS. Acesso em: 15 fev. 2024. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2021/prt3516_23_12_2021.html
10. Moore KL, Persaud TVN, Torchia MV. Embriologia Clínica. 10th ed.: GEN Guanabara Koogan; 2016. 552 p.
11. Morhy SS et al. Posicionamento sobre Indicações da Ecocardiografia em Cardiologia Fetal, Pediátrica e Cardiopatias Congênitas do Adulto – 2020. Arquivos Brasileiros de Cardiologia. 2020 nov.; 115(5):987-1005.
12. Movahedian AH, Mosayebi Z, Sagheb S. Evaluation of Pulse Oximetry in the Early Detection of Cyanotic Congenital Heart Disease in Newborns. J Tehran Heart Cent. 2016 Apr 13; 11(2):73-78.
13. Naimo PS, Konstantinov IE. Surgery for Truncus Arteriosus: Contemporary Practice. The Annals of Thoracic Surgery. 2021, May; 111(5):1442-1450.
14. Poaty H, Pelluard F, André G, Maugey-Laulom B, Carles D. Truncus arteriosus communis: report of three cases and review of literature. Afr Health Sci. 2018 Mar; 18(1):147-156. doi: 10.4314/ahs.v18i1.19.
15. Sharma A, Priya S, Jagia P. Persistent truncus arteriosus on dual source CT. Japanese Journal of Radiology. 2016; 34(7), 486-493.
16. Williams JM, de Leeuw M, Black MD, Freedom RM, Williams WG, McCrindle BW. Factors associated with outcomes of persistent truncus arteriosus. Journal of the American College of Cardiology. 1999; 34(2), 545-553.
17. Zamith MM. Rastreamento das cardiopatias fetais: realidade em nosso meio. Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo. 2011; 21(4):43-8 RSCESP 72594-1945.