

Diretrizes de Multimodalidade de Imagem em Pacientes com Transposição das Grandes Artérias: Relatório da Sociedade Americana de Ecocardiografia Desenvolvido em Colaboração com a Sociedade de Ressonância Magnética Cardiovascular e Sociedade de Tomografia Computadorizada Cardiovascular

Meryl S. Cohen, MD, FASE (Chair), Benjamin W. Eidem, MD, FASE (Co-Chair), Frank Cetta, MD, FASE, Mark A. Fogel, MD, Peter C. Frommelt, MD, FASE, Javier Ganame, MD, PhD, FASE, B. Kelly Han, MD, Thomas R. Kimball, MD, FASE, Rebejatene K. Johnson, RDCS, FASE, Luc Mertens, MD, PhD, FASE, SPETHen M. Paridon, MD, Andrew J. Powell, MD, FASE, e Leo Lopez, MD, FASE, Filadélfia, Pensilvânia; Rochester e Mineápolis, Minnesota; Milwaukee, Wisconsin; Hamilton e Toronto, Ontário, Canadá; Cincinnati, Ohio; Boston, Massachusetts; e Miami, Flórida

(J Am Soc Echocardiogr. 2016;29:571-621.)

Revisores

Este documento foi revisado pelos membros das Diretrizes e comitês de padronização da ASE 2015-2016, membros da diretoria do ASE 2015-2016 e revisores externos.

Revisores da ASE incluem: Deborah A. Agler, RCT, RDCS, FASE, Federico M. Asch, MD, FASE, Merri L. Bremer, EdD, RN, EDCS, ACS, FASE, Benjamin Byrd, MD, FASE, Hollie D. Carron, RDCS, FASE, Frederick C. Cobey, MD, FASE, Patrick Collier, MD, PhD, FASE, Patrick D. Coon, RDCS, RDCS, FASE, Adam Dorfman, MD, FASE, Fadia Makarem Ezzeddine, RT, RCS, FASE, Craig Fleishman, MD, FASE, Yvonne E. Gilliland, MD, FASE, Aasha S. Gopal, MD, FASE, Lanqi Hua, RDCS, FASE, Soo Kim, MD, MPH, FASE, Allan L. Klein, MD, FASE, Joe R. Kreeger, ACS, RDCS, RDCS, FASE, Stephen H. Little, MD, FASE, Sunil Mankad, MD, FASE, Tasneem Naqvi, MD, FASE, Maryellen H. Orsinelli, RN, RDCS, FASE, Andy Pellett, PhD, RCS, RDCS, FASE, Patricia A. Pellikka, MD, FASE, Sue D. Phillip, RCS, FASE, Juan Carlos Plana, MD, FASE, Michael Quartermain, MD, FASE, Vera H. Rigolin, MD, FASE, Brad J. Roberts, ACS, RCS, FASE, Lawrence Rudski, MD, FASE, Vandana Sachdev, MD, FASE, Anita Sadeghpour, MD, FASE, Fadi Shamoun, MD, FASE, Elaine Shea, ACS, RCS, RDCS, FASE, Roman M. Sniecinski, MD, FASE, Vincent L. Sorrell, MD, FASE, Cynthia Taub, MD, FASE, Neil J. Weissman, MD, FASE, Susan E. Wieggers, MD, FASE.

Revisores externos : Brian Ghoshhajra, MD, MBA, Shaine A. Morris, MD, and Olga Toro-Salazar, MD.

Observações e avisos legais:

Este relatório é disponibilizado, como cortesia, pela ASE como referência para membros. Ele contém apenas recomendações e não deve ser usado como base sólida para fazer decisões médicas ou disciplinares contra qualquer empregado. As recomendações são baseadas, primeiramente, na opinião de *experts* do que em dados científicos verificados. A ASE não se expressa e nem garante a completude e a acurácia deste relatório, inclusive a garantia de mercado ou de se adequarem a objetivos específicos. Em nenhuma condição, a ASE será responsabilizada por você, seus pacientes ou terceiros por qualquer condição feita ou intimada por você, baseada neste relatório. Menos ainda o uso desta recomendação constitui um conselho médico por parte da ASE ou de criar uma relação médico-paciente entre a ASE e seus pacientes ou qualquer outro.

Suplemento:

Informações suplementares relacionadas a este artigo pode ser achadas em <http://dx.doi.org/10.1016/j.echo.2016.04.002>.

Tradução para a língua portuguesa

Adriana Mello Rodrigues dos Santos¹, Alessandro Cavalcanti Lianza², Walter Ishikawa³ Zilma Verçosa de Sá Ribeiro⁴

Revisores da tradução

Samira Saady Morhy⁵, Vitor Coimbra Guerra⁶

Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG)¹, Minas Gerais, Brasil. Hospital Israelita Albert Einstein, Hospital do Coração- SP e do Instituto da Criança HC-FMUSP². Instituto do Coração da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor FMUSP)³, São Paulo, SP, Brasil. Hospital Aliança e Hospital Português de Salvador⁴, Salvador, BA, Brasil. Programa de Pós-graduação da Faculdade Israelita de Ciências da Saúde Albert Einstein⁵, São Paulo, SP, Brasil. Sickkids Hospital/Pediatria da Universidade de Toronto⁶, Toronto, Canadá.

Palavras-chave: Cardiopatias Congênitas; Transposição das Grandes Artérias; Cirurgia de Desvio Atrial; Cirurgia de Troca Arterial; Cirurgia de Rastelli; Cirurgia de Nikaidoh

DOI: 10.5935/2318-8219.20200001

Sumário

Resumo	3
Objetivos da aquisição de imagem.....	3
Modalidades de imagem.....	3
Ecocardiografia	3
Ressonância magnética cardiovascular	3
Tomografia computadorizada cardiovascular	3
Cintilografia nuclear.....	3
Aquisição de imagem no exercício e estresse	3
Cateterismo cardíaco e angiografia.....	3
Histórico.....	3
Considerações gerais.....	6
Objetivos da aquisição de imagens	6
Ecocardiografia	6
Pontos fortes e limitações	7
Avaliação pré-operatória da transposição das grandes artérias com a ecocardiografia.....	7
Avaliação anatômica da transposição das grandes artérias.....	7
Componentes do relatório e medidas	17
Avaliação pós-operatória da transposição das grandes artérias com a ecocardiografia	17
Componentes do relatório e medidas	22
Componentes do relatório e medidas	26
Componentes do relatório e medidas	29
Avaliação da função ventricular após cirurgias de troca arterial e desvio atrial.....	29
Ressonância magnética cardiovascular	30
Aspectos gerais da modalidade	30
Vantagens e limitações.....	31
Avaliação pré-operatória da transposição das grandes artérias com ressonância magnética cardiovascular.....	31
Avaliação pós-operatória da transposição das grandes artérias com ressonância magnética cardiovascular.....	31
Componentes do relatório e medidas	34
Componentes do relatório e medidas	35
Componentes do relatório e medidas	37
Tomografia computadorizada cardiovascular	37
Aspectos gerais da modalidade	37
Vantagens e limitações.....	38
Avaliação pré-operatória de transposição das grandes artérias com tomografia computadorizada.....	39
Avaliação pós-operatória de transposição das grandes artérias com tomografia computadorizada.....	40
Sequência de aquisição de imagem	43
Recomendações para aquisição de imagens das artérias coronárias	43
Anatomia das estruturas cardíacas esquerda e direita/análise da função biventricular	43
Cintilografia nuclear.....	44
Aspectos gerais da modalidade	44
Vantagens e limitações.....	45

Avaliação pós-operatória de transposição das grandes artérias com cintilografia nuclear.....	45
Ecocardiograma sob estresse físico e farmacológico	46
Aspectos gerais da modalidade	46
Vantagens e limitações.....	46
Avaliação da perfusão miocárdica	46
Capacidade física e reserva contrátil.....	46
Cateterismo cardíaco e angiografia.....	47
aspectos gerais da modalidade.....	47
Vantagens e limitações.....	47
Avaliação pré-operatória de transposição das grandes artérias com cateterismo cardíaco e angiografia.....	47
Avaliação pós-operatória de transposição das grandes artérias com cateterismo cardíaco e angiografia.....	48
Cateterismo cardíaco e a troca arterial tardia.....	50
Abordagem com multimodalidade de imagem.....	51
Referências.....	52

Abreviações:

3D SSFP	<i>3D steady-state- free-precession</i>
ASB	atriosseptostomia por cateter balão
ASE	<i>American Society of Echocardiography</i>
AV	atrioventricular
CArterial	cirurgia de troca arterial
CAtrial	cirurgia de desvio atrial
CEC	circulação extracorpórea
CIV	comunicação interventricular
DSAV	defeito do septo atrioventricular
ETE	ecocardiografia transesofágica
ETT	ecocardiografia transtorácica
HP	hipertensão pulmonar
NT-ProBNP	porção N-terminal do peptídeo natriurético tipo B
NYHA	<i>New York Heart Association</i>
PCA	canal arterial persistente
PET	tomografia por emissão de positrões, do inglês <i>positron-emission tomography</i>
RMC	ressonância magnética cardiovascular
RTG	realce tardio com gadolínio ^{1/2}
SPECT	tomografia computadorizada por emissão de fóton único, do inglês <i>single-photon emission CT</i>
TAPSE	excursão sistólica do plano do anel tricúspide
TC	tomografia computadorizada
TGA	transposição das grandes artérias
VCI	veia cava inferior
VCS	veia cava superior
VD	ventrículo direito
VE	ventrículo esquerdo
VO ₂	volume de oxigênio

Resumo

A transposição das grandes artérias é um defeito cardíaco congênito em que há discordância ventrículo-arterial, de forma que a aorta se origina do ventrículo direito e a artéria pulmonar, do ventrículo esquerdo. Quando há concordância atrioventricular, essa anatomia resulta em cianose, pois as circulações sistêmica e pulmonar estão em paralelo. O diagnóstico clínico e o manejo dos pacientes com transposição das grandes artérias têm melhorado dramaticamente ao longo das últimas três décadas, devido à evolução e à disponibilidade de múltiplas modalidades de imagem, bem como aos avanços realizados no manejo cirúrgico desses pacientes.

Apesar desses progressos técnicos, pacientes com transposição das grandes artérias requerem vigilância a longo prazo devido a anormalidades anatômicas e hemodinâmicas evolutivas. O propósito deste relatório é apresentar diretrizes para o diagnóstico por imagem por meio de múltiplas modalidades nessa coorte de pacientes.

Objetivos da aquisição de imagem

Os objetivos da aquisição de imagens em pacientes com transposição das grandes artérias são fornecer informações anatômicas e hemodinâmicas acuradas e reproduzíveis, que facilitem o planejamento clínico e cirúrgico, além de fornecer imagens para avaliar potenciais problemas relacionados ao tipo de cirurgia escolhido.

Modalidades de imagem

Cada modalidade de imagem usada no diagnóstico e o seguimento de pacientes com transposição das grandes artérias, incluindo pontos fortes, limitações e utilidade clínica, foram revisados.

Também foi estabelecido um protocolo de aquisição de imagem ideal para cada modalidade. Além disso, um algoritmo integrado de multimodalidade de imagem foi definido e discutido.

Ecocardiografia

A ecocardiografia permanece como principal modalidade de diagnóstico por imagem para transposição das grandes artérias devido à sua ampla disponibilidade e portabilidade. A ecocardiografia transtorácica bidimensional e o Doppler fornecem abrangente avaliação anatômica e hemodinâmica na maioria dos pacientes com transposição das grandes artérias; geralmente trata-se da única modalidade necessária na avaliação pré-operatória. Na aquisição de imagens no pós-operatório, a ecocardiografia é normalmente usada para avaliar lesões residuais, recorrentes ou novas. A ecocardiografia transesofágica é indicada em pacientes com janela ecocardiográfica inadequada, durante avaliação intraoperatória, e em pacientes (geralmente adolescentes ou adultos) que necessitem de cardioversão de arritmia.

Ressonância magnética cardiovascular

A ressonância magnética cardiovascular desempenha papel importante na avaliação de pacientes com transposição das grandes artérias. Ela é usada principalmente em pacientes

após intervenção cirúrgica. Fornece informação importante em relação ao desempenho e à viabilidade miocárdica, assim como a avaliação dos túneis, condutos e estruturas extracardíacas, como artérias pulmonares e arco aórtico.

Tomografia computadorizada cardiovascular

A tomografia computadorizada de múltiplos detectores é tipicamente usada em pacientes com transposição das grandes artérias que não podem ser submetidos à ressonância magnética cardiovascular. Adultos com transposição das grandes artérias e cirurgia de desvio atrial frequentemente têm marca-passo, sendo a tomografia computadorizada uma modalidade de imagem alternativa para fornecer informação adicional à ecocardiografia.

Cintilografia nuclear

O principal uso da cintilografia nuclear em pacientes com transposição das grandes artérias é a avaliação da viabilidade miocárdica ou do fluxo sanguíneo para as artérias pulmonares após a cirurgia de troca arterial. A aquisição de imagem pode ser realizada em repouso e durante estresse (físico ou farmacológico), para determinar se há defeitos de perfusão miocárdica.

Aquisição de imagem no exercício e estresse

Os exames, durante exercício e sob estresse, são predominantemente usados na avaliação de problemas de perfusão miocárdica em pacientes com transposição das grandes artérias, particularmente após cirurgia de troca arterial. Em pacientes em que exista preocupação quanto à presença de isquemia coronariana, a aquisição de imagens no estresse pode desmascarar problemas que não estavam presentes em repouso nesta população.

Cateterismo cardíaco e angiografia

O cateterismo cardíaco diagnóstico é raramente utilizado na avaliação pré-operatória da transposição das grandes artérias, mas é necessário quando a atrioseptostomia por cateter balão é realizada, para melhorar a mistura sanguínea e reduzir a cianose. Algumas instituições usam a angiografia para diagnosticar ou confirmar a anatomia das artérias coronárias antes da cirurgia de troca arterial. A angiografia pós-operatória é realizada para avaliar a presença de estenose de artéria coronária após o reimplante coronariano ou durante intervenções, como dilatação por balão de artérias pulmonares e implante de stent. Na cirurgia de desvio atrial, a angiografia é usada para avaliar **vazamentos** ou obstruções dos túneis venosos sistêmicos ou pulmonares.

Histórico

A Transposição das Grandes Artérias (TGA) é uma anomalia conotruncal definida como uma conexão do ventrículo arterial discordante. A aorta origina-se do Ventrículo Direito (VD) e a artéria pulmonar, do Ventrículo Esquerdo (VE). Isso ocorre nos casos de ventrículos em D-loop, no *situs solitus*, ou ventrículos em L-loop, no *situs inversus*. A cianose ocorre porque as circulações sistêmica e pulmonar correm em paralelo em vez

de em série, com sangue desoxigenado das veias sistêmicas retornando diretamente à aorta e sangue oxigenado das veias pulmonares retornando diretamente para a artéria pulmonar (Figura 1). A cianose é geralmente acentuada, resultando em reconhecimento neonatal precoce, tipicamente nas primeiras horas de vida. A TGA é nitidamente diferente da transposição corrigida das grandes artérias, na qual, além da discordância ventrículo-arterial, há também discordância Atrioventricular (AV); essa associação resulta em circulação que corre em série, em vez de em paralelo. Como a fisiologia e a estratégia cirúrgica na transposição corrigida das grandes artérias são bem diferentes da TGA, essa cardiopatia não será discutida aqui.

A TGA ocorre em aproximadamente 31,5 em 100 mil nascidos vivos.¹ É a décima causa mais comum de defeito cardíaco congênito e a segunda lesão cianogênica mais comum após a tetralogia de Fallot.¹ Indivíduos do sexo masculino são mais comumente afetados que os do sexo feminino, em proporção de 2:1.² A etiologia da TGA permanece desconhecida, mas é provável que tenha origem genética.³ Tem sido associada com diabetes melito materno.⁴ Durante o desenvolvimento do coração normal, o tronco arterial comum (representando as vias de saída primitivas e valvas semilunares) sofre rotação, de forma que a artéria pulmonar é alinhada com o VD, e a aorta é alinhada com o VE.⁵ Na TGA, é provável que a rotação normal do tronco arterial comum seja inibida, evitando o alinhamento normal dos grandes vasos e resultando em discordância ventrículo-arterial.

A TGA pode ocorrer como defeito isolado ou em associação com outra anomalia cardíaca. Na maioria dos pacientes com TGA, a aorta é anterior e à direita da artéria pulmonar, mas pode haver grande variabilidade na relação

especial entre as grandes artérias, incluindo a rara relação em que a aorta é posterior e/ou à esquerda.⁶ Aproximadamente 60% dos pacientes com TGA têm septo interventricular íntegro, e os outros 40% têm Comunicações Interventriculares (CIV)⁷. Ao nascimento, o forame oval patente e o canal arterial persistente (PCA) são frequentes e permitem quantidade variável de mistura dos sangues oxigenado e desoxigenado. Se o forame oval está fechado ou é muito pequeno, a cianose pode ser acentuada o suficiente para necessitar de intervenção urgente, como a Atriosseptostomia por Cateter Balão (ASB), alargamento do forame oval direcionado por cateter, cujo pioneiro foi Dr. William Rashkind.⁸ As CIV podem ser simples (perimembranosas ou musculares) ou mais complexas (tipos mau alinhamento com obstrução da via de saída associada; subarterial duplamente relacionada; ou de via de entrada). O tipo de CIV geralmente dita a opção cirúrgica necessária à correção da anomalia.

Antes de 1950, a TGA era uma doença fatal que resultava em morte em 89% dos pacientes até a idade de 1 ano.⁹ Mortes precoces resultavam de cianose acentuada. Se houvesse comunicação interatrial adequada e/ou CIV, a mortalidade era postergada até a infância mais tardia como resultado de doença vascular pulmonar. No início dos anos 1950, a correção cirúrgica da TGA foi tentada com forma inicial de cirurgia de troca arterial (CArterial). Os resultados foram muito ruins, principalmente devido à incapacidade em transferir as artérias coronárias com sucesso da aorta para a “neo” aorta. Na mesma década, diferentes estratégias para paliar a TGA foram desenvolvidas, levando finalmente à Cirurgia de Desvio Atrial (CAtrial). Variações desse procedimento tiveram como pioneiros os Drs. Mustard e Senning (Vídeo 1, disponível em www.onlinejase.com).^{10,11} A Atrial, em que a Veia Cava

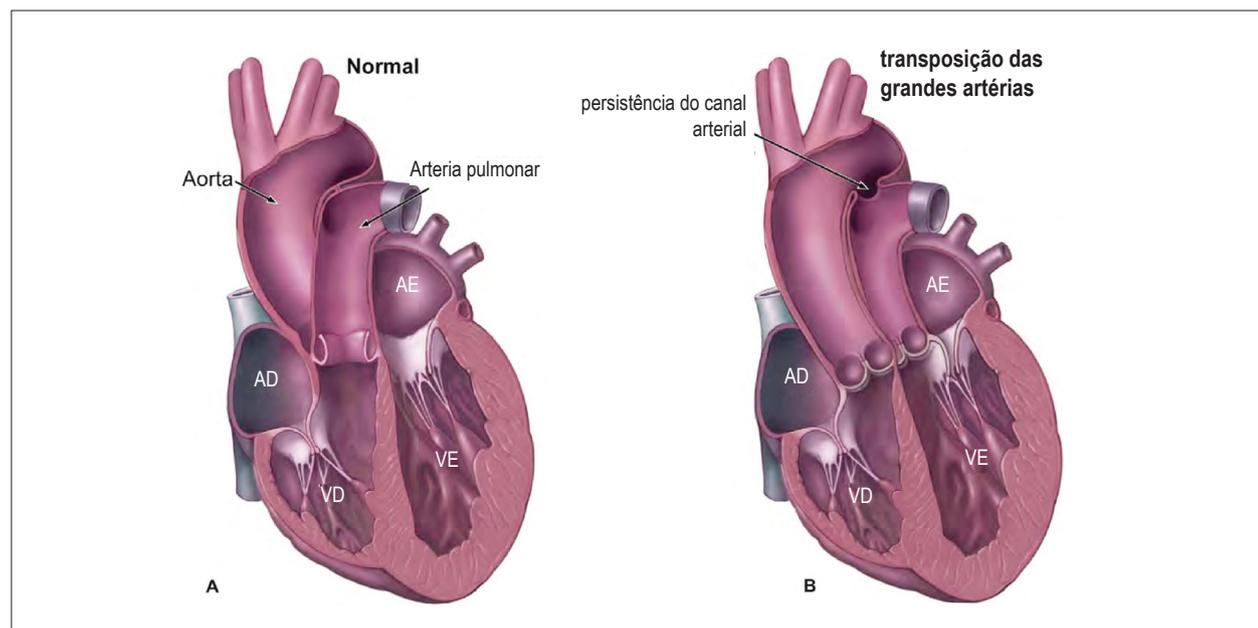


Figura 1 – (A) Coração com relação normal das grandes artérias: artéria pulmonar emergindo do ventrículo direito e aorta emergindo do ventrículo esquerdo. (B) Coração com transposição das grandes artérias: aorta emergindo do ventrículo direito e artéria pulmonar emergindo do ventrículo esquerdo. Note que as grandes artérias, na transposição das grandes artérias, são paralelas entre si, ao invés da relação em espiral normal. AE: átrio esquerdo; VE: ventrículo esquerdo; AD: átrio direito; VD: ventrículo direito.

Superior (VCS) e a Inferior (VCI) são “tunelizadas” para a valva mitral, e as veias pulmonares para a valva tricúspide, foi o primeiro procedimento cirúrgico para TGA que resultou em sobrevida cirúrgica e de médio prazo aceitáveis.¹¹⁻¹³ Apesar da CAtrial ter atingido sucesso generalizado a partir de meados dos anos 1960 até o início dos anos 1980, a procura por um procedimento mais fisiológico continuou devido às conhecidas complicações a longo prazo, como disfunção de VD e regurgitação tricúspide significativa (em um ventrículo potencialmente inadequado como câmara de bombeamento sistêmica por toda a vida), arritmias e uma pequena, mas importante prevalência de obstrução dos trajetos venosos sistêmico e/ou pulmonar.¹⁴⁻¹⁷

Em 1975, Jatene et al.¹⁸ realizaram a primeira CAtrial bem-sucedida. Apesar de não ser uma verdadeira correção anatômica, essa operação histórica alcançou efetivamente uma circulação em série, com o ventrículo morfologicamente esquerdo atuando como câmara de bombeamento sistêmica. Durante a CAtrial, as grandes artérias são seccionadas transversalmente e trocadas, e as artérias coronárias são translocadas para a neoaorta (Vídeo 2, disponível em www.onlinejase.com). A manobra de LeCompte¹⁹ também é realizada durante a operação, para evitar distorção dos ramos das artérias pulmonares direita e esquerda no processo de troca das grandes artérias. A manobra de LeCompte reposiciona a aorta posteriormente à artéria pulmonar, de tal modo que as artérias pulmonares direita e esquerda se posicionem anteriormente à aorta (Figura 2 e Vídeo 2, disponível em www.onlinejase.com). Apesar de a cirurgia de Jatene ser um procedimento mais fisiológico em comparação à CAtrial, ela não é, de modo algum, uma correção cirúrgica, já que requer múltiplas linhas de sutura, bem como a mobilização e o reimplante das artérias coronárias.

Na presença de CIV tipo mal alinhamento posterior e obstrução à via de saída do VE (subpulmonar), estratégias cirúrgicas alternativas são necessárias para o reparo, pois uma CAtrial requer uma valva pulmonar relativamente normal. A maioria dos pacientes com CIVs tipo mau alinhamento posterior tem valvas pulmonares hipoplásicas, com folhetos espessados e estreitamento subpulmonar. A operação típica realizada nesse cenário é o procedimento de Rastelli (Vídeo 3, disponível em www.onlinejase.com).²⁰ O trajeto da tunelização torna-se o neo-VE, com a CIV agindo como a região subaórtica. Alternativamente, a operação de Nikaidoh pode ser realizada.²¹ Esse é um procedimento mais complexo, também conhecido como translocação aórtica. Ele é realizado com o objetivo de se evitar obstrução tardia da tunelização da via de saída do VE, que pode ocorrer após a operação de Rastelli. O procedimento de Nikaidoh implica na separação do diminuto anel pulmonar posterior e na mobilização da raiz aórtica, que é movida para o anel pulmonar ampliado, desta forma aproximando-a do VE. As artérias coronárias são geralmente translocadas para evitar torção, e a CIV é fechada com um retalho. O trajeto do VD para as artérias pulmonares é, então, criado.

Para a TGA no contexto de CIV tipo mau alinhamento anterior com obstrução da via de saída do VD (subaórtica), a cirurgia de Jatene é realizada junto de combinação de ampliação da via de saída do VD (semelhante à tetralogia de Fallot)²² e fechamento da CIV. O arco aórtico é também reparado se houver obstrução ou interrupção. Como a maioria das consequências desse complexo reparo enquadra-se em outras categorias, elas não são mais discutidas como lesões isoladas.

Informações diagnósticas em pacientes com TGA podem ser obtidas usando uma variedade de ferramentas

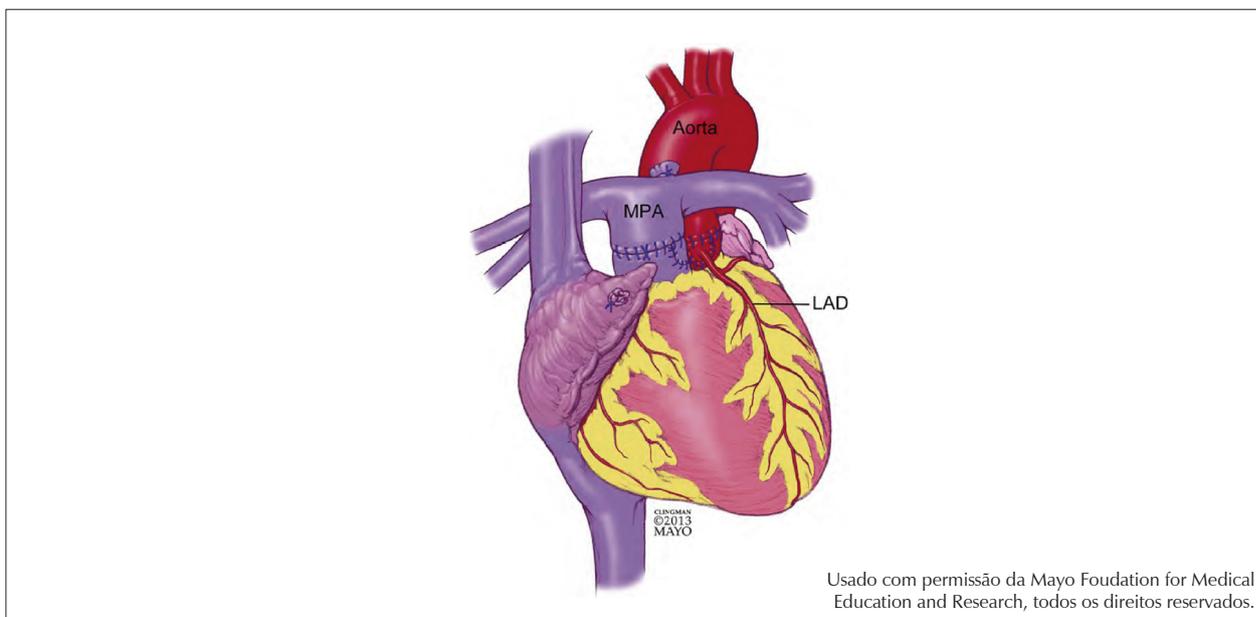


Figura 2 – Cirurgia de troca arterial com manobra de LeCompte. Note que o tronco da artéria pulmonar e as artérias pulmonares direita e esquerda estão localizadas anteriormente à aorta. A localização da artéria coronária descendente anterior esquerda após a translocação para a neoaorta também é demonstrada.

diagnósticas nos períodos pré e pós-operatórios. A decisão de quando realizar ecocardiograma, Ressonância Magnética Cardiovascular (RMC), Tomografia Computadorizada (TC) cardiovascular, cintilografia nuclear, angiografia, ou uma combinação desses procedimentos diagnósticos é ditada pela questão clínica e relacionadas às instituições. O objetivo desse documento é descrever o papel de cada modalidade diagnóstica no cuidado dos pacientes com TGA, antes e após o reparo cirúrgico, e fornecer diretrizes para uma abordagem por meio de múltiplas modalidades, que levem em consideração esses interesses. Para cada modalidade de imagem, uma visão geral é fornecida junto da discussão de suas vantagens e limitações. Diretrizes são apresentadas para o uso de cada modalidade nos pacientes com TGA.

Considerações gerais

Em pacientes com TGA, a avaliação diagnóstica no pré-operatório e pós-operatório tem diferentes objetivos. Várias anormalidades estruturais e funcionais devem ser consideradas (Tabela 1). O paciente no pré-operatório é cianótico, e a aquisição de imagens iniciais frequentemente é realizada para avaliar se há adequada mistura entre as circulações sistêmica e pulmonar. Isso é geralmente alcançado com a Ecocardiografia Transtorácica (ETT). Ocasionalmente, um estudo ecocardiográfico completo deve ser adiado, até que a ASB seja realizada. Para a aquisição de imagem no pós-operatório, é essencial entender a história clínica e cirúrgica prévia de cada paciente, pois há várias estratégias para o manejo de pacientes com TGA. Avaliação das descrições cirúrgicas prévias é crucial para este objetivo. Se os registros médicos não estão disponíveis, a idade do paciente pode oferecer pista para o tipo de procedimento cirúrgico realizado. A CAtrial foi realizada dos anos 1950 até o início dos anos 1980 e hoje é realizada excepcionalmente nos pacientes que têm apresentação clínica tardia (semanas a meses de idade). A maioria dos pacientes nascidos após o início dos anos 1980 foi submetida principalmente a CArterial ou à variação deste procedimento. Aqueles pacientes com CIV tipo mau alinhamento posterior geralmente tiveram cirurgias de Rastelli ou Nikaidoh. Pacientes com TGA estão agora sobrevivendo até a idade adulta. A aquisição de imagem é importante componente do seguimento a longo prazo desses pacientes, e essa diretriz fornece aos médicos cardiologistas estratégia para determinar a melhor modalidade a ser usada em várias situações clínicas.

Objetivos da aquisição de imagens

Em um paciente com TGA, cada uma das anormalidades listadas na tabela 1 pode ser avaliada usando uma combinação de modalidades de imagem. As vantagens de cada modalidade são listadas na tabela 2.

Ecocardiografia

Aspectos gerais da modalidade

A ecocardiografia bidimensional e com Doppler tem a capacidade de avaliar a maioria das anormalidades anatômicas e hemodinâmicas em pacientes com TGA.²³ O ETT identifica os detalhes anatômicos, incluindo locais de

Tabela 1 - Anormalidades estruturais e funcionais encontradas na transposição das grandes artérias.

TGA pré-operatória
Comunicação interatrial (para mistura adequada)
CIV (em 40%)
Obstrução à via de saída do VE
Valva pulmonar (estenose)
Obstrução à via de saída do VD
Valva aórtica (estenose)
Arco aórtico (coarctação e interrupção)
Canal arterial
Variações de artérias coronárias
Após CArterial
Precoces
HP
Disfunção ventricular
Kinking ou estenose de artérias coronárias
CIV residual (se presente)
Estenose pulmonar supravalvar
Estenose aórtica supravalvar
Regurgitação da valva neoaórtica ou neopulmonar
Estenose de artérias pulmonares
Vasos colaterais aorto-pulmonares
Tardias
HP
Dilatação e disfunção ventricular
Estenose/oclusão de artérias coronárias
Estenose supravalvar pulmonar
Dilatação da raiz neoaórtica
Regurgitação valvar neoaórtica
Estenose de artérias pulmonares
Obstrução subaórtica
Após CAtrial
Obstrução de túnel venoso sistêmico
Obstrução de túnel venoso pulmonar
Vazamento pelo túnel atrial
Regurgitação tricúspide
Disfunção de VD
Disfunção de nó sinusal/ arritmias atriais
Após cirurgia de Rastelli/ Nikaidoh
CIV residual
Dilatação e disfunção ventricular
Obstrução subaórtica
Obstrução do conduto
Regurgitação do conduto
Kinking/estenose de artérias coronárias (se reimplantadas)

TGA: transposição das grandes artérias; CIV: comunicação interventricular; VE: ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito; CArterial: cirurgia de troca arterial; HP: hipertensão pulmonar; CAtrial: cirurgia de desvio atrial.

mistura de sangue, relação espacial entre as grandes artérias, avaliação qualitativa da função ventricular, e presença e gravidade de anormalidades cardíacas congênitas adicionais. Na maioria dos pacientes, a anatomia coronariana também pode ser identificada usando combinação de ecocardiografia bidimensional e mapeamento de fluxo em cores pelo Doppler. A ecocardiografia com Doppler é particularmente importante nessa população para a avaliação hemodinâmica

Tabela 2 - Comparação entre modalidades de imagem.

Característica	Ecocardiografia	RMC	Angiografia TC	Cintilografia nuclear
Disponibilidade	++++	++	++	+
Portabilidade	++++	-	-	-
Exposição à radiação	-	-	+++	++++
Segurança com marca-passo	++++	+	+++	+++
Anatomia de artérias coronárias	++	+++	+++	-
Vasos colaterais aortopulmonares	+	++++	++	-
Estenose supravalvar aórtica (CArterial)	++++	++++	++++	-
Estenose supravalvar pulmonar (CArterial)	++++	++++	++++	-
Estenose de artérias pulmonares (CArterial)	++	++++	++++	-
Dilatação da raiz neoaórtica (CArterial)	++++	++++	++++	-
Regurgitação neoaórtica (gravidade) (CArterial)	++	++++	-	-
Estenose de artérias coronárias (CArterial)	+	+++	++++	++
Isquemia miocárdica (CArterial)	+	+++	-	++++
Obstrução do túnel venoso sistêmico (CAtrial)	++	+++	+++	-
Obstrução do túnel venoso pulmonar (CAtrial)	++	+++	+++	-
Vazamento do túnel (CAtrial)	++	++	-	+
Disfunção de VD (CAtrial)	++	++++	+++	-
CIV residual (Rastelli/Nikaidoh)	++++	+++	+	-
Obstrução subaórtica (Rastelli/Nikaidoh)	++++	++++	+++	-
Obstrução do conduto (Rastelli/Nikaidoh)	+++	+++	+++	-
Regurgitação do conduto (Rastelli/Nikaidoh)	++	++++	-	-

RMC: ressonância magnética cardíaca; TC: tomografia computadorizada; CArterial: cirurgia de troca arterial; CAtrial: cirurgia de desvio atrial; CIV: comunicação interventricular.

não invasiva da comunicação interatrial e do canal arterial, gravidade da obstrução em via de saída ventricular, função das valvas AV e semilunares, e avaliação da CIV (se presente). A Ecocardiografia Transesofágica (ETE) é tipicamente usada para avaliar o resultado da cirurgia no intraoperatório;²⁴ também pode ser usada para guiar procedimentos intervencionistas, como o fechamento de vazamentos nos anteparos ou implante de stents nos túneis venosos após a CAtrial. ETE é também útil na avaliação da anatomia valvar quando a ETT não fornece imagens adequadas. Mais recentemente, a deformação miocárdica vem surgindo como ferramenta para avaliar anormalidades na motilidade segmentar das paredes nessa população, particularmente naqueles submetidos à CArterial e que podem ter estenose de artérias coronárias ou isquemia.

Pontos fortes e limitações

A ecocardiografia tem sido usada como modalidade de imagem diagnóstica inicial em pacientes com TGA desde os anos 1980. Ela é amplamente disponível, relativamente barata, portátil e, acima de tudo, bastante segura. O ultrassom geralmente não causa dano ao tecido humano. Além disso, os profissionais são bem treinados para usar esta modalidade.

Há limitações importantes da ecocardiografia em pacientes com TGA. Na avaliação pré-operatória, em algumas situações a resolução de imagem pode não permitir o diagnóstico acurado da anatomia coronariana. Em pacientes mais velhos, a janela acústica geralmente torna-se desafiadora; em alguns casos, outras modalidades são exigidas para responder às questões anatômicas e fisiológicas. Dados específicos, como pressão diastólica final e resistência vascular pulmonar, não podem ser medidos com acurácia pela ecocardiografia.

Além disso, a informação quantitativa acurada do tamanho e função das câmaras cardíacas direitas, a avaliação quantitativa de regurgitação valvar, e identificação acurada de isquemia coronariana e a ótima visualização das estruturas extracardíacas são melhor retratadas usando outras modalidades.

Avaliação pré-operatória da transposição das grandes artérias com a ecocardiografia

A avaliação pré-operatória de paciente com TGA pela ETT deve obter toda informação necessária para garantir que a estratégia cirúrgica escolhida é apropriada. Consequentemente, a ecocardiografia deve ser realizada cuidadosa e sistematicamente. A maioria dos lactentes com TGA não necessita de outra modalidade para fins diagnósticos. A análise sequencial segmentar para o diagnóstico anatômico fornece a melhor estrutura para obter avaliação abrangente da malformação cardíaca e das lesões associadas. Um protocolo rigoroso é necessário quando neonatos com doença cardíaca congênita são avaliados, e a maioria dos centros segue o protocolo de ecocardiograma pediátrico estabelecido pelo *Pediatric and Congenital Heart Disease Council* da *American Society of Echocardiography* (ASE), de 2006.²³

Avaliação anatômica da transposição das grandes artérias

O diagnóstico de TGA pode ser realizado na primeira varredura no corte subcostal frontal (eixo longo). Esse corte mostra que a primeira grande artéria visível origina-se do VE e bifurca-se em ramos direito e esquerdo, sendo identificada como artéria pulmonar. A varredura mais anterior revela a aorta originando-se do VD (Figura 3 e Vídeo 4, disponível em www.onlinejase.com). As grandes artérias tipicamente originam-se

em paralelo na TGA, em contraste com o coração normal, no qual as grandes artérias se cruzam. Se o protocolo se inicia com a varredura no corte paraesternal longitudinal, a imagem inicial mostra que as grandes artérias têm curso paralelo proximal, no momento em que elas se originam dos dois ventrículos (Figuras 4A e 4B, e Vídeo 5, disponível em www.onlinejase.com).

A avaliação da comunicação interatrial é um dos principais componentes do exame inicial de um paciente com TGA. Após o nascimento, há aumento normal no fluxo sanguíneo pulmonar, que resulta em aumento do retorno venoso pulmonar para o átrio esquerdo. Uma comunicação interatrial resulta em adequado fluxo da esquerda para a direita, fornecendo sangue oxigenado para a circulação sistêmica.²⁵ Naqueles pacientes com comunicação interatrial pequena, o aumento da pressão em átrio esquerdo pode fechar parcial ou totalmente a válvula do forame oval, dificultando a passagem de sangue oxigenado para o átrio direito e resultando em

cianose acentuada. A avaliação da adequação da comunicação interatrial é obtida pelo conhecimento clínico da saturação sistêmica de oxigênio e pela medida ecocardiográfica do tamanho da comunicação interatrial e do gradiente de pressão médio através do septo interatrial (Figura 5). Se o defeito for considerado muito pequeno por esses critérios, a ASB será necessária para ampliar a comunicação interatrial (Vídeo 6, disponível em www.onlinejase.com). A ETT ou a ETE podem ser usadas para guiar a ASB direcionada por cateter tanto à beira do leito do paciente quanto no laboratório de cateterismo cardíaco. A comunicação interatrial resultante após a ASB pode ser facilmente reconhecida (Figuras 6A e 6B, Vídeo 7, disponível em www.onlinejase.com). Se a comunicação interatrial é considerada adequada pela ecocardiografia, mas o paciente é marcadamente cianótico, outras etiologias, como resistência vascular pulmonar alta ou estenose de veia pulmonar, devem ser consideradas.

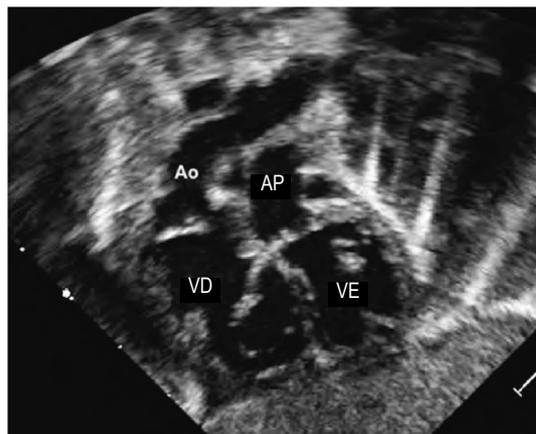


Figura 3 – Corte bidimensional subxifoide oblíquo anterior esquerdo demonstrando a relação das grandes artérias na transposição das grandes artérias. A aorta é vista emergindo do ventrículo direito e a artéria pulmonar, do ventrículo esquerdo. Ao: aorta; VE: ventrículo esquerdo; AP: artéria pulmonar; VD: ventrículo direito.

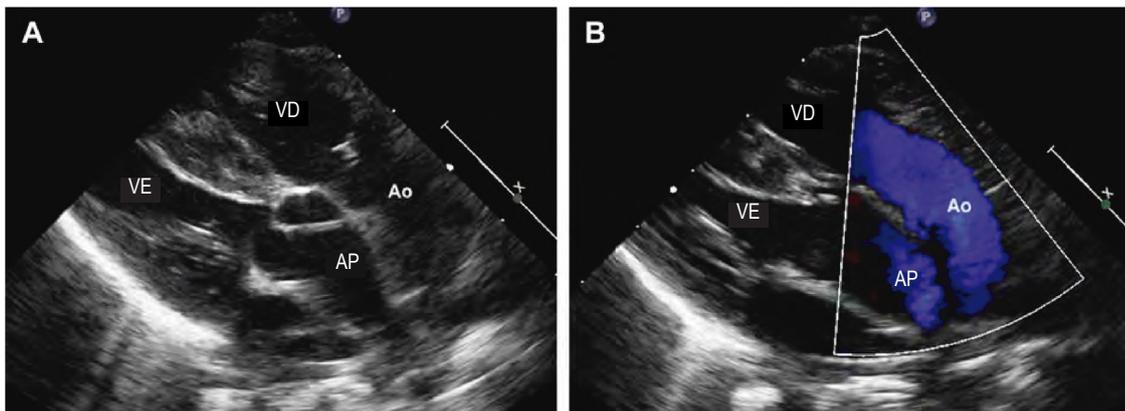


Figura 4 – (A) Corte paraesternal longitudinal de paciente com transposição das grandes artérias e septo interventricular íntegro, demonstrando a relação em paralelo das grandes artérias. (B) O mesmo corte com mapeamento de fluxo em cores demonstra fluxo não obstruído em ambas as grandes artérias. Ao: aorta; VE: ventrículo esquerdo; AP: artéria pulmonar; VD: ventrículo direito.

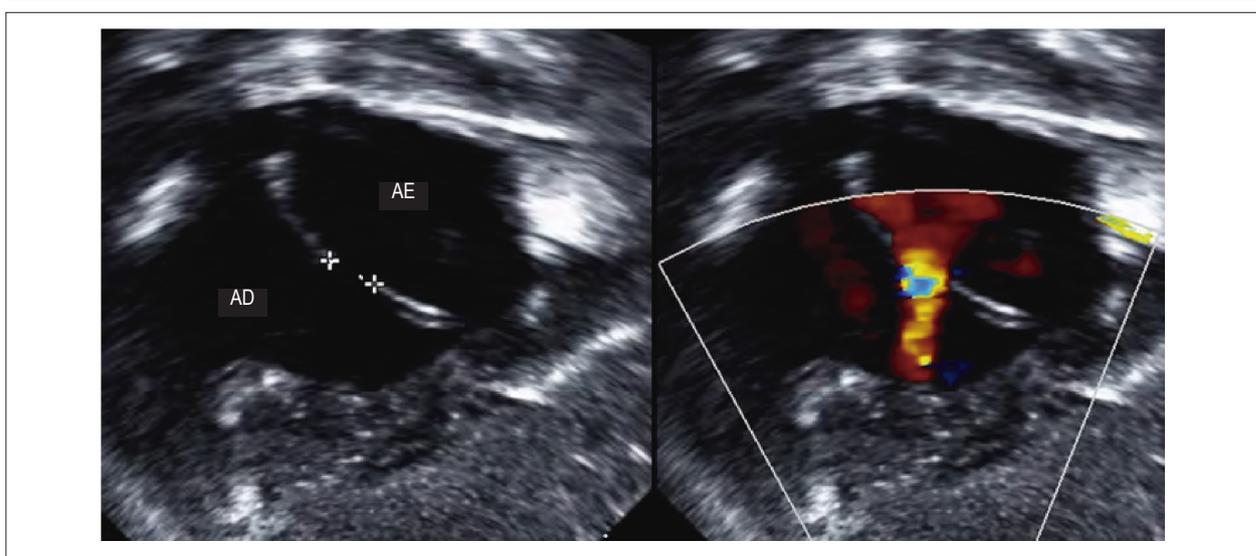


Figura 5 – Corte subxifóide oblíquo anterior esquerdo, com imagem comparativa com mapeamento de fluxo a cores, destacando a comunicação interatrial em um bebê com transposição das grandes artérias e septo interventricular íntegro. Nesse caso, a comunicação interatrial foi considerada adequada para a mistura e a atrioseptostomia por cateter balão não foi necessária. AE: átrio esquerdo; AD: átrio direito.

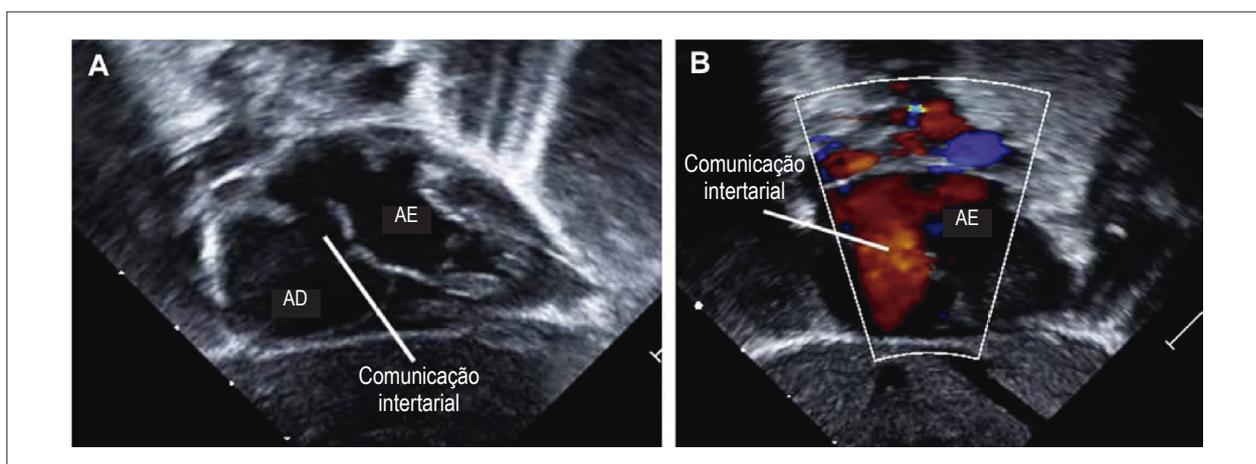


Figura 6 – (A) Corte subxifóide frontal (eixo longo) demonstra comunicação interatrial adequada criada após atrioseptostomia por cateter balão. O segmento do septum primum que é rasgado pelo balão é visto abaulando para dentro do átrio esquerdo. (B) O mesmo corte com o mapeamento de fluxo em cores demonstra fluxo interatrial significativo após a atrioseptostomia por cateter balão. AE: átrio esquerdo; AD: átrio direito.

Uma vez que o diagnóstico de TGA é confirmado nas primeiras imagens à ETT, e a comunicação interatrial é considerada adequada (ou o paciente foi submetido à ASB), a análise sequencial segmentar pode ser usada para avaliar todas as possíveis lesões associadas. No paciente clinicamente estável, a avaliação das veias sistêmicas e pulmonares representa a primeira parte deste empenho. A VCS esquerda persistente ocorre em aproximadamente 4% dos pacientes com TGA.²⁶ Sua presença pode ter impacto significativo durante a intervenção cirúrgica, particularmente no momento da canulação para o *bypass* cardiopulmonar. Uma conexão anômala das veias pulmonares parcial ou total também pode ocorrer e deve ser excluída na avaliação, pois essa anomalia deve ser corrigida no mesmo tempo cirúrgico que o reparo cirúrgico primário da TGA.²⁷

Na avaliação adicional dos átrios, os apêndices atriais devem ser identificados. A justaposição esquerda dos apêndices atriais ocorre em aproximadamente 2% dos pacientes com TGA.²⁶ Por outro lado, mais de 50% dos pacientes com justaposição dos apêndices atriais têm TGA.^{26,28} Devido à sua aparência incomum, a justaposição esquerda ocasionalmente mimetiza a comunicação interatrial moderada ou grande. Na justaposição esquerda dos apêndices atriais, a varredura subxifóidea frontal (eixo longitudinal) mostra o septo interatrial orientado perpendicularmente em relação ao diafragma (Figura 7 e Vídeo 8; disponível em www.onlinejase.com) – no coração normal, o septo interatrial é paralelo ao diafragma neste corte. Conforme o transdutor faz a varredura anteriormente, o óstio do apêndice atrial direito se torna

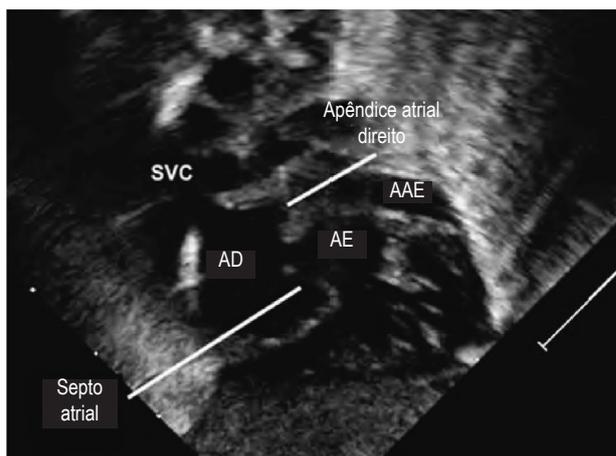


Figura 7 – Corte subxifoide frontal (eixo longo) demonstra justaposição dos apêndices atriais à esquerda. O septo interatrial é visto perpendicular ao diafragma (na posição normal, o septo interatrial deveria ser paralelo). O apêndice atrial direito é visualizado quando ele cruza em direção ao átrio esquerdo. O apêndice atrial esquerdo, em sua posição normal, situa-se inferiormente ao apêndice atrial direito. AD: átrio direito; AE: átrio esquerdo; AAE: apêndice atrial esquerdo.

visível, e o apêndice propriamente dito é visto passando atrás da artéria pulmonar. Esta estrutura também pode ser vista posterior à artéria pulmonar nos cortes apical de 4 câmaras e paraesternal longitudinal.

Anormalidades das valvas AV também podem ocorrer em associação com TGA e incluem a valva AV comum do Defeito do Septo AV (DSAV) total, hipoplasia e/ou estenose da valva AV, fenda da valva mitral, e cavalgamento e/ou *straddling* das valvas AV.^{29,30} Ainda, anormalidades da valva tricúspide, incluindo inserções anômalas no septo conal, ou na crista do septo interventricular muscular, ocorrem frequentemente em pacientes com TGA e CIV associada.²⁹ Todos os cortes podem ser usados para identificar essas anormalidades das valvas AV. Os cortes subxifoide e de quatro câmaras são particularmente úteis para determinar *straddling* da valva AV. Além das anormalidades anatômicas, as valvas AV podem apresentar regurgitação, possivelmente relacionada à disfunção ventricular ou à isquemia, devido à cianose importante.

Uma lesão comumente associada nos pacientes com TGA é a CIV, ocorrendo em aproximadamente 40%.^{2,31,32} Assim como na relação normal das grandes artérias, as CIVs na TGA podem ser divididas em cinco categorias anatômicas diferentes (Tabela 3), variar em tamanho e ser múltiplas. Uma CIV em associação com TGA aumenta a complexidade

da doença significativamente e pode ditar a estratégia cirúrgica. O estudo ecocardiográfico deve avaliar todo o septo interventricular, delinear todas as margens das CIV, e excluir outras associações com TGA e CIV como obstrução à via de saída, coarctação de aorta, *straddling* das valvas AV e prolapso das valvas semilunares. A avaliação precisa do tamanho do defeito é importante para determinar se a CIV precisa ser fechada na intervenção cirúrgica primária. Pequenas CIV podem ser hemodinamicamente insignificantes ou fechar-se espontaneamente. Nas CIV de via de entrada (tipo DSAV), o estudo ecocardiográfico deve avaliar a presença de *straddling* da valva tricúspide (Figura 8). Defeitos subarteriais duplamente relacionados (septo conal) apresentam continuidade fibrosa entre as valvas aórtica e pulmonar (Figura 9). Assim, o fechamento desses defeitos pode resultar em distorção dos folhetos das valvas semilunares e regurgitação valvar. Defeitos conoventriculares (mau alinhamento) estão associados à obstrução da via de saída. O mau alinhamento posterior do septo conal resulta em obstrução da via de saída do VE (subpulmonar) (Figura 10). Com o mau alinhamento anterior do septo conal, a via de saída do VD (subaórtica) é estreitada, sendo comum a obstrução distal do arco aórtico (Figura 11). Defeitos musculares, se amplos, podem ser um desafio para serem fechados, devido à sua localização no septo ventricular. Os cortes subxifoide, apical e paraesternal fornecem imagem complementar que ajudam a definir a localização e o

Tabela 3 - Nomenclatura dos tipos de comunicação interventricular vistos na transposição das grandes artérias.

Anderson	Van Praagh/ Weinberg	STS	ISNPCHD
Perimembranosa	Membranosa/conoventricular	Tipo 2	Central
Perimembranosa com mau alinhamento	Conoventricular com mau alinhamento, mau alinhamento		de via de saída com mau alinhamento
Subarterial duplamente relacionada	Cono septal, hipoplasia septal conal	Tipo 1	De via de saída
Perimembranosa de via de entrada	Tipo canal AV	Tipo 3	De via de entrada
Muscular	Muscular	Tipo 4	Trabecular

STS: Society of Thoracic Surgeons; ISNPCHD: International Society for Nomenclature of Paediatric and Congenital Heart Disease; AV: atrioventricular.

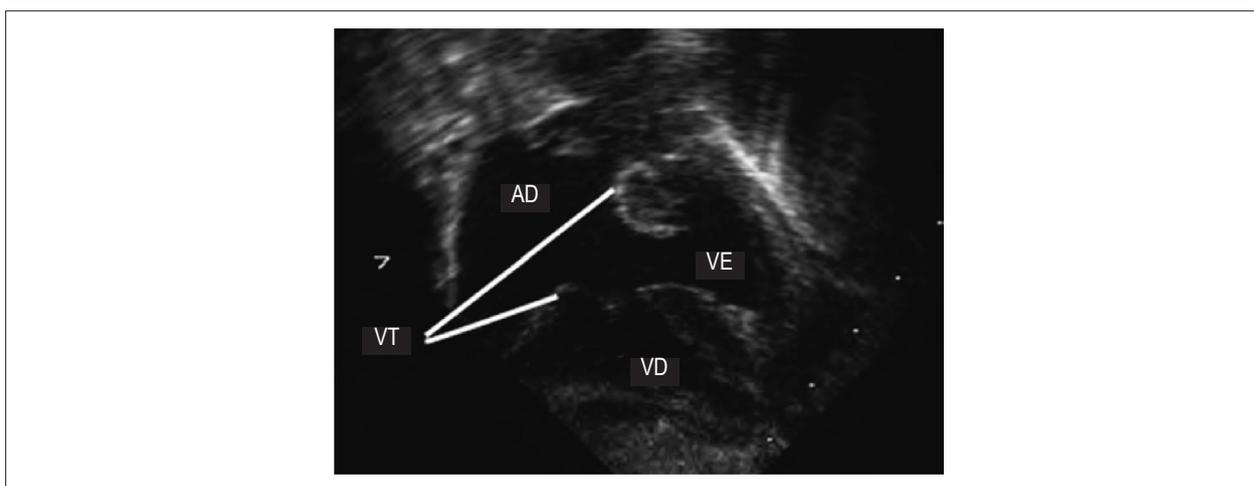


Figura 8 – Corte subxifoide oblíquo anterior esquerdo de valva tricúspide com inserção de seus folhetos em ambos os ventrículos (*straddling*) através de comunicação interventricular de via de entrada (canal atrioventricular) em paciente com transposição das grandes artérias. As grandes artérias não são vistas neste corte. VE: ventrículo esquerdo; AD: átrio direito; VD: ventrículo direito; VT: valva tricúspide.

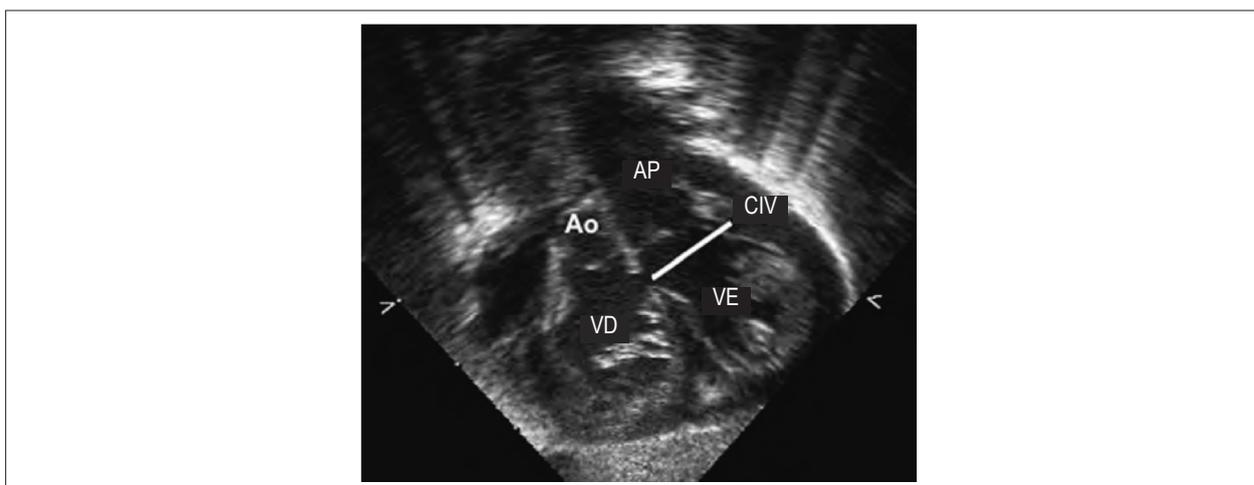


Figura 9 – Corte subxifoide oblíquo anterior esquerdo demonstra comunicação interventricular (subarterial duplamente relacionada, septo conal) que se situa logo abaixo de ambas as grandes artérias. Observe que as valvas semilunares estão no mesmo nível, e o tecido entre as duas vias de saída é bem pequeno e fibroso, ao invés de muscular. Ao: aorta; VE: ventrículo esquerdo; AP: artéria pulmonar; VD: ventrículo direito; CIV: comunicação interventricular.

tamanho das CIVs. A identificação de múltiplas CIV pode ser desafiadora, quando a pressão entre os ventrículos é igual. A hipoplasia ventricular pode ocorrer no cenário de TGA com CIV, particularmente quando são vistas *straddling* da valva AV ou obstrução à via de saída.³³

O cone é definido como o anel muscular localizado inteiramente embaixo de uma grande artéria. Ele pode estar presente abaixo de uma, de ambas ou em nenhuma das grandes artérias. No coração normal, o cone subpulmonar está presente (separação muscular entre as valvas tricúspide e pulmonar), e não há cone subaórtico (continuidade fibrosa mitroaórtica). A morfologia mais comum do cone, nos pacientes com TGA, é a persistência do cone subaórtico com regressão do cone subpulmonar (Figura 12). Essa anatomia do cone é vista em 88% a 96% dos pacientes com TGA.^{34,35}

O cone bilateral é visto em 3% a 7%; a ausência do cone bilateralmente ou a presença apenas do cone subpulmonar na ausência do cone subaórtico são ambos raros na TGA.

A obstrução à via de saída do VE ocorre em quase 10% dos pacientes com TGA e CIV e pode ter implicações significativas em termos de abordagem cirúrgica.³² Os mecanismos de obstrução incluem hipertrofia do septo ventricular, septo membranoso aneurismático se expandindo para a região subpulmonar, crista subvalvar fibromuscular, inserções anormais do aparato valvar mitral ao septo ventricular, mau alinhamento posterior do septo conal (infundibular) e estenose valvar pulmonar.³⁶ Ocasionalmente, a estenose subpulmonar dinâmica ocorre na TGA com septo interventricular íntegro por abaulamento do septo interventricular, em direção à via de saída do VE, secundário à hipertensão do VD, uma condição

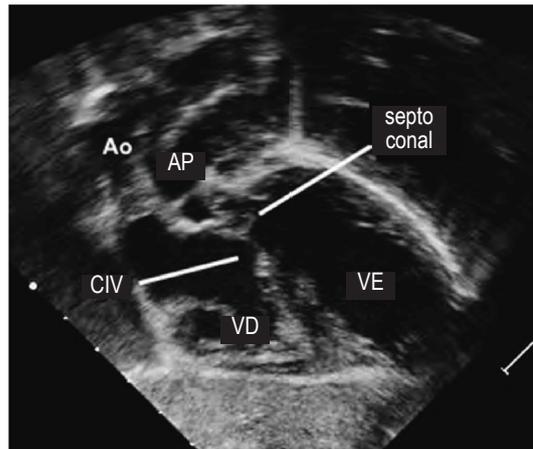


Figura 10 – Corte subxifoide oblquo anterior esquerdo em paciente com transposição das grandes artérias e comunicação interventricular do tipo mau alinhamento posterior demonstrando o septo conal desviado em direção à via de saída do ventrículo esquerdo, logo abaixo da valva pulmonar. Esse desvio do septo conal causa obstrução subpulmonar. Ao: aorta; VE: ventrículo esquerdo; AP: artéria pulmonar; VD: ventrículo direito; CIV: comunicação interventricular.

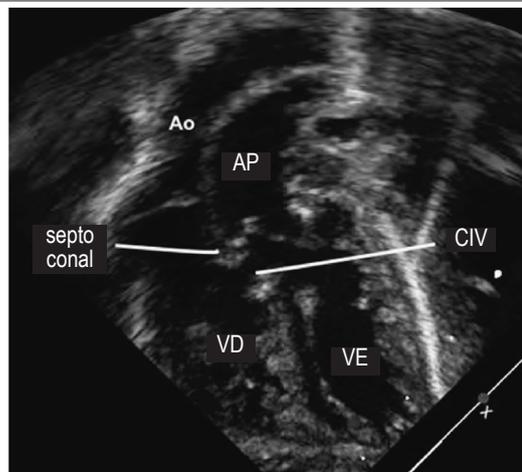


Figura 11 – Corte apical de 5 câmaras de paciente com TGA e CIV do tipo mau alinhamento anterior demonstrando o septo conal desviado em direção ao ventrículo direito, e a comunicação interventricular posicionada logo abaixo da valva pulmonar. Nesta imagem, não pode ser vista a hipoplasia do arco transverso, que também está presente neste paciente. Ao: Aorta; VE: ventrículo esquerdo; AP: artéria pulmonar; CIV: comunicação interventricular. VD: ventrículo direito.

que geralmente se resolve após CArterial. Em contraste, o mau alinhamento do septo conal anterior em direção à via de saída do VD ocorre com menor frequência e é associado a múltiplos níveis de obstrução à via de saída aórtica, incluindo estenose subvalvar e valvar, bem como coarctação de aorta ou interrupção de arco aórtico. Os cortes subxifoide, apical e paraesternal fornecem imagens abrangentes das vias de saída do VD e do VE, para auxiliarem na determinação do mecanismo de obstrução, e os cortes supraesternais são especialmente úteis na avaliação das anormalidades do arco aórtico. Na TGA, as artérias coronárias nunca estão na posição normal, porque a aorta está transposta e é habitualmente anterior à artéria pulmonar. Com a introdução da CArterial (que inclui translocação das artérias coronárias para a neo-aorta), a avaliação da anatomia das artérias coronárias tornou-se componente essencial da avaliação ecocardiográfica

dos neonatos com TGA. A identificação da anatomia das artérias coronárias é importante, pois algumas variações na anatomia coronariana podem dificultar a CArterial ou são associadas com eventos coronarianos posteriores.³⁷⁻³⁹ Apesar das variações anatômicas, atualmente é aceito que todos os padrões de anatomia coronariana podem ser translocados cirurgicamente. A presença de uma artéria coronária intramural, na qual um segmento da artéria coronária proximal corre dentro da parede da aorta, parece trazer maior risco de eventos e tem sido consistentemente associada com desfecho precoce ruim em múltiplas séries cirúrgicas.³⁷⁻³⁹ O segmento intramural torna a transferência cirúrgica das artérias coronárias mais complexa e aumenta o risco de estenose de artéria coronária.^{39,40} Óstio único de artéria coronária também tem sido descrito como maior risco para mortalidade precoce.³⁸

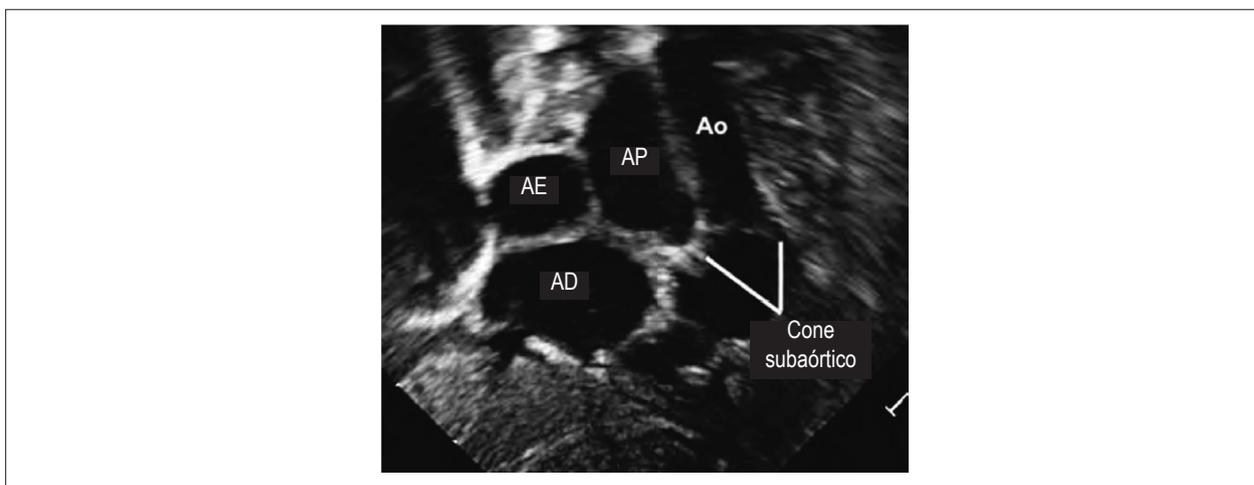


Figura 12 – Corte subxifoide oblíquo anterior direito em paciente com transposição das grandes artérias demonstrando cone subaórtico (anel muscular abaixo da valva aórtica). Nesta imagem não está demonstrada a ausência do cone subpulmonar (a valva pulmonar está em continuidade fibrosa com a valva mitral). Ao: aorta; AE: átrio esquerdo; AP: artéria pulmonar; AD: átrio direito.

Os óstios das artérias coronárias estão quase sempre localizados em um ou em ambos os seios aórticos, voltados de frente para os seios pulmonares. As variações de artérias coronárias mais comuns na TGA são exibidas na Figura 13. No padrão habitual das artérias coronárias na TGA, a origem da artéria coronária esquerda, que se bifurca nas artérias descendente anterior e circumflexa, é do seio aórtico voltado de frente para o seio pulmonar esquerdo e/ou anterior, e a origem da artéria coronária direita do seio aórtico é voltada de frente para o seio pulmonar direito e/ou posterior. Esse arranjo ocorre em 65% de todos os pacientes (Figuras 14A e 14B).⁷ Variantes comuns das artérias coronárias incluem circumflexa emergindo da coronária direita (13%); artéria coronária direita única com artéria coronária esquerda principal com trajeto posterior à artéria pulmonar (7%); e origem da artéria coronária direita e descendente anterior do seio aórtico voltado de frente para o seio pulmonar esquerdo e/ou anterior e origem da circumflexa do seio aórtico voltado de frente para o seio pulmonar direito e/ou posterior (coronária direita e circumflexa invertidas; 6%). Variantes mais raras incluem artéria coronária direita única com a coronária esquerda principal com trajeto intramural entre as grandes artérias (3%); artérias coronárias invertidas com origem da artéria coronária esquerda principal do seio aórtico voltado de frente para o seio pulmonar direito e/ou posterior e origem da artéria coronária direita do seio aórtico voltado de frente para o seio pulmonar esquerdo e/ou anterior (3%); artéria coronária esquerda única, com artéria coronária direita cursando anterior à aorta (2%); e artéria coronária esquerda única com artéria coronária direita com trajeto intramural entre as grandes artérias (1%). O corte paraesternal eixo curto fornece a melhor avaliação da anatomia das artérias coronárias, particularmente na demonstração da origem dos óstios das artérias coronárias e avaliação de artéria coronária intramural, que corre entre as duas grandes artérias (Figura 15). Esse corte também é útil na avaliação do alinhamento comissural entre as valvas aórtica e pulmonar, pois essa informação pode se tornar importante no momento do planejamento da translocação dos botões das

artérias coronárias para a raiz pulmonar (neoaorta) (Figura 16). O corte paraesternal eixo longo é ocasionalmente melhor na exibição da bifurcação da artéria coronária esquerda em descendente anterior e circumflexa. Em todas as variantes, que não o arranjo habitual, e naquelas com artéria coronária intramural, um dos ramos da artéria coronária terá trajeto atrás da artéria pulmonar e/ou em frente à aorta (Figuras 13 e 17, Vídeo 9; disponível em www.onlinejase.com). Essas variantes são frequentemente reconhecidas, a princípio nas varreduras subxifóidea e apical.

As anormalidades das artérias pulmonares direita e esquerda ou do arco aórtico podem ocorrer na vigência de obstrução à via de saída do VE ou VD, respectivamente. Essas estruturas são melhor avaliadas nos cortes paraesternal alto, paraesternal direito e supraesternal. Além da comunicação interatrial, o canal arterial é um importante contribuinte para a mistura do sangue entre as circulações, em paralelo dos leitos vasculares sistêmico e pulmonar. O canal arterial é melhor avaliado no corte paraesternal esquerdo alto²³ ou supraesternal sagital (eixo longo) devido à relação em paralelo da aorta e da artéria pulmonar (Figura 18). Finalmente, vasos colaterais aortopulmonares podem ser vistos na TGA. Apesar da ecocardiografia não ser a melhor modalidade para sua detecção, vasos colaterais podem, às vezes, ser vistos emergindo da aorta descendente em vários cortes, incluindo o subxifoide e o supraesternal.

Preparo do paciente. Geralmente, a avaliação pré-operatória dos bebês com TGA ocorre nas primeiras horas a dias de vida. A maioria dos bebês com esse diagnóstico já está hospitalizada desde o nascimento e em unidades intensivas neonatais ou cardiológicas. Ocasionalmente, o diagnóstico não foi realizado, e o bebê pode estar em berçário ou até ser avaliado como paciente externo após a alta. Como o exame ecocardiográfico é realizado na primeira infância, a sedação geralmente não é necessária, já que o neonato pode ser acalmado com alimentação ou outras intervenções não invasivas.

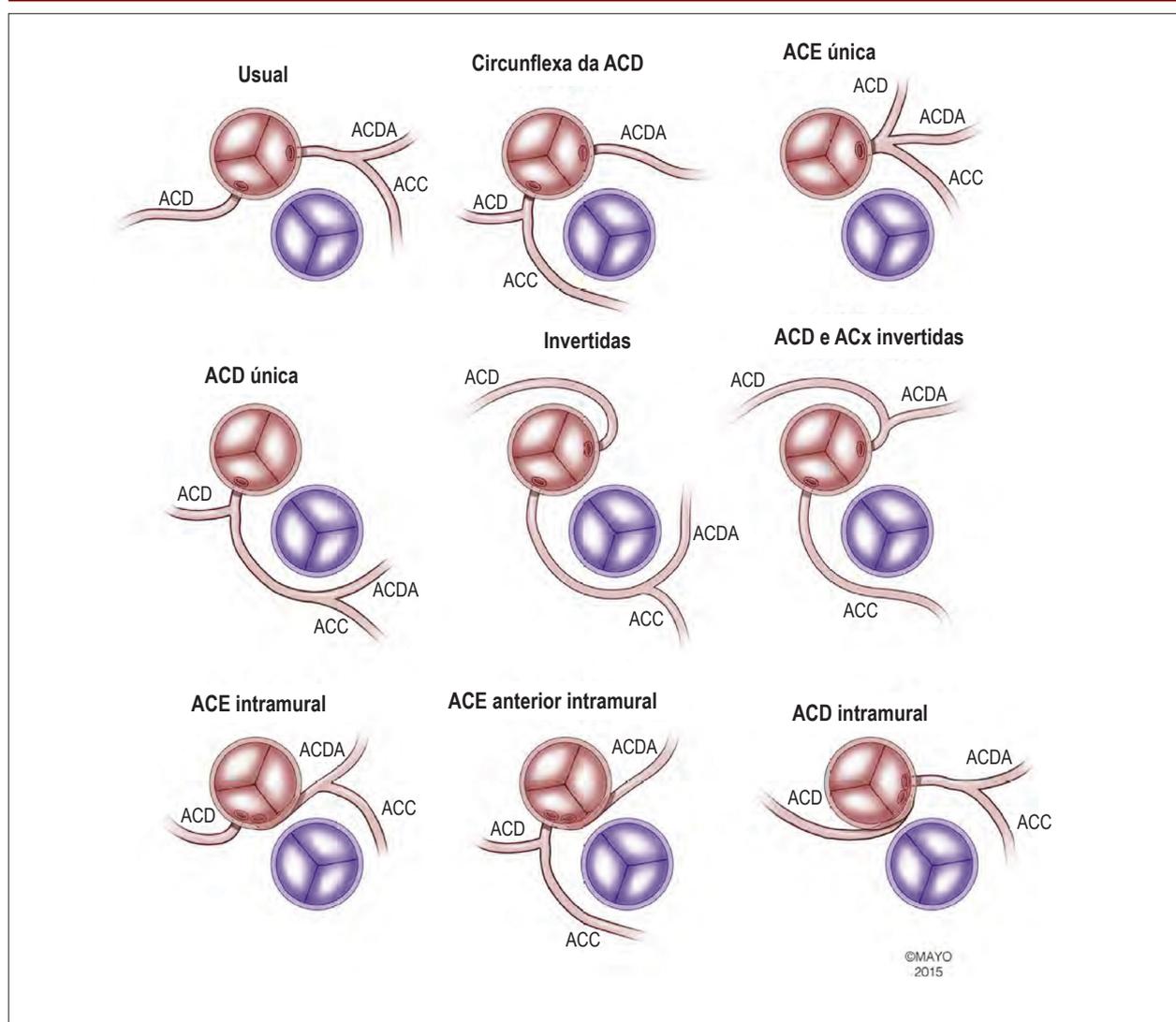


Figura 13 – Variações de anatomia coronariana em pacientes com transposição das grandes artérias. A valva aórtica está em vermelho e a valva pulmonar em azul. ACx: artéria coronária circunflexa; ACDA: artéria coronária descendente anterior; ACE: artéria coronária esquerda; ACD: artéria coronária direita. Usado com permissão da Mayo Foundation for Medical Education and Research, todos os direitos reservados.

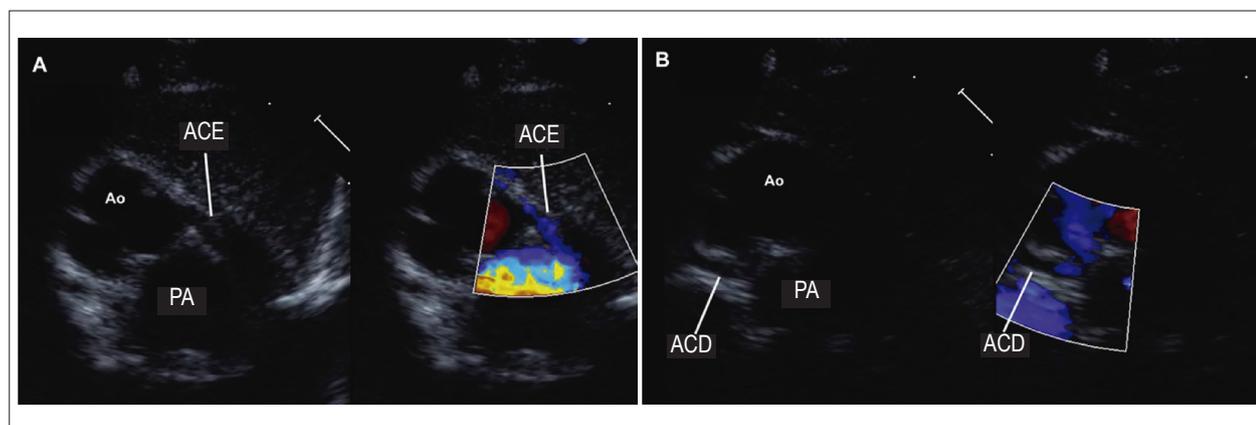


Figura 14 – Corte paraesternal alto com imagem comparativa ao mapeamento de fluxo a cores em paciente com transposição das grandes artérias demonstrando (A) o padrão usual da artéria coronária esquerda emergindo do seio aórtico voltado de frente para o seio pulmonar esquerdo. (B) A artéria coronária direita emergindo do seio aórtico voltado de frente para o seio pulmonar direito. Ao: aorta; PA: artéria pulmonar; ACE: artéria coronária esquerda; ACD: artéria coronária direita.

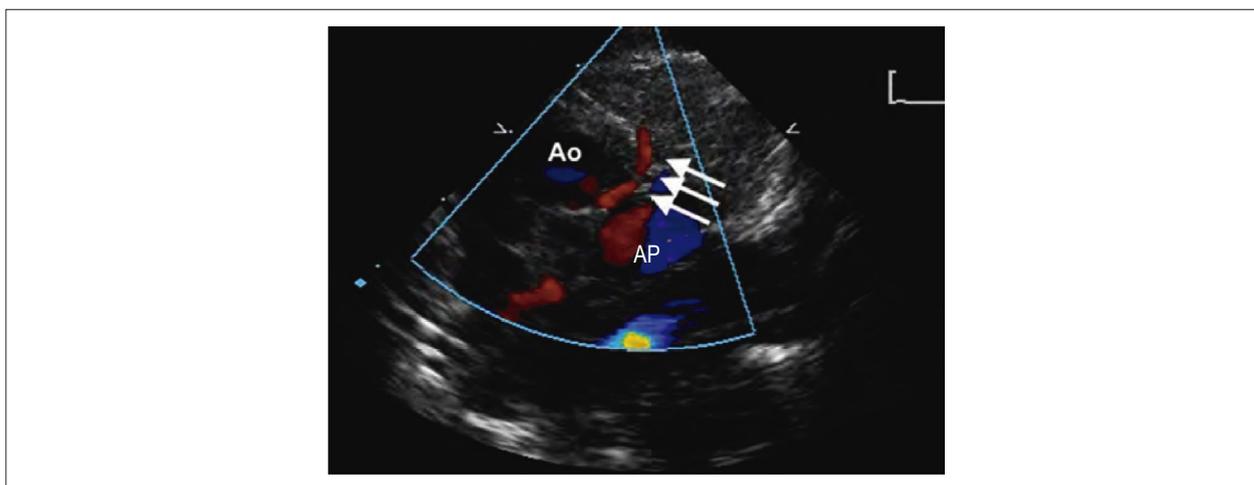


Figura 15 – Corte paraesternal alto com mapeamento de fluxo em cores demonstrando artéria coronária esquerda intramural emergindo do seio aórtico voltado de frente para o seio pulmonar direito, com trajeto entre a aorta e a artéria pulmonar (setas brancas). A transferência desta artéria coronária para a neoaorta pode resultar em distorção do vaso. Ao: aorta; AP: artéria pulmonar.

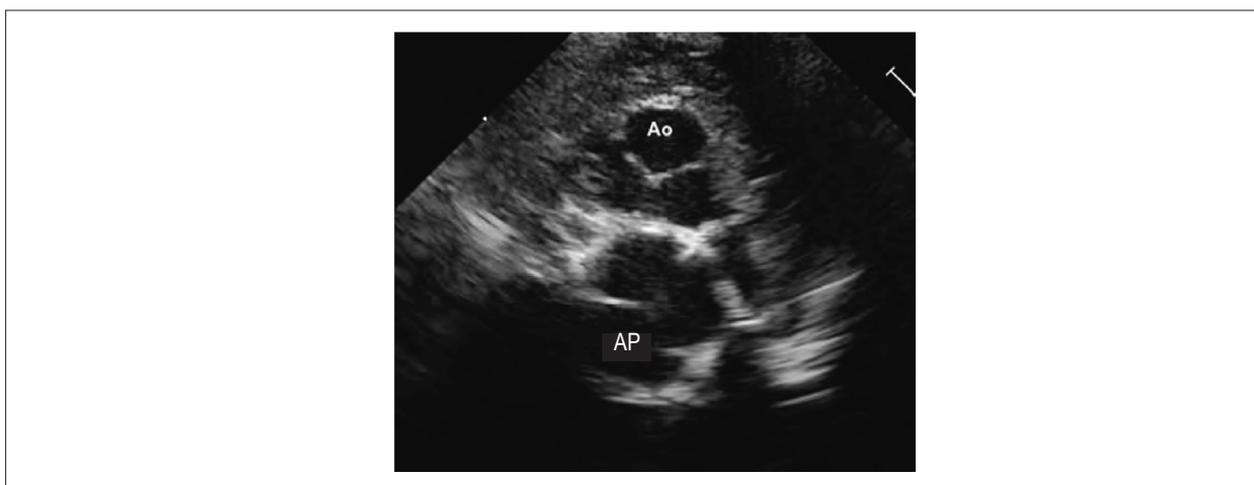


Figura 16 – Corte paraesternal alto das valvas aórtica e pulmonar. Habitualmente as comissuras estão alinhadas entre os vasos, o que não acontece neste caso, em que elas estão desalinhadas. Ao: aorta; PA: artéria pulmonar.

Protocolo de aquisição de imagens. Existem diretrizes da ASE para a rotina de estudo ecocardiográfico transtorácico pediátrico.²³ A avaliação ecocardiográfica pré-operatória é delineada em detalhes na Tabela 4. Os achados pertinentes são ressaltados a seguir.

No corte subxifoide frontal (eixo longo), o septo interatrial é bem demonstrado para se determinar se uma comunicação interatrial está presente e é adequada para a mistura. Quando a varredura em direção posterior para anterior é realizada, a relação entre aorta e artéria pulmonar é demonstrada (na TGA, tipicamente, a aorta é anterior e à direita da artéria pulmonar). Ocasionalmente, um ramo coronariano é visto cursando posterior à artéria pulmonar durante a varredura, sugerindo que a anatomia coronariana não é o arranjo habitual (Vídeo 7, disponível em www.onlinejase.com).

A varredura subxifoide sagital (eixo curto) resalta as

conexões venosas sistêmica e pulmonar, o septo interatrial e a morfologia das valvas AV. O septo interventricular é bem demonstrado neste corte: a CIV perimembranosa é vista atrás do folheto septal da valva tricúspide. A CIV muscular está delimitada por uma borda totalmente muscular em qualquer local do septo muscular; a CIV subarterial duplamente relacionada (septo conal) é vista logo abaixo de ambas as valvas semilunares com ausência ou deficiência do septo conal; e a CIV de via de entrada (tipo DSAV) está na área das valvas AV. As vias de saída do VD e VE também são bem avaliadas neste corte, particularmente em termos de desvio posterior ou anterior do septo conal, bem como obstrução dinâmica subpulmonar (quando o septo interventricular é intacto). A relação entre aorta e artéria pulmonar (anterior/posterior ou lado a lado) pode ser confirmada nessa varredura, depois de realizar o corte frontal (eixo longo).

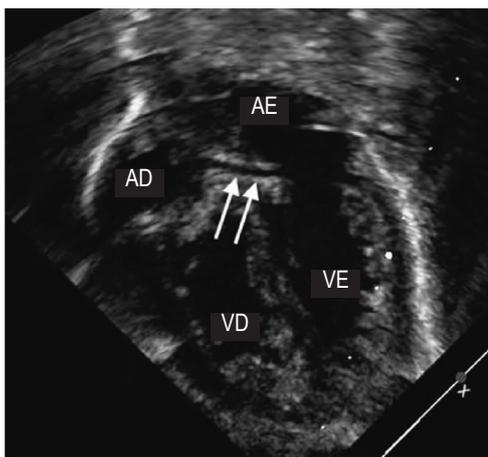


Figura 17 – Corte apical de 4 câmaras demonstrando artéria coronária com trajeto posterior à artéria pulmonar (setas brancas) sugerindo que a artéria coronária circunflexa esteja emergindo do seio aórtico voltado de frente para o seio pulmonar direito. AE: átrio esquerdo; VE: ventrículo esquerdo; RD: átrio direito; RD: ventrículo direito.

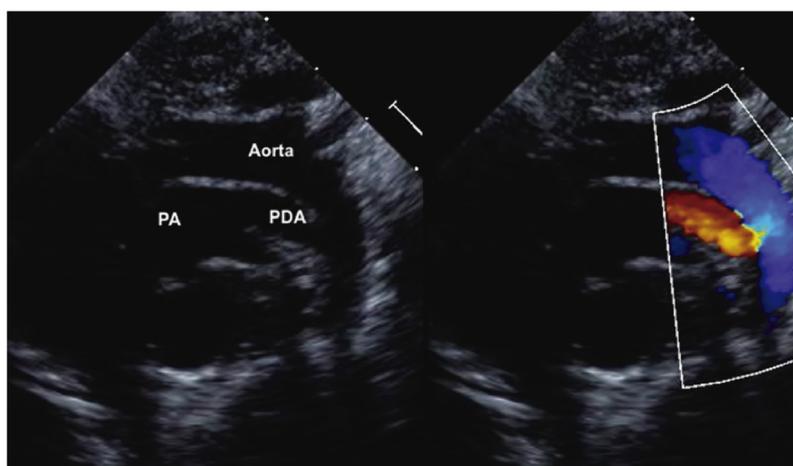


Figura 18 – Corte sagital supraesternal com imagem comparativa ao mapeamento de fluxo a cores em paciente com transposição das grandes artérias mostrando a relação em paralelo entre aorta, artéria pulmonar e o canal arterial persistente. O fluxo pelo canal arterial persistente é da aorta para artéria pulmonar.

O corte apical de 4 câmaras fornece informação a respeito dos tamanhos relativos das valvas AV, presença de estenose e/ou regurgitação das valvas AV, *straddling* ou cavalgamento das valvas AV e CIV na região média do septo muscular ou apical. A angulação anterior fornece informação a respeito das vias de saída do VE e VD e das valvas semilunares. Esse é outro corte, no qual uma artéria coronária pode ser vista cursando posterior à artéria pulmonar, sugerindo que a anatomia coronariana não seja a habitual (Figura 17).

Na TGA, o corte paraesternal eixo-longo exibe a continuidade fibrosa entre as valvas mitral e pulmonar na maioria dos pacientes (sem o cone subpulmonar). A orientação paralela da porção proximal das grandes artérias é confirmada nessa varredura (Figuras 4A e 4B, e Vídeo 5, disponível em www.onlinejase.com). O corte paraesternal eixo curto mostra o tamanho e a localização relativa das

valvas semilunares, e o alinhamento comissural (Figura 16). A varredura neste corte é excelente para exibir a localização e o tamanho das CIV caso presentes, o tamanho relativo e função dos ventrículos, além da posição relativa do septo interventricular. A anatomia coronariana é melhor avaliada neste corte, e todo esforço deve ser feito para seguir os ramos das coronárias o mais distal possível da aorta e excluir a existência de coronária intramural.

A varredura no corte supraesternal eixo curto ajuda a determinar a lateralidade do arco aórtico e seu padrão de ramificação. Além disso, a ausência da veia inominada, nesta varredura, deve aumentar a suspeição quanto à presença de VCS esquerda persistente. A varredura supraesternal eixo longo fornece informação sobre o canal arterial e ajuda a excluir coarctação de aorta ou interrupção de arco aórtico (Figura 18).

Tabela 4 - Protocolo padrão para ecocardiografia transtorácica pré-operatório em pacientes com transposição das grandes artérias.

Corte	Estrutura	Comentários
Subxifoide		
Frontal (eixo longo)	Septo interatrial, átrios, veias pulmonares, relação entre artéria pulmonar e aorta, identificar presença e localização da CIV	Acessar fluxo entre os átrios, verificar se há justaposição de apêndices atriais e identificar dilatação de seio coronário
Sagital (eixo curto)	Veias sistêmicas e pulmonares, septo interatrial, morfologia da valva atrioventricular, presença e localização da CIV, vias de saída, e relação entre artéria pulmonar e aorta	Avaliar anormalidades da valva atrioventricular, tipo de CIV, e tipo e gravidade da obstrução das vias de saída
Apical		
Quatro câmaras	Seio coronário, função valva atrioventricular, tamanho e função do ventrículo, e anomalias de coronárias	Avaliar se há <i>straddling</i> das valvas atrioventriculares, hipoplasia ventricular; pode diagnosticar origem da artéria circunflexa da CD
Cinco câmaras	Vias de saída e função das valvas semilunares	Conexões anormais da valva atrioventricular ao septo conal e CIV subarterial duplamente relacionada
Paraesternal		
Eixo longo	Relação das grandes artérias com os ventrículos	Avaliar mau alinhamento do septo conal e obstrução das vias de saída
Eixo curto	Tamanho e localização das valvas semilunares, tamanho e localização da CIV (se presente), posição do septo interventricular e desempenho ventricular	Paraesternal eixo curto alto evidencia anomalia coronariana
Supraesternal		
Frontal (eixo curto)	Relação da artéria pulmonar e aorta, tamanho das artérias pulmonares e lateralidade do arco aórtico	Avaliar presença de veia cava superior esquerda ou drenagem anômala parcial de veias pulmonares
Sagital (eixo longo)	Anatomia do arco aórtico e canal arterial	Avaliar lateralidade e obstrução de arco aórtico; tamanho, direção e fluxo do canal arterial

CIV: comunicação interventricular; CD: coronária direita.

Componentes do relatório e medidas

- Conexões venosas sistêmicas e pulmonares
- Tamanho do forame oval / comunicação interatrial
- Justaposição de apêndices atriais, se presente
- Anatomia, tamanho e função das valvas tricúspide e mitral
- Tamanho e função do VD e VE
- Tipo, tamanho, número e direção do fluxo da CIV, se presente
- Tipo e severidade da obstrução das vias de saída do VD e VE, se presentes
- Tamanho, morfologia e função das valvas aórtica e pulmonar
- Tipo e severidade da obstrução do arco aórtico, se presente
- Patência do canal arterial, tamanho, direção do fluxo e restrição do fluxo, se presente
- Anatomia das artérias coronárias
- Tamanho das artérias pulmonares e severidade da obstrução, se presente
- Lateralidade do arco aórtico e ramos e avaliação de obstrução/interrupção

Recomendações. A ETT é a principal modalidade de diagnóstico por imagem na avaliação pré-operatória da TGA. Um estudo completo habitualmente identifica todas as estruturas anatômicas e os principais aspectos do defeito. Na TGA, o ETT também pode ser usado para guiar a ASB à beira do leito na unidade de terapia intensiva. Raramente, modalidades adicionais são necessárias para confirmar o diagnóstico de TGA antes da cirurgia. Particularmente, se há preocupação sobre a anatomia coronariana, a TC ou a angiografia podem ser usadas.

Avaliação pós-operatória da transposição das grandes artérias com a ecocardiografia

Lesões residuais precoces e tardias podem ocorrer após a

cirurgia para TGA, e a maioria dessas complicações pode ser diagnosticada por métodos não invasivos.

Sequelas precoces após a cirurgia de troca arterial. A mortalidade da CARterial tem se reduzido significativamente desde sua descrição inicial, em 1975.¹⁸ Revisões atuais sugerem que a mortalidade cirúrgica é agora < 5%,^{37,41-46} mas há subtipos anatômicos com maior mortalidade perioperatória. Isso inclui alguns padrões de anatomia coronariana, CIV múltiplas, anomalias de arco aórtico, CIV de via de entrada (DSAV) e *straddling* da valva AV. Sequelas precoces que complicam a recuperação pós-operatória, assim como a condição clínica durante a lactância tardia e o período pré-escolar precoce, incluem estenose coronariana, Hipertensão Pulmonar (HP), estenose supralvar e estenose de artérias pulmonares direita e esquerda, obstrução à via de saída do VE, estenose supralvar aórtica e regurgitação da valva neoaórtica. Cada uma destas complicações deve ser discutida com mais detalhes.

Estenose de artéria coronária. Estenose coronariana secundária à oclusão ou ao acotovelamento pelo procedimento de translocação das artérias coronárias é a causa mais comum de mortalidade precoce após a CARterial.^{37-39,41,42,45,47} Durante a CARterial, a dificuldade na saída de Circulação Extracorpórea (CEC) aponta para um problema no reimplante das artérias coronárias. A ETE após o procedimento pode ser útil na avaliação de anormalidades na contratilidade segmentar das paredes e, em alguns casos, na avaliação do fluxo coronariano. Reduzir a escala de velocidade e estreitar o setor de mapeamento de fluxo em cores pode melhorar a avaliação do fluxo de sangue das artérias coronárias. Algumas instituições têm tido sucesso com a avaliação intraoperatória das artérias coronárias e mapeamento de fluxo em cores pelo Doppler, para ajudar a determinar a adequação da transferência das artérias coronárias.⁴⁸ A integral da curva velocidade-tempo em coronária esquerda > 0,14 e a velocidade sistólica de pico > 0,6 cm/s têm sido associadas à necessidade de revisão cirúrgica das artérias coronárias.

No período pós-operatório imediato, estenose ou oclusão de artérias coronárias deve ser considerada em qualquer criança com síndrome de baixo débito cardíaco e evidência ecocardiográfica de disfunção significativa de VE, especialmente quando há anormalidades na contratilidade segmentar das paredes (Vídeo 10, disponível em www.onlinejase.com). Na ETT pós-operatória, os óstios das neoartérias coronárias e o curso proximal destas artérias geralmente são visualizados emergindo dos seios anterior esquerdo e direito da raiz da neoorta (Figura 19). O mapeamento de fluxo em cores também pode ser usado para avaliar a patência das artérias coronárias, fornecendo documentação qualitativa do fluxo anterógrado. Se houver limitação à aquisição de imagens no corte paraesternal, no pós-operatório, por dificuldade de acesso à parede torácica ou por cicatriz, a ETE pode ser usada para avaliar as origens das artérias coronárias e os padrões de fluxo no período pós-operatório precoce. É importante salientar que a presença de disfunção global do VE logo após a cirurgia não é incomum, especialmente no recém-nascido mais velho com septo interventricular íntegro. Essa disfunção tipicamente melhora ao longo dos primeiros dias após a cirurgia nos pacientes que não têm lesão de artérias coronárias.

Hipertensão pulmonar. A evolução acelerada de HP em crianças com TGA tem sido bem descrita e é associada à recuperação mais complicada e com maior mortalidade no pós-operatório.⁴⁹ O risco parece ser maior naqueles com grandes CIV.⁵⁰ A CArterial precoce parece reduzir significativamente, mas não abole o risco.^{51,52} Outra causa menos reconhecida de HP persistente em crianças após a CArterial é a presença de circulação colateral aortopulmonar anormal.⁵³ Esses vasos colaterais podem também resultar em grande *shunt* da esquerda para a direita, complicando a recuperação precoce. A posição do septo no corte paraesternal eixo curto pode fornecer pista para a presença de pressão elevada em VD (Figura 20A). A avaliação das pressões de VD, pela análise do Doppler espectral do jato de regurgitação tricúspide ou do jato de CIV residual, pode fornecer estimativas acuradas da presença e da severidade

da HP (Figura 20B). O mapeamento de fluxo em cores pode identificar múltiplos sinais de fluxo em torno da aorta torácica descendente, sugestivos de formação anormal de colaterais aortopulmonares (Figuras 20C e 20D).

Estenose supraavalar pulmonar e estenose de artérias pulmonares direita e esquerda. A estenose supraavalar pulmonar é a complicação a curto prazo mais comum após a CArterial, com incidência de 5% a 30%.^{42,47,54,55} Isso pode estar relacionado à hipoplasia difusa de artéria pulmonar principal, obstrução secundária localizada no estreitamento na linha de sutura na anastomose arterial, e/ou estenose de artérias pulmonares direita e esquerda.

A neopulmonar frequentemente aparece minimamente estreitada comparada com o trato da via de saída da neoorta (Vídeo 11, disponível em www.onlinejase.com). A estenose dos ramos das artérias pulmonares envolve mais comumente a artéria pulmonar esquerda, enquanto ela se estende sobre a aorta ascendente, após a manobra de LeCompte. Isso é particularmente verdadeiro quando as grandes artérias estão em uma posição mais lado a lado (Vídeo 11, disponível em www.onlinejase.com). As alterações na via de saída pulmonar frequentemente ocorrem em série, com múltiplos níveis de obstrução envolvendo a área supraavalar e ramos das artérias pulmonares. A interrogação com Doppler sobre a severidade de cada nível pode ser desafiadora na presença de múltiplos níveis de obstrução.

A posição das artérias pulmonares direita e esquerda é única após a manobra de LeCompte, com os vasos cavalgando anteriormente à aorta ascendente. Isto é melhor visto no corte paraesternal alto (Figura 21).²³ A avaliação da valva neopulmonar e da área supraavalar pode ser realizada a partir das janelas apical, paraesternal e subxifoide (Figura 22). O melhor alinhamento do Doppler deve ser usado para estimativa acurada do gradiente de pressão através dessas áreas. A regurgitação da valva neopulmonar é prontamente identificada pelo Doppler colorido, mas uma regurgitação significativa é complicação rara se não houver anormalidade anatômica da valva neopulmonar (aorta nativa).



Figura 19 – Corte paraesternal alto das artéria coronárias em criança com transposição das grandes artérias após cirurgia de troca arterial. O trajeto proximal da artéria coronária direita do seio anterior direito e da artéria coronária esquerda do seio anterior esquerdo da raiz neoaórtica é visualizado. A artéria pulmonar principal é vista anterior à raiz neoaórtica.

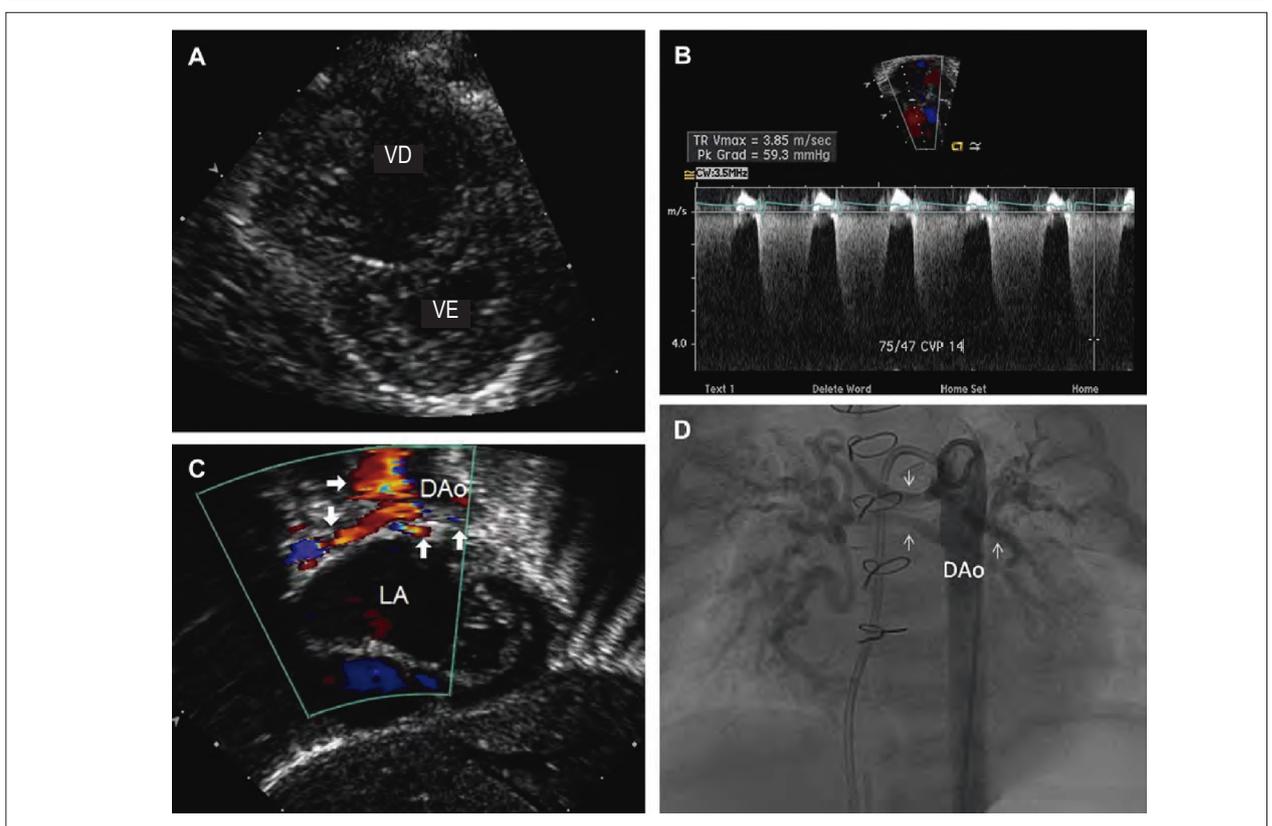


Figura 20 – Hipertensão arterial pulmonar significativa secundária a vasos colaterais aortopulmonares em criança com transposição das grandes artérias após cirurgia de troca arterial. (A) Suspeita inicial de hipertensão pulmonar foi levantada devido a abaulamento sistólico septal anormal em direção ao ventrículo esquerdo em janela paraesternal de eixo curto, consistente com pressão de ventrículo direito elevada. (B) Hipertensão de ventrículo direito confirmada pelo jato de regurgitação tricúspide predizendo um gradiente de pico ventrículo direito-átrio direito de 59 mmHg, com pressão venosa central aferida de 14mmHg e pressão sanguínea sistêmica de 75 mmHg x 47 mmHg. Estenose de artérias pulmonares não foi encontrada para explicar a hipertensão em ventrículo direito. (C) No corte subxifoide, múltiplos sinais ao mapeamento de fluxo em cores (setas) acima do átrio esquerdo e emergindo da aorta torácica descendente foram identificados, compatíveis com vasos colaterais aortopulmonares. (D) Angiografia de aorta descendente confirmou a presença de grandes e múltiplos vasos colaterais aortopulmonares (setas brancas), que foram ocluídos com sucesso por molas, com rápida resolução da hipertensão pulmonar subsequentemente.

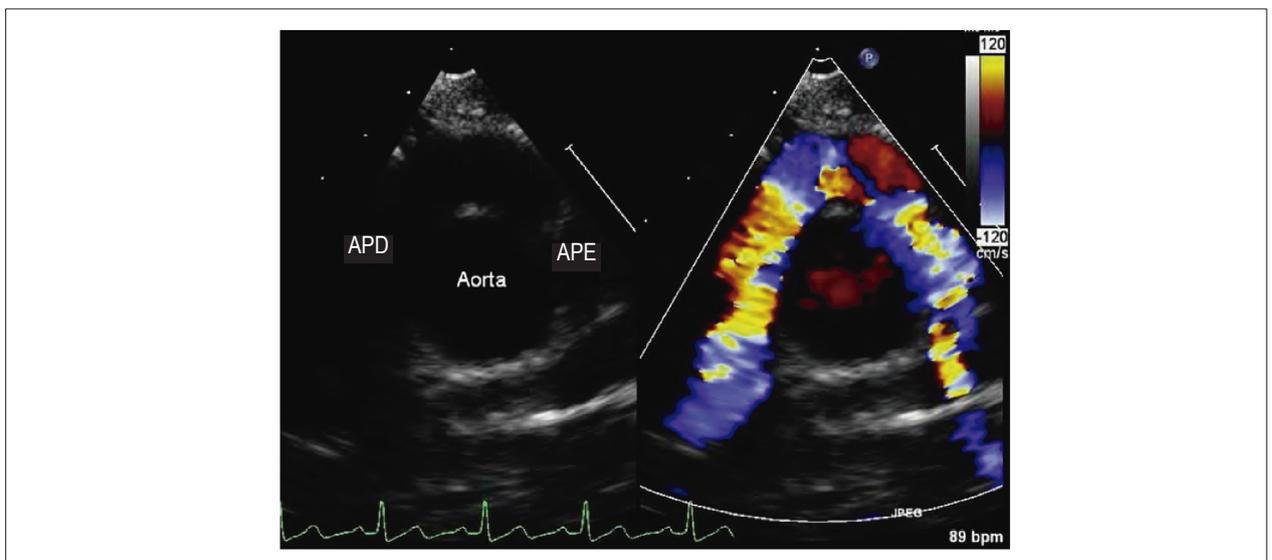


Figura 21 – Corte paraesternal alto com imagem comparativa ao mapeamento de fluxo em cores, demonstrando a relação anterior das artérias pulmonares direita e esquerda com a aorta, após a manobra de LeCompte. APE: artéria pulmonar esquerda; APD: artéria pulmonar direita.

Estenose aórtica supravalar e regurgitação da neoaorta. Similar ao trato da via de saída do VD, a região aórtica supravalar pode apresentar obstrução após a CA arterial, mais comumente pelo estreitamento da linha de sutura (Figura 23). Se significativo, esse estreitamento pode afetar a função da valva neoaórtica. A regurgitação da valva neoaórtica precocemente após CA arterial é comum e, geralmente, mínima a discreta em severidade. Regurgitação mais significativa é normalmente vista em pacientes com valva neoaórtica congenitamente anormal (pulmonar nativa) ou quando a CA arterial é realizada em segundo estágio, após bandagem da artéria pulmonar, com resultante distorção valvar.^{56,57}

A avaliação da região supravalar aórtica é mais bem realizada usando o corte oblíquo anterior esquerdo subxifoide (45° horário do plano frontal) e o corte apical de 5 câmaras.

Frequentemente, a linha de sutura é visível usando esses planos (Figura 23). O mapeamento do fluxo em cores permite avaliação qualitativa da severidade da obstrução, e o Doppler espectral permite determinação acurada do gradiente de pressão através dessa região. O mapeamento do fluxo em cores, nesses planos, também define a severidade da regurgitação da neoaorta.

Sequelas tardias após cirurgia de troca arterial. A transecção das grandes artérias, com translocação e reanastomose, junto da translocação das coronárias, tem consequências potenciais, que requerem avaliação ecocardiográfica transtorácica em longo prazo. Isso inclui obstrução do trato da via de saída do VD e estenose dos ramos das artérias pulmonares, complicações da valva e raiz da neoaorta, obstrução subaórtica, e complicações tardias das coronárias.

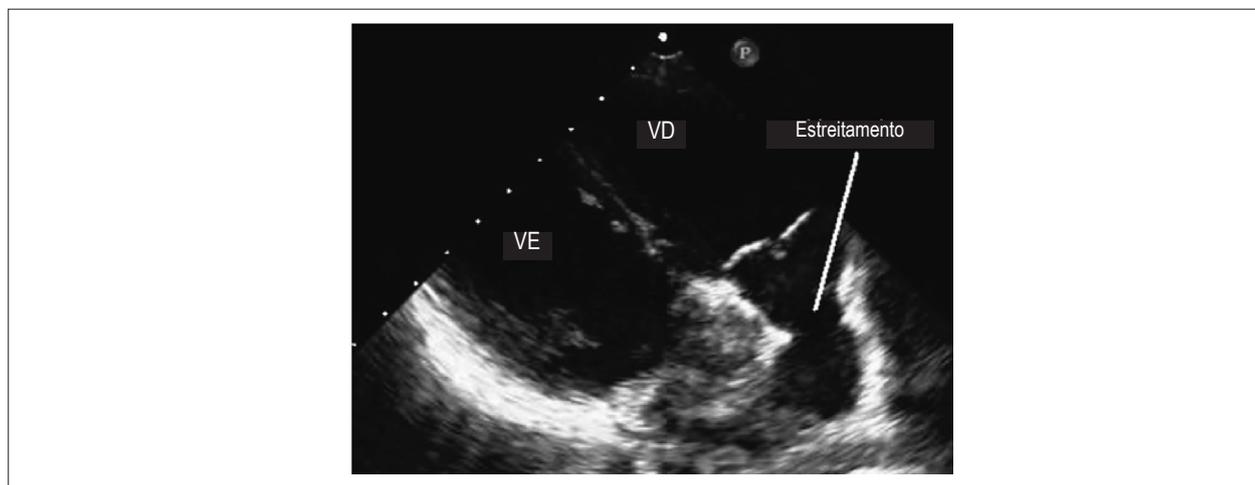


Figura 22 – Corte paraesternal eixo longo demonstrando estreitamento da região supravalar acima da valva neopulmonar após cirurgia de desvio atrial. VE: ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito.

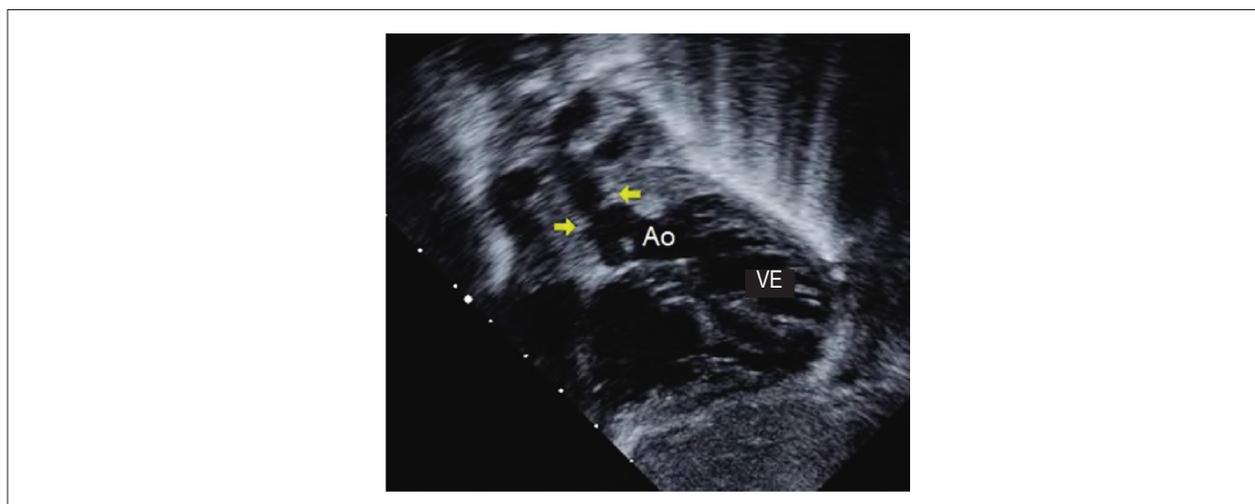


Figura 23 – Corte subxifoide oblíquo anterior esquerdo de estenose aórtica supravalar em criança com transposição das grandes artérias após cirurgia de troca arterial. A via de saída do ventrículo esquerdo e da neoaorta é visualizada. Obstrução supravalar localizada linear é vista na neoaorta (setas amarelas), relacionada ao estreitamento, na linha de sutura neoaórtica.

Estenose supraavalar e dos ramos das artérias pulmonares. A complicação mais comum a longo prazo da CA arterial é obstrução, recorrente ou residual, do trato da via de saída do VD.⁵⁸ A obstrução pode ocorrer em qualquer nível, mais comumente na linha de sutura da anastomose da artéria pulmonar (Figura 22). Os planos ecocardiográficos foram descritos na seção de sequelas recentes após CA arterial. A orientação das artérias pulmonares após a manobra de LeCompte aumenta o risco para estenose, recorrente ou residual, das artérias pulmonares (Figura 21). A velocidade Doppler de pico < 2m/s, pelos ramos das artérias pulmonares, está dentro dos limites normais após CA arterial. Velocidades acima deste valor podem necessitar de intervenção. A estimativa de pressão do VD pelo jato de regurgitação tricúspide ajuda a determinar a severidade da obstrução. Reintervenção percutânea ou cirúrgica pode ser necessária.

Dilatação da raiz neoaórtica e regurgitação da valva neoaórtica. A dilatação progressiva da raiz da neoaorta é comumente identificada mais tardiamente após CA arterial, embora dilatação significativa seja rara.^{59,60} Fatores de riscos para dilatação da raiz da neoaorta identificados foram bandagem prévia da artéria pulmonar e presença de CIV. Na população pediátrica, o diâmetro da raiz da neoaorta é medido no corte paraesternal eixo longo durante a sístole, da borda interna anterior à borda interna posterior (Figura 24). É importante que os escores Z da raiz da neoaorta sejam usados para seguir pacientes ao longo do tempo, determinando se a raiz é dilatada desproporcionalmente ao crescimento somático.

A regurgitação da valva neoaórtica tem sido também observada nessa população, entretanto regurgitação severa parece ser rara. Até agora, apenas 1% a 2% de pacientes após CA arterial apresentaram evidência de regurgitação hemodinamicamente importante.⁵⁶

Intervenção cirúrgica para regurgitação da valva neoaórtica é incomum (1,4%), representando apenas 12% de todas as reoperações após CA arterial.⁵⁷ Os cortes apicais de 3 e 5 câmaras, e os paraesternais eixo longo e eixo curto

demonstram melhor a regurgitação da valva neoaórtica (Vídeo 12, disponível em www.onlinejase.com). O padrão do fluxo aórtico pelo Doppler espectral a vena contracta regurgitante no mapeamento do fluxo em cores podem fornecer avaliação semiquantitativa do grau e da progressão da regurgitação da valva neoaórtica. Já o fluxo holodiastólico reverso na aorta abdominal também sugere regurgitação importante. Severidade da dilatação e disfunção do VE são fatores importantes na decisão de operar regurgitação importante.

Estenose tardia das artérias coronárias e isquemia. Embora discutido em detalhe na seção de sequelas recentes da CA arterial, é rara a apresentação tardia de estenose ou oclusão das artérias coronárias.^{39,61} Os pacientes podem ser assintomáticos, e os achados na ETT são geralmente sutis. Anomalias da movimentação da parede segmentar ou dilatação ventricular progressiva e disfunção podem ser dicas para a presença de estenose ou oclusão das coronárias. Em pacientes mais velhos, com suspeita de estenose de coronária, outras modalidades são necessárias para uma avaliação acurada. O ecocardiograma sob estresse pode ser usado como triagem para avaliar anormalidades da movimentação segmentar da parede. A imagem de deformação miocárdica é uma nova ferramenta para avaliar a função ventricular segmentar, mas seu uso nessa população tem sido limitado até agora. Extrassistolia ventricular tardia importante após CA arterial não é habitual, e a investigação de isquemia coronariana deve ser feita prontamente.

Preparo do paciente. O exame ecocardiográfico pós-operatório de uma criança pequena (< 3 anos) submetida a CA arterial, frequentemente precisará de sedação para obter imagem adequada. Os registros médico e cirúrgico devem ser revisados antes do exame, para determinar se houve fechamento de uma CIV ou foi realizada manobra de LeCompte. Como muitos pacientes que se submeteram à Jatene são ainda jovens, a ETE raramente é necessária como modalidade diagnóstica, a menos que existam circunstâncias não usuais.

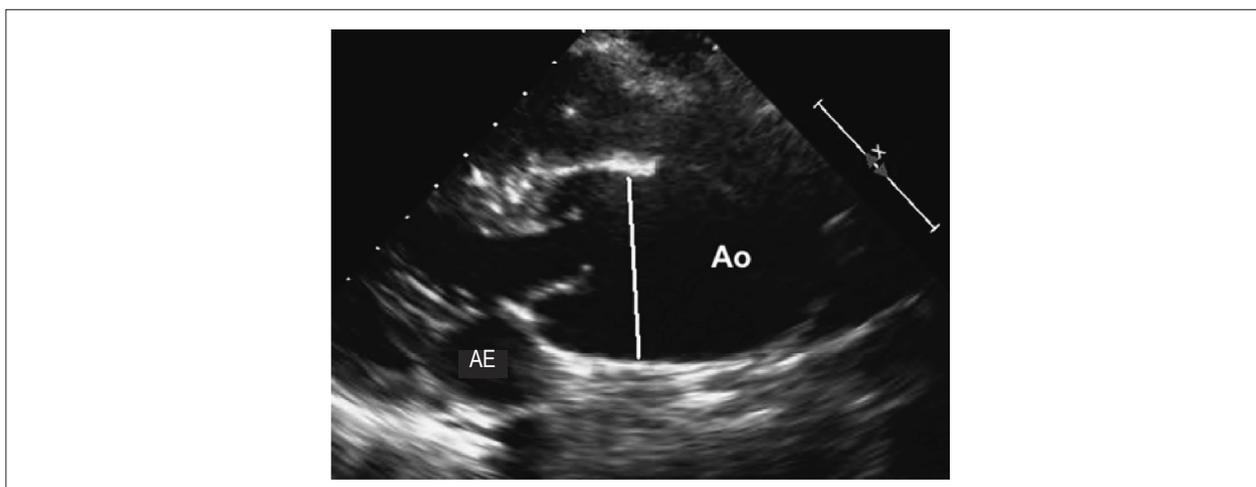


Figura 24 – Corte paraesternal longitudinal de raiz neoaórtica dilatada em paciente adolescente após cirurgia de troca arterial. Observe a ausência da junção sinotubular normal e o tamanho relativamente normal do anel valvar em comparação com a raiz. A raiz neoaórtica é medida da borda interna anterior à borda interna posterior, conforme método habitual na pediatria. Ao: Aorta; AE: átrio esquerdo.

Protocolo de aquisição de imagens. O protocolo para avaliação ecocardiográfica após CA arterial está detalhado na Tabela 5. Os cortes subxifóides demonstram se a comunicação atrial foi fechada e podem ser usado para visibilizar ambos os tratos das vias de saída (Vídeo 11, disponível em www.onlinejase.com). Esses planos podem também determinar se existe CIV residual (se estava presente no pré-operatório). O mapeamento do fluxo em cores permite a avaliação qualitativa da obstrução da via de saída e também demonstra se existe regurgitação das valvas neoaórtica e neopulmonar. No corte subxifóide frontal (eixo longo), a varredura anterior frequentemente mostra os ramos das artérias pulmonares enquanto eles cobrem a aorta. O corte subxifóide sagital (eixo curto) pode também ser usado para avaliar fluxo retrógrado na aorta descendente (que sugere regurgitação importante da valva neoaórtica) ou redução da velocidade (que sugere coarctação de aorta residual).

O corte apical de 4 câmaras demonstra o desempenho ventricular e a avalia da função ventricular e regurgitação da valva AV. O corte apical de 3 ou 5 câmaras pode confirmar estenose aórtica supravalvar ou obstrução do trato da via de saída do VE. Estes planos também podem ser utilizados para testar a severidade da regurgitação da valva neoaórtica (Vídeo 12, disponível em www.onlinejase.com).

O corte paraesternal eixo longo mede, de forma acurada, o tamanho da raiz neoaórtica, para avaliar dilatação progressiva (Figura 24). Este corte também pode ser usado para ajudar a determinar a severidade da regurgitação da valva neoaórtica. Com angulação anterior, o trato da via de saída do VD pode ser visualizado para avaliação de obstrução e regurgitação da valva neopulmonar. O corte paraesternal eixo curto pode ser usado para avaliar anormalidades de contratilidade segmentar das paredes. A avaliação de CIV residual também pode ser realizada neste plano.

O plano paraesternal alto é usado para avaliar as artérias

pulmonares, que estão em destaque, pois são dispostas por cima da aorta (Figura 21). A não visualização dos ramos das artérias pulmonares deve levantar suspeitas de estenose significativa desses vasos. O plano supraesternal é outro corte que pode ser usado para avaliar as artérias pulmonares. É também usado para avaliação de coarctação de aorta residual ou recorrente.

Componentes do relatório e medidas

- Comunicação atrial residual, tamanho e direção do fluxo
- Avaliar a severidade da regurgitação tricúspide e medir o jato da regurgitação tricúspide para estimar pressão do VD, se presente.
- Avaliar o tamanho e função do VD
- Avaliar o tamanho e função do VE com atenção específica para anormalidade da movimentação de parede segmentar, possivelmente incluindo imagem de deformação
- Avaliação do tamanho e localização de CIV residual, se presente, e medida do gradiente de pressão VE-VD para estimar pressão do VD
- Avaliação do trato de via de saída do VD com atenção específica para estreitamento supravalvar no sítio de sutura
- Avaliação do trato de via de saída do VE com atenção específica para estreitamento supravalvar no sítio da sutura
- Avaliação da função da neopulmonar
- Avaliação da função da neoaorta com atenção específica para dilatação da raiz da neoaorta
- Avaliação dos ramos das artérias pulmonares
- Avaliação do tamanho e fluxo das coronárias
- Avaliação para obstrução residual do arco, se coarctação da aorta estava presente
- Presença de vasos colaterais da aorta-pulmonar

Tabela 5 - Protocolo padrão para avaliação ecocardiográfica transtorácica após cirurgia de troca arterial (precoce ou tardiamente).

Corte	Estrutura	Comentários
Subxifóide		
Frontal (eixo longo)	Septo interatrial, septo interventricular e vias de saída	Avaliação de comunicação interatrial residual e CIV residual; determinar se há obstrução residual em via de saída
Sagital (eixo curto)	Via de saída do VD; em varredura anterior, septo interventricular e aorta descendente	Avaliação de obstrução da via de saída pulmonar, CIV residual e fluxo retrógrado em aorta descendente
Apical		
Quatro câmaras	Função da valva atrioventricular, tamanho e função do ventrículo, avaliação de anormalidades na contratilidade segmentar das paredes	Anormalidades na contratilidade segmentar das paredes sugerem estenose ou oclusão de artérias coronárias
Cinco câmaras	Via de saída do VE	Avaliação de estenose supravalvar aórtica e regurgitação neoaórtica
Paraesternal		
Eixo longo	Via de saída neoaórtica, via de saída neopulmonar e CIV residual se presente	Avaliação de dilatação da raiz neoaórtica e regurgitação valvar, estenose neopulmonar e/ou regurgitação valvar
Eixo curto	Função ventricular, posição do septo e CIV residual, se presente	Avaliação de anormalidade na contratilidade segmentar das paredes e HP
Corte paraesternal alto	Artérias pulmonares direita e esquerda	Avaliação de estenose
Supraesternal		
Sagital (eixo longo)	Arco aórtico	Avaliação de obstrução de arco residual ou PCA residual

CIV: comunicação interventricular; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo; PCA: canal arterial persistente.

Avaliação após cirurgia de desvio atrial. A CAtrial é raramente usada para TGA na era atual e tem sido quase completamente substituída pela CArterial. Existem raras circunstâncias em que este procedimento ainda é indicado. Quando a TGA apresenta-se tardiamente (semanas a meses de idade), a pressão do VE diminui para os níveis da pressão da artéria pulmonar, resultando em um VE que não está preparado para servir como câmara de bombeamento sistêmico. Embora algumas instituições realizem o procedimento de bandagem da artéria pulmonar para preparar o VE para CArterial, outras escolhem realizar CAtrial nessa população. A CAtrial é também usada ocasionalmente, quando a anatomia das artérias coronária é considerada de alto risco para CArterial. Embora a CAtrial seja pouco realizada atualmente, é grande a coorte de pacientes adultos que foi submetida a este procedimento e necessita de acompanhamento cardiovascular.

A CAtrial resulta em túnel complexo dentro dos átrios, para redirecionar o fluxo sanguíneo para a valva AV oposta. O procedimento de Senning, descrito pela primeira vez em 1958, usa tecido análogo para construir estes túneis atriais, enquanto o procedimento de Mustard (descrito vários anos mais tarde), usa material protético para alcançar o mesmo objetivo.^{10,11} Essas diferenças são sutis e não são facilmente reconhecidas por métodos de imagem não invasivos ou invasivos. Nesse procedimento, o retorno venoso sistêmico é tunelizado para valva mitral. O túnel da VCS e o da VCI atua como dois ramos que se encontram quando o fluxo é direcionado para a valva mitral (Vídeo 1, disponível em www.onlinejase.com). As veias pulmonares drenam em torno do túnel venoso sistêmico para a valva tricúspide (Vídeos 13 e 14, disponível em www.onlinejase.com). Frequentemente, um *patch* é necessário para alargar o canal venoso pulmonar, evitando obstrução venosa pulmonar. O CAtrial “corrige” a circulação em paralelo para circulação em série.

Complicações potenciais após a CAtrial podem ocorrer

tanto com o procedimento de Senning ou Mustard. Elas incluem: estenose dos túneis venosos pulmonar e/ou sistêmico, vazamento do túnel atrial (com fisiologia de defeito septal atrial), regurgitação tricúspide importante e disfunção sistêmica do VD. Além disso, muitos pacientes requerem marca-passo por causa de disfunção do nó sinusal e arritmias atriais. A CAtrial pode ser realizada em pacientes com CIV, mas o prognóstico é pior para essa população.¹⁶ Como muitos pacientes com CAtrial atingem a vida adulta atualmente, a ETT pode ser inadequada pra visualizar as regiões de interesse. A ETE é usada, mais frequentemente, nesta população do que naqueles submetidos à CArterial.

Obstrução do túnel e comunicações residuais. A obstrução do túnel venoso pulmonar pode ser importante complicação, recente ou tardia, após a CAtrial, com resultante HP e edema intersticial pulmonar. A obstrução venosa pulmonar deve ser suspeitada quando a velocidade do jato de regurgitação mitral começa a aumentar e o VE, hipertrofiar. Pode ser detectada por ETT, com a obstrução ocorrendo geralmente na saída distal do canal venoso pulmonar quando ele se esvazia dentro do AD. Ocasionalmente, ETE é requerida para melhor visualização da região de interesse (Figura 25). O gradiente médio de pressão pela obstrução pode ser usado para estimar a severidade desta.

A obstrução do túnel venoso sistêmico ocorre em até 30% dos pacientes e é mais comum após o procedimento de Mustard.^{62,63} O ramo superior do túnel tende a ser menor do que o inferior, porque o septo *secundum* pode bloquear parcialmente a via. A obstrução do túnel pode também ocorrer em associação com o cabo de marca-passo transvenoso colocado no ramo superior do túnel. (Figura 26A-26C)⁶⁴. O risco para obstrução do ramo inferior é significativamente menor, pois a VCI é geralmente um vaso maior.

O vazamento no túnel é também complicação potencial após CAtrial, resultando em *shunt* com fisiologia esquerda-

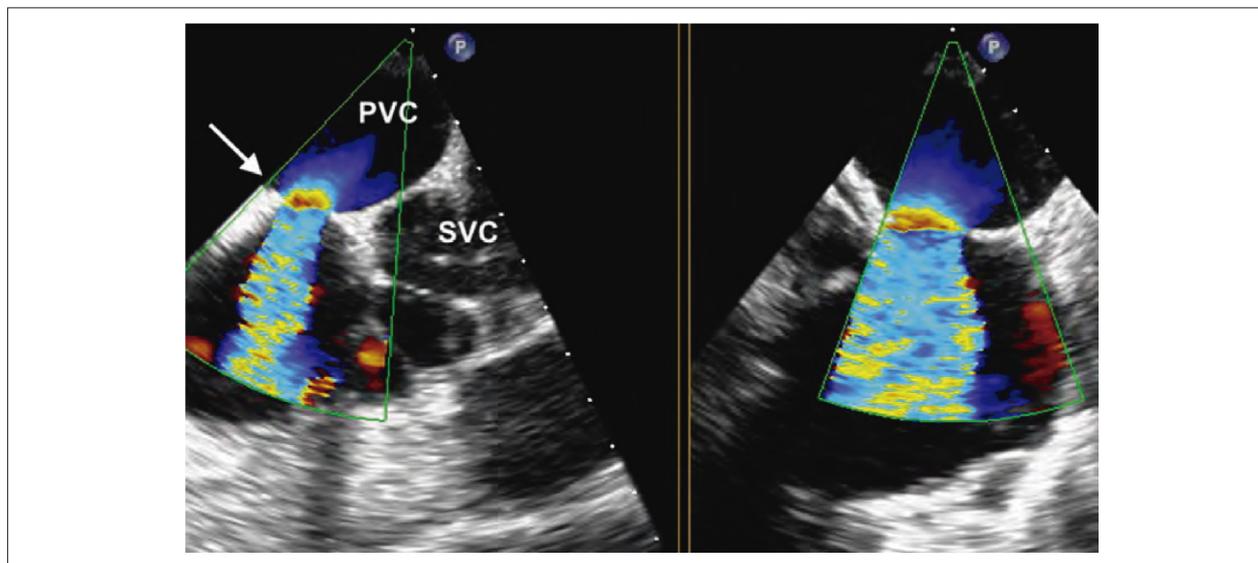


Figura 25 – Ecocardiografia transesofágica em corte biplanar (entre 80° e 26°), usando mapeamento de fluxo a cores, em paciente adulto submetido a cirurgia de desvio atrial, demonstrando aceleração de fluxo no túnel venoso pulmonar (seta branca). Observe a relação entre o túnel venoso sistêmico (com eletrodo de marca-passo visto dentro do túnel) e o túnel venoso pulmonar, abraçando seu entorno.

direita, do átrio venoso pulmonar (morfologicamente direito) para o sistêmico (morfologicamente esquerdo) (figura 27A). O vazamento no túnel é geralmente bem identificado pelo mapeamento do fluxo em cores e deve ser suscitado quando existe dilatação progressiva do átrio e VE. Em alguns casos a janela ecocardiográfica transtorácica não é adequada para afastar um vazamento no túnel. A injeção de solução salina agitada pode ajudar a identificar o vazamento quando a imagem ou Doppler colorido forem inconclusivos. Além disto, ETE pode ser usada quando a janela acústica do ecocardiograma transtorácico for inadequada. O vazamento no túnel pode ser fechado com sucesso por dispositivos percutâneos (Figura 27B).

Regurgitação tricúspide. A regurgitação tricúspide pode tornar-se um problema em pacientes após CAtrial, porque ela atua, fisiologicamente, como regurgitação mitral, podendo ocasionar a dilatação e a disfunção do VD, sendo causa de morbidade significativa nessa população (Figura 28).

Disfunção do ventrículo direito. O VD tem risco de falência em proporção significativa da população com CAtrial. Apesar de pouco entendido, considera-se que o VD desenvolve disfunção porque sua anatomia não se destina a suportar pressão sistêmica por toda uma vida. Após o CAtrial, o VD é, comumente, muito hipertrofiado e dilatado, e, com frequência, o septo ventricular se curva para o VE (Figura 29, e Vídeos 15A e 15B, disponível em www.onlinejase.com). A função ventricular será discutida em seção posterior.

Preparo do paciente. A obtenção da imagem no pós-operatória de paciente com CAtrial é frequentemente desafiadora, devido à limitação da janela ecocardiográfica. Como outros procedimentos cirúrgicos, o registro médico e o relatório cirúrgico deveriam ser revisados antes do exame ecocardiográfico. O ecocardiografista não pode notar a diferença entre o procedimento de Mustard e Senning, mas é importante saber qual foi o procedimento realizado, porque o risco para obstrução do túnel venoso sistêmico é mais comum após o Mustard, e o risco para obstrução do túnel venoso pulmonar, após o Senning.

Protocolo de aquisição de imagem (ecocardiografia transtorácica). O protocolo padrão para ETT é detalhado na Tabela 6. Com a ETT, é possível a avaliação dos túneis atriais em pacientes com boa janela acústica. A imagem subxifoide na ETT é difícil em adultos, por causa da distância do transdutor ao coração. No entanto, este corte deveria ser tentado, porque é um dos melhores planos para avaliar o ramo inferior do túnel venoso sistêmico. Quando a VCI se apresentar com dilatação importante, deve se suspeitar de obstrução no ramo inferior do túnel. Frequentemente, a imagem bidimensional é inadequada, mas o mapeamento do fluxo em cores e o Doppler espectral demonstram fluxo turbulento no túnel em seu caminho para valva mitral (Figuras 26B e 26C). O túnel venoso pulmonar pode ser visualizado quando ele se dirige para o diafragma e ser interrogado com Doppler colorido e espectral neste mesmo local.

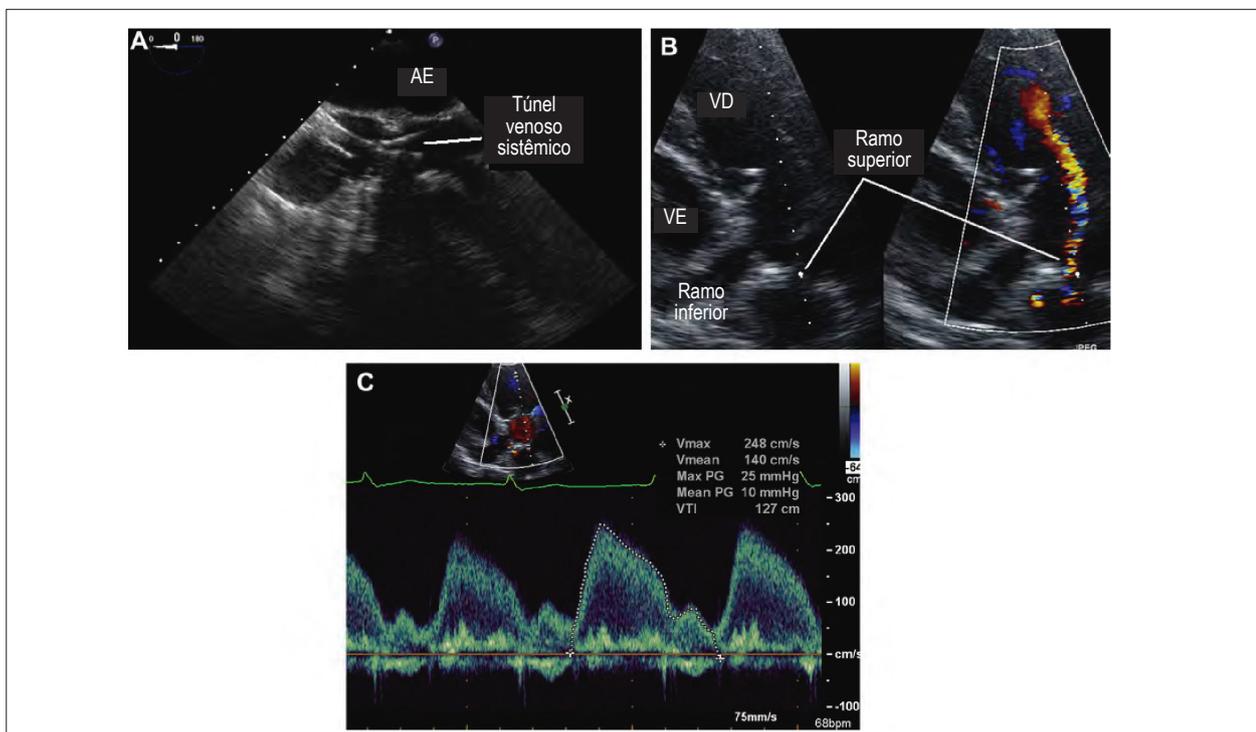


Figura 26 – (A) Corte de quatro câmaras à ecocardiografia transesofágica no esôfago alto (a 0°) demonstrando o ramo superior do túnel venoso sistêmico com dois fios de marca-passo vistos dentro do túnel. (B) Imagem transtorácica em corte paraesternal alternativo, usando imagem comparativa ao mapeamento de fluxo a cores, demonstrando estreitamento significativo do ramo superior do túnel venoso sistêmico. O ramo inferior também pode ser visto. (C) Doppler espectral da porção superior do túnel venoso sistêmico demonstra que o fluxo não retorna à linha de base e há gradiente médio de 10 mmHg. AE: átrio esquerdo; VE: ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito.

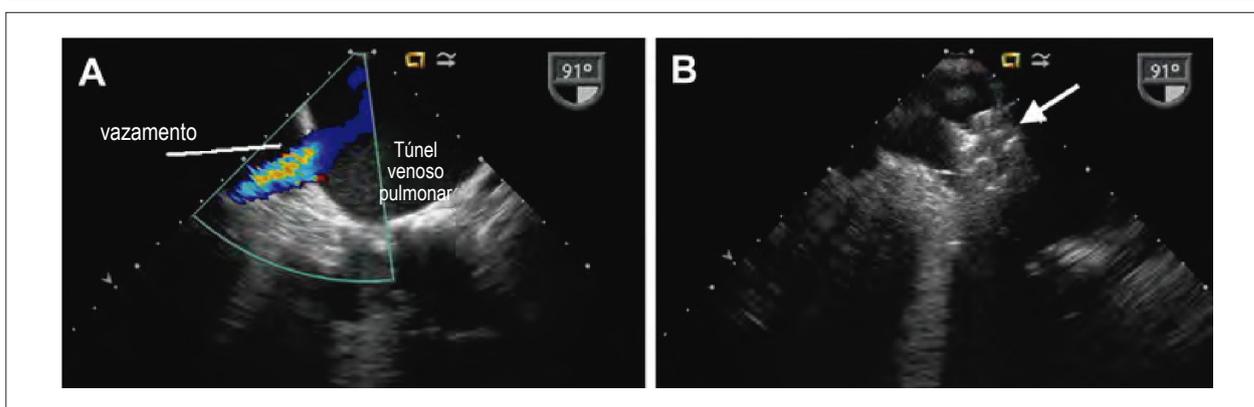


Figura 27 – (A) Corte bicaval à ecocardiografia transesofágica (90°) demonstra vazamento no retalho do túnel venoso pulmonar com fluxo da esquerda para a direita. Esse vazamento no retalho é próximo ao ramo inferior do túnel venoso sistêmico. (B) Após intervenção direcionada por cateter, um dispositivo oclisor é visto fechando o vazamento no retalho (seta branca).

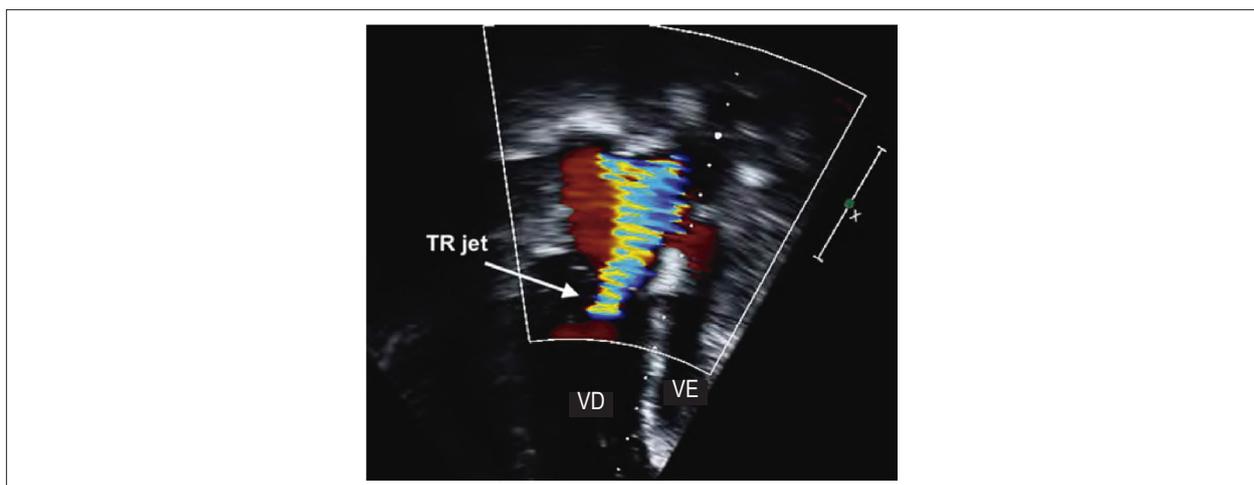


Figura 28 – Corte apical de quatro câmaras em paciente submetido a cirurgia de Senning demonstrando regurgitação tricúspide significativa (regurgitação da valva atrioventricular sistêmica). Observe a dilatação do ventrículo direito e o ventrículo esquerdo rechaçado.

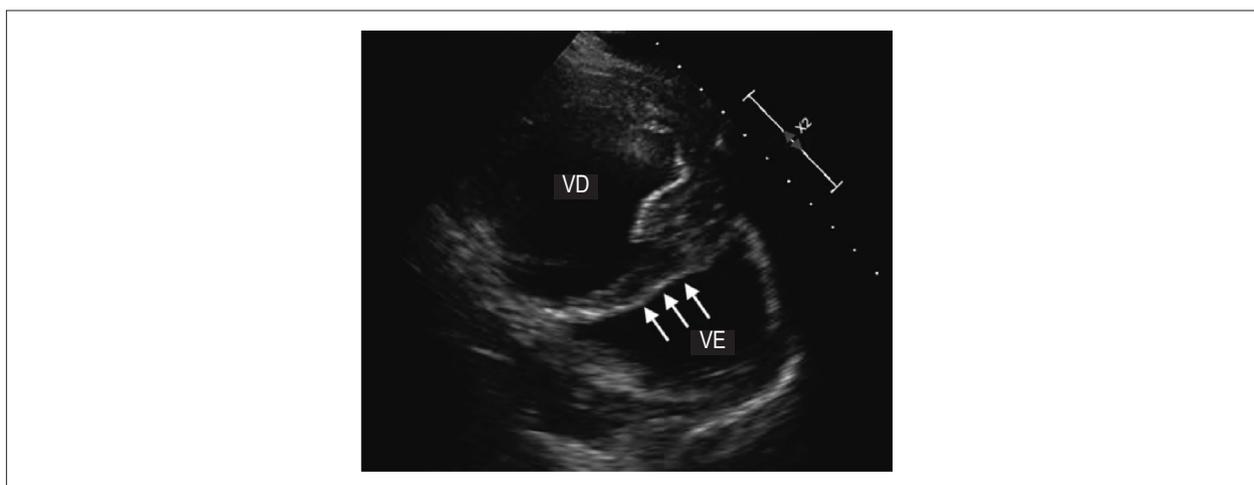


Figura 29 – Corte paraesternal eixo curto mostrando o ventrículo direito dilatado com abaulamento do septo interventricular (setas brancas) em direção ao ventrículo esquerdo rechaçado, como é típico após a cirurgia de desvio atrial.

Tabela 6 - Protocolo padrão para avaliação ecocardiográfica pós-operatória após cirurgia de desvio atrial (transtorácica e transesofágica).

Corte	Estrutura	Comentários
Imagem transtorácica		
Subxifoide	Ramo da VCI do túnel venoso sistêmico, túnel venoso pulmonar	Avaliação de obstrução ou vazamento no túnel venoso
Apical	Valva AV, função ventricular, túneis venosos sistêmico e pulmonar	Avaliação de obstrução ou vazamento do túnel venoso; avaliação de HP (jato de regurgitação mitral)
Paraesternal		
Eixo longo	Ramo da VCS do túnel venoso sistêmico, função ventricular e vias de saída	Avaliação de obstrução de via de saída e função das valvas semilunares
Eixo curto	Túnel venoso pulmonar, função ventricular, vias de saída	
Supraesternal		
Frontal (eixo curto)	VCS proximal, artérias pulmonares direita e esquerda	
Sagital (eixo longo)	Arco aórtico	
Imagem transesofágica		
Esôfago médio: quatro câmaras (0°)	Túnel venoso pulmonar, valvas AV e função ventricular	Avaliação de obstrução ou vazamento no túnel venoso, avaliação de HP (jato de RM)
Esôfago médio: bicaval (90°)	Túnel venoso sistêmico e via de saída	Avaliação de obstrução ou vazamento no túnel venoso, avaliação de obstrução em via de saída e função de valvas semilunares
Transgástrica	Ramo da VCI do túnel venoso sistêmico e função ventricular	

CIV: comunicação interventricular; HP: hipertensão pulmonar; VCS: veia cava superior; RM: regurgitação mitral; VCI: veia cava inferior.

No corte apical de 4 câmaras, o túnel que é melhor visualizado é o venoso pulmonar (Vídeo 14, disponível em www.onlinejase.com). Na varredura da posição posterior para anterior, a imagem pode, algumas vezes, mostrar o túnel venoso sistêmico quando ele se dobra por cima do túnel das veias pulmonares. A presença de obstrução no ramo superior pode ser avaliada usando Doppler colorido e espectral neste plano, e o cálculo do gradiente médio de pressão pode ser obtido. Esse corte também é ideal para avaliar dilatação e disfunção de ambos os ventrículos. Injeção de solução salina agitada pode ser usada se um vazamento no túnel é suspeitado.

A janela paraesternal pode ser útil para avaliar túneis venosos. Especificamente, o ramo superior pode ser visto cruzando o plano do septo atrial para a valva mitral, a partir da varredura do paraesternal eixo longo. A avaliação do túnel venoso pulmonar é mais bem realizada na varredura do paraesternal eixo curto. A avaliação do tamanho relativo e da função dos ventrículos pode ser realizada no paraesternal eixo curto. Os tratos das vias de saída são vistos para avaliar obstruções ou regurgitação das valvas semilunares.

A janela supraesternal mostra melhor a VCS proximal ao túnel, assim como a veia inominada. As veias pulmonares podem ser avaliadas pelo Doppler no plano do “carangueijo”, e o arco aórtico pode ser estudado.

Protocolo de aquisição de imagem (ecocardiografia transesofágica). O protocolo padronizado para ETE é detalhado na Tabela 6. A ETE pode ser mais sensível para detectar vazamento e obstrução no túnel e deve ser considerada quando as janelas transtorácicas não são adequadas. A ETE é também útil para guiar tratamento percutâneo, como dilatação por balão, colocação de stent ou fechamento de vazamento no túnel com dispositivos (Figuras 27A e 27B, e Vídeo 3, disponível em www.onlinejase.com). Imagem tridimensional do túnel pode ajudar a definir a gravidade da obstrução (Figura 30).

O plano das 4 câmaras no esôfago médio (0°) evidencia

o túnel venoso pulmonar com a sonda virada no sentido anti-horário, para o lado esquerdo. No mesmo plano, direcionando para direita, a entrada das veias pulmonares direitas no átrio pode ser vista. O plano bicaval no esôfago médio (90°) demonstra ambos os ramos do túnel das veias cavas no local onde ele se dobra por cima do túnel das veias pulmonares (Vídeo 13, disponível em www.onlinejase.com). Girando a sonda para esquerda, o túnel pode ser visto quando se direciona para a valva mitral. Quando presente, o cabo de marca-passo pode ser visto no ramo superior. A avaliação do trato da via de saída pode ser realizada neste plano também; algumas vezes, o ângulo da sonda necessita ser ajustado para possibilitar visão inteira dessa região. Imagem transgástrica evidencia a VCI. Conforme a sonda é retirada para o esôfago, o ramo inferior do túnel pode ser seguido, enquanto direciona-se para a valva mitral. Esse plano pode também ser usado para avaliar função ventricular e o trato de via de saída.

Componentes do relatório e medidas

- Avaliação do túnel venoso sistêmico com particular atenção para os braços superior e inferior
- Avaliação do túnel venoso pulmonar
- Avaliação da função da valva tricúspide (valva AV sistêmica)
- Avaliação da função da valva mitral (valva AV pulmonar) com estimativa da pressão sistólica do VE
- Avaliação do tamanho e função do VD (ventrículo sistêmico)
- Avaliação do tamanho e função do VE
- Avaliação do tamanho e localização de CIV residual, se presente
- Avaliação da função da valva aórtica e pulmonar

Avaliação após procedimento de Rastelli ou de Nikaidoh.

A cirurgia para TGA com CIV, associada à obstrução significativa do trato de via de saída do VE, geralmente envolve algumas

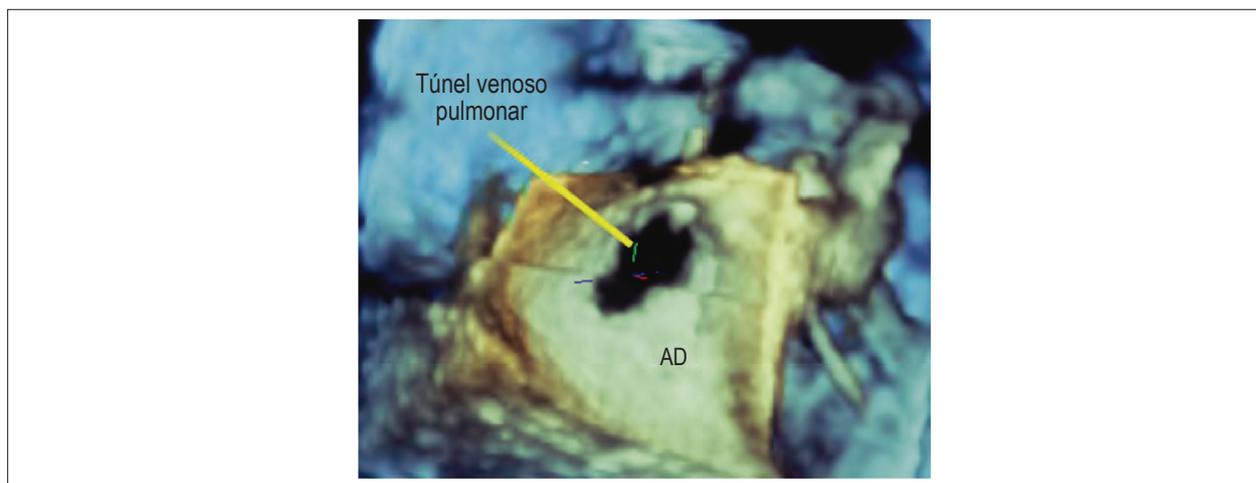


Figura 30 – Imagem tridimensional explorando o túnel venoso pulmonar a partir do átrio direito empaciente após cirurgia de desvio atrial. Esse é o trajeto que todo o fluxo venoso pulmonar deve passar, até chegar à valva tricúspide.

variações do procedimento de Rastelli ou de Nikaidoh.⁶⁵ No procedimento de Nikaidoh, diferentemente do de Rastelli, o septo conal é dividido e a valva pulmonar, ressecada. A raiz aórtica é translocada posteriormente e anastomosada ao anel pulmonar. A CIV é então fechada para a nova posição da aorta. A interposição de um tubo do VD para a artéria pulmonar é realizada do lado direito. A translocação das coronárias algumas vezes deve ser realizada, dependendo da anatomia e da localização do óstio da coronária. O benefício do procedimento de Nikaidoh é que ele potencialmente evita o desenvolvimento de obstrução subaórtica.

Sequelas precoces após esses procedimentos são geralmente relacionadas à obstrução na tunelização ventricular, secundária à CIV restritiva ou ao estreitamento no próprio túnel para a raiz aórtica. A CIV residual é também comum, por causa da complexidade da tunelização. O tubo do VD para a artéria pulmonar tem longevidade limitada em lactentes e crianças jovens, em razão da falta de crescimento e da progressiva estenose e/ou insuficiência do tubo. Em alguns casos, a manobra de LeCompte é realizada em associação com o procedimento Nikaidoh, dependendo da relação do conduto com a aorta. Assim, a estenose dos ramos das artérias pulmonares pode ocorrer nesses casos. A ETT é geralmente a modalidade de escolha para vigilância dos pacientes submetidos a procedimentos de Rastelli ou a Nikaidoh. Raramente, a ETE é necessária.

Comunicação interventricular residual. A CIV residual é considerada complicação pós-operatória relativamente comum do procedimento de Rastelli e de Nikaidoh. Geralmente, esses defeitos são comunicações pequenas, nas bordas do patch, e não impactam no prognóstico. Ocasionalmente, um defeito intramural pode estar presente,^{66,67} porque o patch da CIV é fixado nas trabeculações e não na própria parede livre do VD (Vídeo 16, disponível em www.onlinejase.com). Defeitos intramurais podem aumentar com o tempo e são associados com morbidade e mortalidade pós-operatória.⁶⁷ Desse modo, reconhecer esses tipos de CIV é importante. Se uma CIV residual está presente, o cálculo do gradiente de

pressão através do defeito pode dar estimativa da pressão do VD e ajudar a determinar a significância do defeito residual.

Obstrução subaórtica. Durante ambos os procedimentos, a CIV torna-se a abertura da via de saída do VE. Em alguns casos, ela necessita de alargamento, para que não haja obstrução do fluxo do VE para a aorta. O estreitamento dessa via pode ocorrer precoce ou tardiamente após a cirurgia. O mecanismo de obstrução do trato da via de saída do VE incluem hipertrofia muscular (quando o *conus* subaórtico está presente), estreitamento da CIV, cordas acessórias anormais da valva AV e/ou formação de tecido fibroso. A obstrução subaórtica é mais provável no procedimento de Rastelli do que no de Nikaidoh, que foi desenvolvido exatamente para evitar esta complicação. A avaliação com Doppler ajuda a determinar a severidade e a localização da obstrução residual.

Disfunção do conduto. Os condutos são tipicamente feitos de homoenxerto aórtico ou pulmonar, mas material protético também pode ser usado. Eles têm expectativa de vida de 3 a 10 anos, dependendo do tamanho do paciente, da posição do conduto e do desenvolvimento de calcificação. Muitos condutos incluem uma valva que deteriora com o tempo, resultando em regurgitação ou estenose clinicamente importante. As consequências a longo prazo de regurgitação importante no conduto estão fora do escopo destas diretrizes e são discutidas em mais detalhes nas diretrizes sobre a tetralogia de Fallot.

A troca do conduto durante a infância é frequente, especialmente quando a primeira operação é realizada no período neonatal. Obstruções podem ocorrer em qualquer local ao longo do conduto, ou o conduto pode tornar-se difusamente pequeno com o crescimento do paciente. Medidas acuradas da estenose do conduto são difíceis usando Doppler, porque a equação de Bernoulli modificada tem limitação significativa na avaliação de conduto longo e estreito. Nestas condições, se houver regurgitação tricúspide, a estimativa da pressão do VD usando a velocidade de regurgitação tricúspide ou posição do septo ventricular pode ajudar a determinar o significado clínico da hipertensão do VD. A regurgitação do conduto é frequentemente severa e, em alguns casos, podem ocorrer dilatação e disfunção do VD.

Estenose das artérias coronárias. Se o reimplante de coronária for realizado (para procedimento de Nikaidoh apenas), podem ocorrer as mesmas questões do paciente submetido à CArterial (ver a seção para mais detalhes).

Preparo do paciente. Nos casos de procedimentos de Rastelli ou de Nikaidoh, a revisão da descrição cirúrgica é essencial, porque existem diferenças sutis na forma como esses procedimentos são realizados. Para qualquer um deles, é importante saber qual método foi usado, para permitir o fluxo sanguíneo do VD para a artéria pulmonar (conduto ou outro método). Também deve ser observado se a manobra de LeCompte foi realizada. Além disso, é importante conhecer se a reimplantação da coronária foi realizada para identificar possível estenose da coronária. Para crianças muito jovens (geralmente < 3 anos de idade), sedação pode ser necessária para completo estudo pós-operatório.

Protocolo de aquisição de imagem. Para a operação de Rastelli e de Nikaidoh, um protocolo padrão para o estudo ecocardiográfico é detalhado na Tabela 7. A ETE intraoperatória é geralmente realizada para avaliar CIV

residual, obstrução do trato da via de saída do VE, função do conduto do VD para artéria pulmonar e função ventricular.

O corte subxifoide demonstra CIV residual. O plano oblíquo anterior esquerdo (45° horário do plano frontal) é ideal para avaliar o trato da via de saída do VE e obstrução subaórtica (Vídeos 17 e 18, disponíveis em www.onlinejase.com). Para CIV residuais intramurais, a varredura deve continuar anteriormente, para detectar esses defeitos (Vídeo 16, disponível em www.onlinejase.com). O corte subxifoide sagital (eixo curto) demonstra o trato da via de saída do VD e a porção proximal do conduto do VD para artéria pulmonar.

O corte apical de 4 câmaras pode ser usado para avaliar hipertrofia e dilatação dos ventrículos. Se a regurgitação tricúspide estiver presente, a pressão do VD pode ser estimada a partir desse plano. Esta estimativa é mais acurada do que o gradiente através do conduto, para avaliação de obstrução da via de saída do VD. O corte apical de 5 câmaras e o paraesternal exibem melhor o trato da via de saída do VE para ambos os procedimentos (Figura 31). Se o ângulo da amostra de volume do Doppler em relação à via de saída do VE não for adequado,

Tabela 7 - Protocolo padrão para avaliação ecocardiográfica transtorácica após cirurgia de Rastelli ou Nikaidoh.

Corte	Estrutura	Comentários
Subxifoide		
Oblíquo anterior esquerdo (45° a partir do frontal)	Via de saída do VE e septo interventricular	Avaliar obstrução subaórtica e CIV residual
Sagital (eixo curto)	Via de saída do VD	Avaliar disfunção e regurgitação do conduto
Apical		
Quatro câmaras	Valva atrioventricular e função ventricular	Estimativa da pressão de VD (jato de regurgitação tricúspide)
Cinco câmaras	Via de saída do VE	Avaliar obstrução subaórtica
Paraesternal		
Eixo longo	Via de saída do VE e via de saída do VD	Avaliar obstrução em via de saída do VE, disfunção e regurgitação do conduto
Eixo curto	Via de saída do VD, artérias pulmonares direita e esquerda	Avaliar disfunção e regurgitação do conduto; estenose de artérias pulmonares direita e esquerda

VE: ventrículo esquerdo; CIV: comunicação interventricular; VD: ventrículo direito.

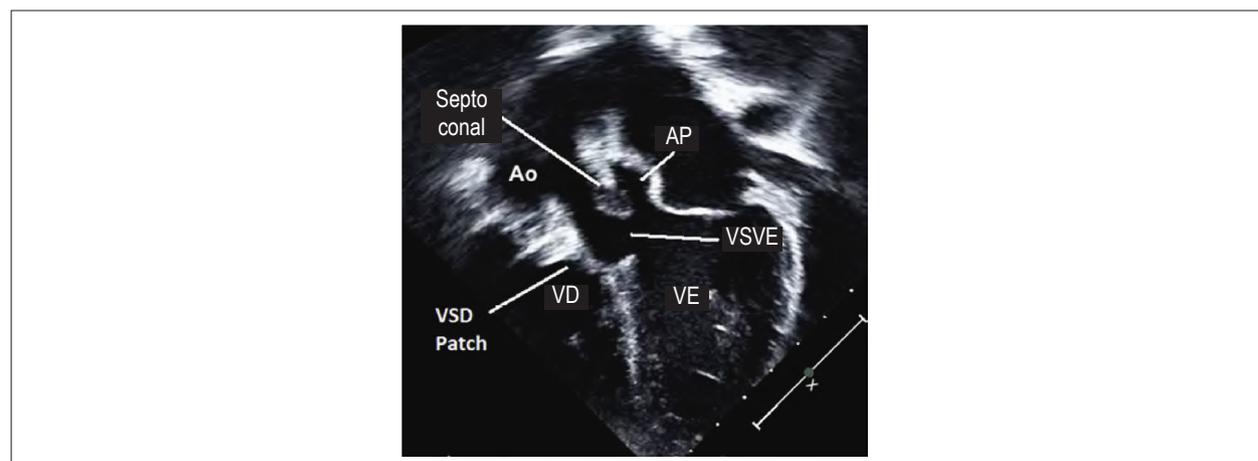


Figura 31 – Corte apical de cinco câmaras de um paciente após o procedimento de Rastelli demonstrando o trajeto do ventrículo esquerdo para a aorta após tunelização com retalho na comunicação interventricular. Observe o septo conal, que está desviado posteriormente, e o coto da artéria pulmonar hipoplásica (a artéria pulmonar foi ligada durante o procedimento). VSVE: via de saída do ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito.

o jato regurgitante da valva mitral pode ser usado para estimar a pressão do VE, com simultânea medida da pressão arterial sistólica; a diferença entre essas medidas dão estimativa do pico de gradiente de pressão na região subaórtica.

A obstrução do trato da via de saída do VE é menos provável de ocorrer com a operação de Nikaidoh do que com a de Rastelli. Contudo, o trato da via de saída do VE ainda requer avaliação e acompanhamento (Vídeo 19, disponível em www.onlinejase.com). Além disso, a avaliação segmentar da função ventricular deve ser realizada (similar à CArterial), porque as coronárias são frequentemente translocadas durante esse procedimento.

Componentes do relatório e medidas

- Avaliação de CIV residual: localização, tamanho e gradiente de pressão.
- Avaliação de obstrução subaórtica recorrente.
- Avaliação do conduto VD-artéria pulmonar ou outros desvios.
- Estimativa da pressão do VD a partir do jato de regurgitação tricúspide, se presente.
- Avaliação da função da valva AV.
- Avaliação de função segmentar e global da função do VE.
- Avaliação segmentar e global da função do VD.
- Avaliação das artérias pulmonares.

Recomendações. A ecocardiografia é a primeira modalidade usada no paciente em pós-operatório de TGA. Para crianças jovens, a ETT pode detectar todas as complicações importantes da CArterial, CAtrial e procedimentos de Rastelli e Nikaidoh. A ecocardiografia também deve ser a primeira modalidade usada para avaliar pacientes adolescentes e adultos, porque não é invasiva, é não irradiante, de fácil acesso e portátil. Se existe interesse sobre questões particulares que não são bem demonstradas na ETT, ou estruturas importantes que não foram identificadas, a ETE pode ser necessária. Isso é particularmente importante nos pacientes com CAtrial, porque os túneis venosos sistêmico e pulmonar podem ser difíceis de examinar com ETT, e esse grupo de pacientes é mais velho do que aqueles que tiveram outros procedimentos cirúrgicos.

Avaliação da função ventricular após cirurgias de troca arterial e desvio atrial

Avaliação da função ventricular após cirurgia de troca arterial. A avaliação da função ventricular constitui importante componente da avaliação clínica após CArterial. A disfunção ventricular esquerda precoce é comum e está principalmente relacionada ao miocárdio atordado imediatamente após a cirurgia. A função miocárdica diminuída é a principal responsável pela síndrome do baixo débito cardíaco, que pode estar presente durante as primeiras horas até dias após a cirurgia. O miocárdio atordado geralmente causa disfunção global do VE. A presença de disfunção miocárdica segmentar imediatamente após a cirurgia é um indício de isquemia de coronária, podendo necessitar de investigação invasiva ou mesmo revisão cirúrgica da coronária transferida. A disfunção ventricular tardia é principalmente relacionada ao dano isquêmico global irreversível, que ocorreu na fase perioperatória ou por causa de estenose ou oclusão tardia da coronária. A presença de obstrução do trato da via de

saída do VE e a regurgitação aórtica também podem afetar negativamente a função ventricular esquerda.

Para a avaliação da função ventricular esquerda após CArterial, a ecocardiografia é a modalidade de imagem de primeira escolha. Modalidades ecocardiográficas padrão para avaliar a função do VE, como as recomendadas pelas diretrizes da ASE, para quantificação das câmaras e função, podem ser usadas.^{68,69} Essas recomendações incluem medidas das dimensões, fração de encurtamento, fração de ejeção e avaliação da função miocárdica segmentar do VE. As dimensões do VE podem ser medidas usando modo M ou imagem bidimensional, a partir do corte paraesternal eixo curto ou eixo longo, no nível logo abaixo dos folhetos da valva mitral. Em pacientes pediátricos, essas medidas devem incluir o escore Z. A dilatação leve do VE, após CArterial, tem sido descrita e associada com a presença de regurgitação da valva neoaórtica.^{70,71} A função sistólica é avaliada pela medida da fração de ejeção, usando o método de Simpson biplano ou o método 5/6 área-comprimento. O cálculo da fração de ejeção ou fração de encurtamento pelo modo M deve ser usado com cautela nesse grupo de paciente, especialmente no período pós-operatório precoce, porque a discinesia septal pode estar presente, resultando em subestimativa da função. Se disfunção ventricular esquerda for suspeitada, a avaliação miocárdica segmentar pode ser útil, para afastar isquemia coronariana. Isso é baseado primariamente na avaliação visual da movimentação da parede segmentar em todos os seguimentos do VE, usando os diferentes planos ecocardiográficos padronizados (eixo curto em diferentes níveis, apical de 2, 3 e 4 câmaras). Em mãos experientes, tem se provado ser método sensível, mas técnicas quantitativas podem ser consideradas para avaliar a função miocárdica segmentar, incluindo *speckle-tracking*.⁷² Se anormalidades na função miocárdica segmentar forem detectadas, imagens adicionais das coronárias podem ser necessárias. A visualização ecocardiográfica do fluxo das coronárias, incluindo medidas da velocidade do fluxo coronariano, pode ser útil como técnica de triagem,⁴⁸ mas angiografia permanece padrão-ouro para diagnosticar estenose ou oclusão de coronária. Tomografia e ressonância cardíaca têm também sido usadas para essa avaliação.⁷³ Em todos os pacientes, a avaliação da função diastólica usando técnica recomendada é sugerida.⁷⁴ Isso inclui a avaliação pelo Doppler pulsado do padrão do fluxo transvalvar mitral e do fluxo venoso pulmonar, assim como Doppler tecidual do anel mitral lateral e anel septal medial. A disfunção diastólica é incomum após CArterial, mas pode ser indicador precoce de isquemia miocárdica.

A avaliação da função do VD deve ser parte integral do exame ecocardiográfico após CArterial. A função do VD pode ser afetada por problemas envolvendo a coronária direita, por estenose da artéria pulmonar após manobra de LeCompte e pela rara presença de HP persistente. Dados recentes, usando Doppler tecidual, *strain* e Excursão Sistólica do Plano do Anel Tricúspide (TAPSE), têm demonstrado que, embora o VE recupere-se dentro de 1 ano após a cirurgia de Jatene, a disfunção do VD residual pode persistir.⁷⁵ O VD é estruturalmente normal, então as técnicas padrão recomendadas podem ser utilizadas⁷⁶ – isso inclui medidas da dimensão do VD, TAPSE, mudança da área fracional e Doppler tecidual. Quando existe evidência de disfunção de VD, modalidades de imagem adicionais podem ser necessárias para identificar a etiologia. Isso

pode incluir a RMC (para medir volumes e fração de ejeção do VD; e para avaliar ramos das artérias pulmonares e coronárias proximais) ou a angiografia (para avaliar coronárias, ramos das artérias pulmonares e pressão da artéria pulmonar).

Avaliação da função ventricular após cirurgia de desvio atrial. Após CAtrial, o VD torna-se o ventrículo sistêmico. Durante seguimento a longo prazo, tem sido mostrado que a dilatação e a disfunção progressiva do VD, além da regurgitação tricúspide, desenvolvem-se em significativa proporção desses pacientes. Deste modo, a avaliação da função ventricular direita e da regurgitação tricúspide é essencial no seguimento desse grupo de pacientes. Em muitos centros, isso é baseado no seguimento ecocardiográfico de rotina, e a RMC é usada em pacientes selecionados com suspeita de disfunção ventricular direita.

Frequentemente, a avaliação ecocardiográfica é baseada no exame visual, mas recomendações recentes sugerem o uso de parâmetros quantitativos, incluindo TAPSE, mudança de área fracional e Doppler tecidual (Figura 32). Deve ser notado, entretanto, que essas medidas são todas influenciadas pela presença de regurgitação tricúspide. A regurgitação tricúspide progressiva pode resultar em movimentação do anel tricúspide aumentada e também em aumento da mudança de área fracional, que pode falsamente sugerir boa função. Por este motivo, essas medidas devem sempre ser interpretadas levando em conta o grau da regurgitação tricúspide. Khattab et al. demonstraram fraca, mas significativa correlação entre mudança da área fracional do VD, obtida pelo ecocardiograma e fração de ejeção do VD medida pela RMC. A redução da mudança da área fracional < 33% identificou fração de ejeção do VD < 50%, com 77% de sensibilidade e 58% de especificidade.⁷⁸ A aceleração isovolumétrica da parede livre do VD é outra medida para avaliar a função do VD após CAtrial.⁷⁹

A ecocardiografia tridimensional é técnica potencialmente

muito útil para avaliar volume do VD e fração de ejeção nessa população. No entanto, a limitação da janela diminui sua viabilidade e existe preocupação sobre a subestimativa do volume do VD, especialmente em ventrículos dilatados.^{80,81} Mais dados são necessários antes que esta possa tornar-se técnica de rotina clínica. *Strain* e *strain rate* do VD podem também se demonstrar úteis no futuro. Tem-se mostrado que o *strain* sistólico longitudinal é significativamente reduzido no paciente após CAtrial e a diminuição no *strain* do VD correlaciona-se com a diminuição na fração de ejeção do VD.⁸² Além disto, o valor do *strain* longitudinal reduzido tem sido relacionado a prognóstico clínico adverso, incluindo piora na classificação da *New York Heart Association* (NYHA) e níveis mais altos do fragmento N-Terminal do Peptídeo Natriurético Tipo B (NT-ProBNP).⁸³⁻⁸⁵ O valor do *Strain* longitudinal global pior que -14% prediz fração de ejeção do VD < 45%, com 90% de especificidade e 83% de sensibilidade. Esses dados são certamente promissores e sugerem crescimento do papel da técnica ecocardiográfica *speckle-tracking* na rotina de seguimento dos pacientes após CAtrial. Como o VD sistêmico é mais hipertrofiado,⁸⁶ o encurtamento circunferencial é aumentado,⁸⁷ o que pode parcialmente compensar o reduzido valor do *strain* longitudinal. *Strain* radial ou transversal têm sido demonstrados serem preditivos da capacidade de exercício em pacientes após CAtrial, sugerindo que o encurtamento circunferencial e radial pode ser importante parâmetro para seguimento seriado ao longo do tempo.⁸⁸ Para pacientes com função do VD reduzida, detectada no ecocardiograma de rotina, a RMC pode ser necessária para avaliação e seguimento adicional.

Ressonância magnética cardiovascular

Aspectos gerais da modalidade

A RMC gera informação sobre o coração e os grandes vasos, pelo uso de forte campo magnético e energia de

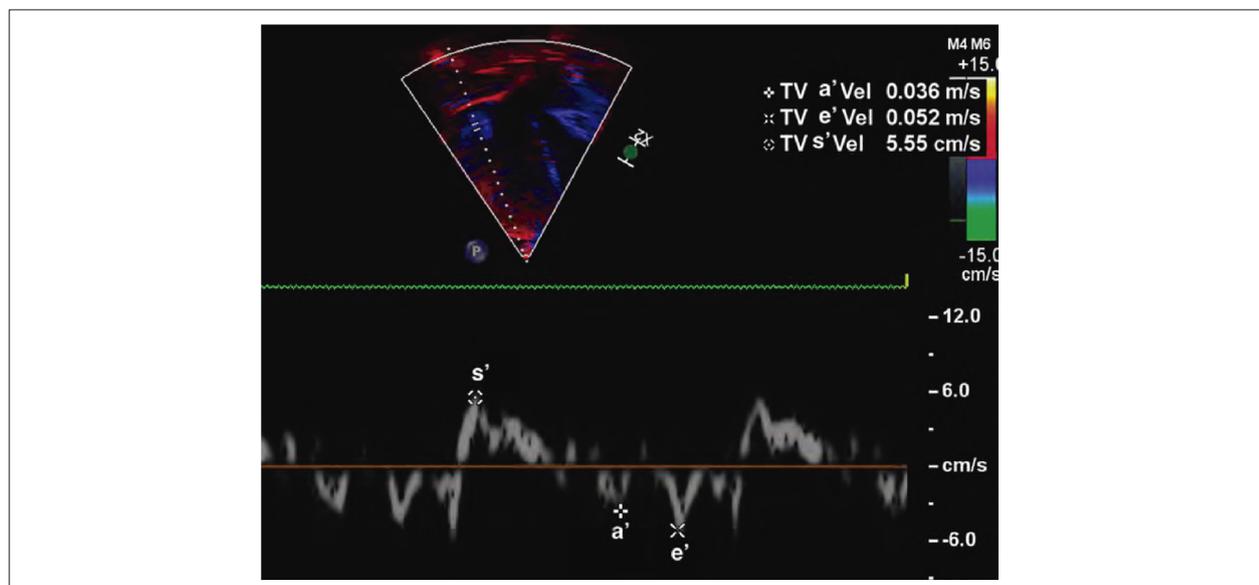


Figura 32 – Doppler tecidual da parede livre do ventrículo direito em paciente após cirurgia de desvio atrial demonstrando redução significativa da velocidade *s'* (5,5cm/s) e relação *e'/a'* reversa sugerindo disfunção tanto sistólica como diastólica.

radiofrequência. Ela é capaz de fornecer informação completa da anatomia e da função cardíacas, incluindo medidas ventriculares, angiografia, quantificação do fluxo sanguíneo e avaliação da perfusão e fibrose miocárdica. Sua aplicação clínica primária na TGA é na avaliação pós-operatória. As informações que podem ser obtidas por RMC para pacientes com TGA estão listadas na Tabela 8.

Vantagens e limitações

Uma das vantagens da RMC na avaliação de pacientes com TGA é que ela provê imagem de alta qualidade de forma consistente e não invasiva, independentemente do tamanho do paciente, e sem uso de radiação ionizante. Além disso, a RMC fornece dados acurados e reproduzíveis a respeito do tamanho e da função do VD e do VE, da regurgitação valvar, do fluxo sanguíneo pulmonar diferencial, da perfusão miocárdica e da fibrose miocárdica. Para garantir acurácia, frequentemente os dados quantitativos podem ser validados internamente, por exemplo, comparando-se o fluxo da artéria pulmonar principal com a soma dos fluxos das artérias pulmonares direita e esquerda. A angiografia coronária é também fidedigna e pode ser feita com resolução submilimétrica, embora a

qualidade da imagem seja comprometida em crianças muito jovens.⁸⁹ Finalmente, já que a aquisição das imagens de RMC para medir fluxo e função ventricular é feita baseada em múltiplos batimentos cardíacos, os dados resultantes representam uma média de todos esses ciclos cardíacos e refletem melhor o estado fisiológico verdadeiro do paciente do que as medidas realizadas num único ciclo.

Uma desvantagem da RMC é que a avaliação completa requer que o paciente permaneça relativamente imóvel por cerca de 45 a 60 minutos. Por este motivo, a RMC em crianças menores que 6 a 8 anos de idade geralmente necessita de sedação ou anestesia. Novas técnicas possibilitam que lactentes < 6 meses de idade realizem um estudo completo sem anestesia ou sedação usando a técnica "amamentar e charutinho".⁹⁰⁻⁹² Mais de 15% dos pacientes submetidos a CAtrial têm marca-passo. Esses dispositivos, assim como desfibriladores implantáveis, têm sido historicamente considerados contraindicação para RMC.⁹³ No entanto, pesquisas durante a última década têm indicado que, em alguns pacientes, a RMC pode ser adequada e relativamente segura sob circunstâncias específicas.⁹⁴⁻⁹⁶ Além disso, existem dispositivos especificamente projetados e aprovados para RMC.⁹⁷ Alguns pacientes com TGA podem ter dispositivos metálicos implantados, como oclusores septais, molas de oclusão vascular e stent vascular. Embora tais dispositivos não representem risco de segurança, podem causar artefatos na imagem, o que pode limitar a utilidade da RMC. Se for necessário o uso do contraste intravenoso para o exame, existe pequeno risco associado ao local de acesso venoso, incluindo infiltração e hematoma. Finalmente, diferente da ecocardiografia, o aparelho de RMC não é portátil, não sendo possível a realização de exames à beira do leito.

Tabela 8 - Tipos de informações disponíveis a partir da ressonância magnética cardiovascular e tomografia computadorizada

Avaliação anatômica
Avaliação pós-operatória
Relação entre estruturas cardíacas e esterno antes de reintervenção
Avaliação dos túneis venosos sistêmico e pulmonar após CAtrial
Via de saída do VD e artérias pulmonares direita e esquerda após LeCompte, Rastelli e Nikaidoh
Trajeto VE-aorta após Rastelli, Nikaidoh
Raiz neoaórtica e função valvar após CAtrial
Imagem de artérias coronárias
Coronárias reimplantadas após CAtrial/Nikaidoh
Compressão de coronária direita após Rastelli/Nikaidoh
Artérias coronárias anômalas em pacientes submetidos à CAtrial
Imagem funcional
Avaliação da função sistólica do VD sistêmico após CAtrial
Avaliação da função sistólica biventricular e contratilidade das paredes em repouso após CAtrial
Imagem sob estresse
RMC com adenosina e dobutamina: perfusão e contratilidade das paredes em repouso e sob estresse para isquemia induzida
TC de perfusão ou reserva de fluxo fracionada pela TC ainda não foram estudadas nas cardiopatias congênitas
Regurgitação valvar
RMC: imagem do fluxo e diferenças no volume sistólico (estima múltiplos níveis de regurgitação)
TC: fração de regurgitação pode ser estimada pelas diferenças de volumes sistólicos quando shunt ou regurgitação polivalvar não estiverem presentes; reprodutibilidade depende do traçado acurado dos ventrículos e requer treinamento significativo; os achados não podem ser verificados pela análise de fluxo como ocorre na RMC
Viabilidade pela RMC
RTG

CAtrial: cirurgia de desvio atrial; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo; CAtrial: cirurgia de troca arterial; RMC: ressonância magnética cardiovascular; TC: tomografia computadorizada.

Avaliação pré-operatória da transposição das grandes artérias com ressonância magnética cardiovascular

A RMC é raramente necessária para avaliação pré-operatória de lactentes com TGA, porque a ecocardiografia geralmente fornece todas as informações diagnósticas para tomada da decisão cirúrgica.⁴¹ Detalhes da anatomia intracardíaca, como localização da CIV ou mecanismo de obstrução da via de saída do VE, são melhor demonstrados pela ecocardiografia. Em recém-nascidos com TGA, a visualização confiável da origem das artérias coronárias por RMC não tem sido bem demonstrada, porque a qualidade da imagem é limitada, devido ao seu pequeno tamanho e à frequência cardíaca elevada.⁸⁹ A RMC pode ser usada para avaliar os vasos torácicos nos raros caso em que a ecocardiografia é inconclusiva.⁹⁸ Além disso, existe papel potencial da RMC em pacientes submetidos à bandagem precoce da artéria pulmonar para preparo de um VE "descondicionado" para a CAtrial. Em especial, essa técnica pode ser usada para quantificar, de forma precisa, a massa, o volume e a função sistólica do VE, embora os critérios para predizer um preparo adequado ainda tenham que ser estabelecidos.

Avaliação pós-operatória da transposição das grandes artérias com ressonância magnética cardiovascular

Avaliação após cirurgia de troca arterial. A RMC é

importante alternativa e uma modalidade complementar à ecocardiografia na avaliação não invasiva de pacientes submetidos à CArterial. O crescimento do paciente e os tecidos cicatriciais pós-operatórios frequentemente limitam a visualização do coração e dos vasos sanguíneos pela ecocardiografia, mas não pela RMC (Figuras 33A a 33E e 34A a 34C, e Vídeo 20, disponível em www.onlinejase.com). Por este motivo, estudos têm mostrado que a detecção da estenose de ramos das artérias pulmonares pela RMC, no paciente submetido à CArterial, é acurada e superior à informação obtida por ecocardiografia.⁹⁹⁻¹⁰³ Além disso, se há dúvida na avaliação ecocardiográfica dos parâmetros ventriculares ou gravidade da regurgitação valvar, a RMC pode resolver essas incertezas com dados quantitativos confiáveis. As avaliações seriadas com RMC podem ser comparadas para observar a progressão da doença.

A RMC pode fornecer imagens de alta resolução dos segmentos proximal e médio das artérias coronárias, contribuindo na definição de suas relações com as estruturas adjacentes, como aorta e tronco da artéria pulmonar (Figuras 35A a 35C e 36A a 36B, e vídeo 21, disponível em www.onlinejase.com).^{73,89,104-109} No entanto, a experiência na avaliação de coronárias em pacientes com TGA após CArterial é limitada a poucas publicações.^{73,108,109} A maior consistiu em 84 exames de RMC, tendo sido obtida imagem diagnóstica adequada da coronária proximal em 95% e demonstrada estenose em 11% dos pacientes.¹⁰⁸

Existem duas técnicas principais de RMC para diagnosticar isquemia coronariana estresse-induzida: (1) avaliação de defeitos da perfusão, usando agentes de estresse vasodilatadores (por exemplo: adenosina ou dipiridamol) e (2) avaliação de alterações de contratilidade segmentar, mais comumente usando a dobutamina como agente de estresse. Além disso, a técnica de realce tardio miocárdico com gadolínio é altamente sensível para detectar infarto miocárdico e fibrose focal (Figuras 35B e 35C). Em duas publicações, descrevendo-se 55 pacientes assintomáticos após CArterial, que se submeteram à RMC com perfusão em estresse, nenhum defeito no estresse foi detectado.^{109,110} A técnica de Realce Tardio com Gadolínio (RTG) identificou infarto do miocárdio prévio em apenas pequena proporção de pacientes após CArterial.^{73,109,110} Então, com base nesses estudos, ambas as técnicas, de estresse e de realce tardio, parecem ter baixo valor nos pacientes assintomáticos após CArterial. Estudos com maior número de pacientes, incluindo sintomáticos e em seguimento a longo prazo, são necessários para melhor definir a indicação e o valor prognóstico dessas técnicas da RMC.

Preparo do paciente. Já no início do processo de agendamento, o paciente deve ser avaliado sobre a necessidade de anestesia, sedação e medicação ansiolítica, para que o preparo apropriado seja realizado. Da mesma forma, deve ser realizada triagem para a presença de dispositivos ou molas, que possam ser contraindicações para RMC ou causar artefato de imagem. Para

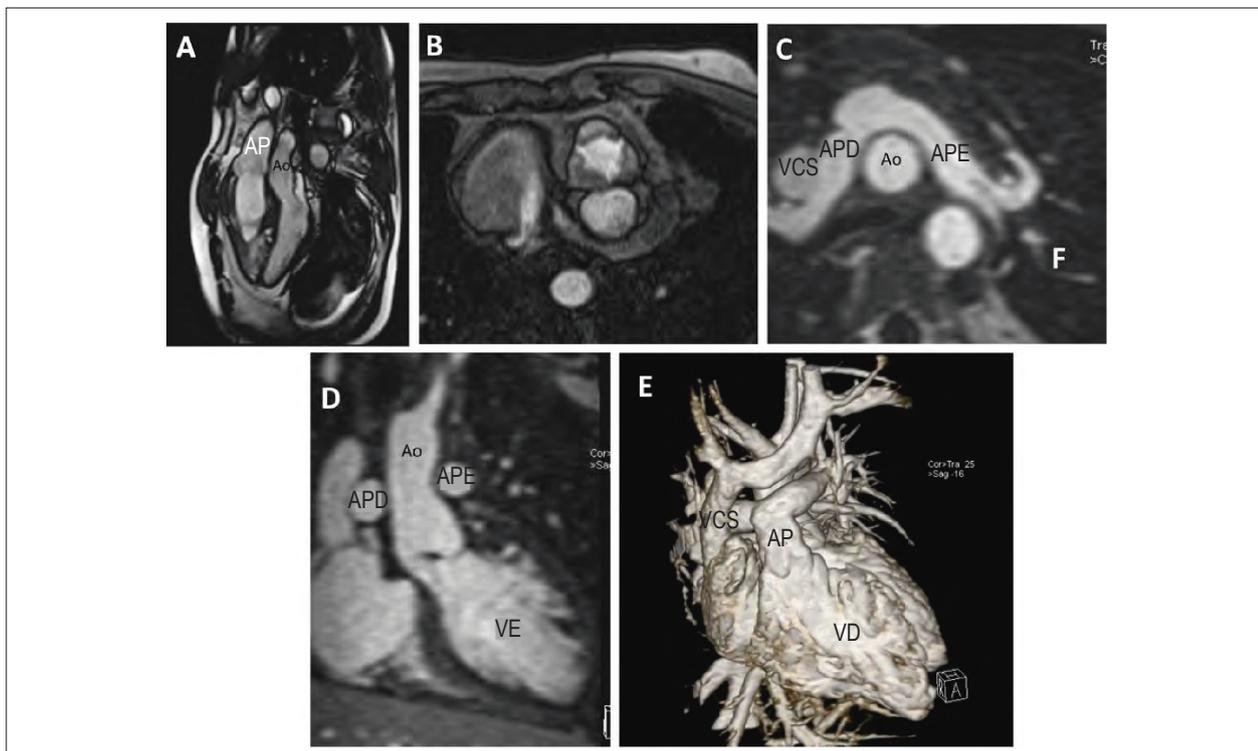


Figura 33 – Imagens pela ressonância magnética cardiovascular de transposição das grandes artérias após cirurgia de troca arterial com manobra de LeCompte. (A) Típica orientação em paralelo das grandes artérias na transposição das grandes artérias (cinerressonância magnética cardiovascular com SSFP). (B) Valva neopulmonar trivalvular posicionada anteriormente à aorta ascendente como resultado da manobra de LeCompte. Essa relação é ilustrada à angiografia tridimensional com contraste. (C) Corte axial. (D) Corte coronal mostrando as artérias pulmonares em secção transversal de cada lado da aorta ascendente. (E) Reconstrução volumétrica tridimensional. Ao: aorta; APE: artéria pulmonar esquerda; VE: ventrículo esquerdo; AP: artéria pulmonar; APD: artéria pulmonar direita; VD: ventrículo direito; VCS: veia cava superior.

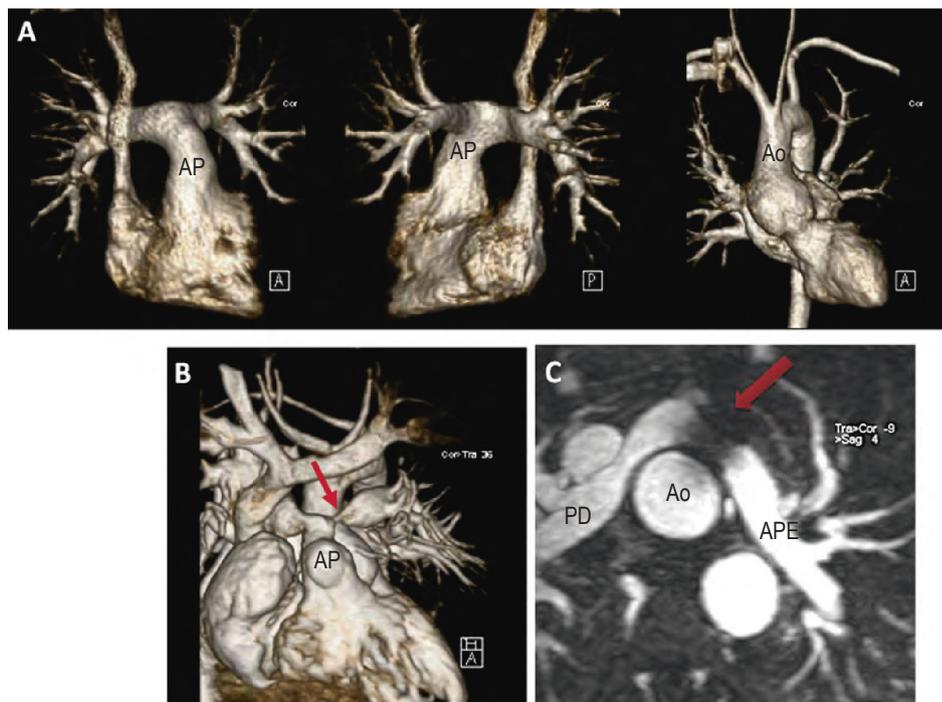


Figura 34 – Ressonância magnética cardiovascular de transposição das grandes artérias após cirurgia de troca arterial com manobra de LeCompte. Usando imagens dinâmicas contrastadas com gadolínio, reconstruções volumétricas tridimensionais podem ser tanto de estruturas direitas como esquerdas separadamente. (A) O painel esquerdo é anterior e o painel central é posterior, demonstrando estruturas direitas e apresentando a configuração das artérias pulmonares na manobra de LeCompte; o painel direito demonstra as estruturas esquerdas incluindo a raiz neoaórtica dilatada. (B) Reconstrução tridimensional, demonstrando estenose de artéria pulmonar esquerda acentuada. (C) Imagem com gadolínio de gradiente-eco com inversão-recuperação, demonstrando resultado de colocação de stent na artéria pulmonar esquerda (seta vermelha) em outro paciente. Ao: aorta; LPA: artéria pulmonar esquerda; LV: ventrículo esquerdo; PA: artéria pulmonar; RPA: artéria pulmonar direita.

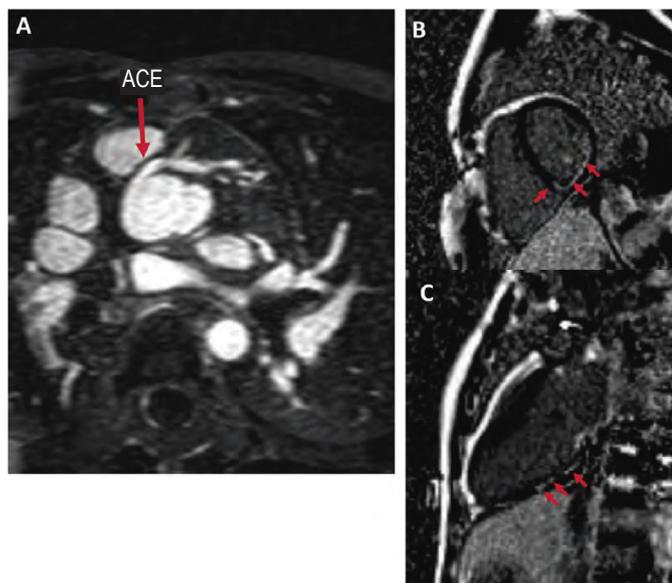


Figura 35 – Ressonância magnética cardiovascular demonstrando artérias coronárias e avaliação de viabilidade miocárdica na transposição das grandes artérias após cirurgia de troca arterial. (A) As artérias coronárias esquerda e descendente anterior originam-se do seio de Valsalva anterior, com visualização parcial também da circunflexa esquerda. Nesse paciente, a artéria coronária direita proximal foi ocluída, resultando em infarto miocárdico inferosseptal e inferior, como pode ser visto na imagem de viabilidade em eixo curto (B) e eixo longo (C). O miocárdio viável normal é preto e as regiões fibróticas são brancas (setas vermelhas). ACE: artéria coronária esquerda.

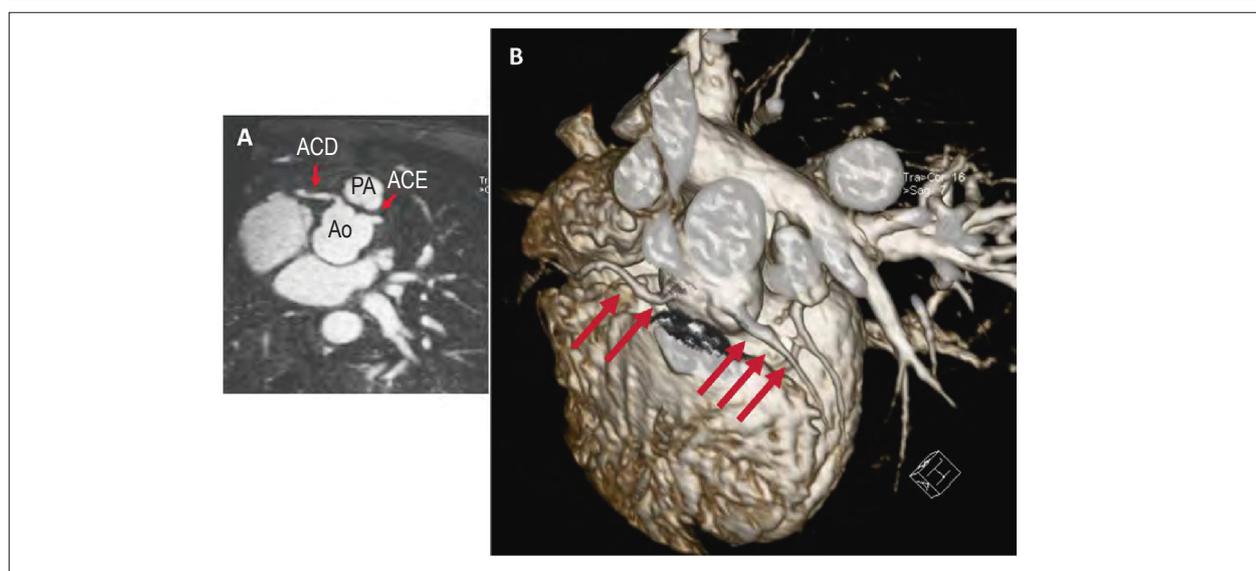


Figura 36 – Artéria coronária à ressonância magnética cardiovascular em transposição das grandes artérias após cirurgia de troca arterial. (A) Imagem axial demonstrando artéria coronária direita proximal originando-se do seio aórtico, voltado de frente para o seio pulmonar direito, e a artéria coronária esquerda proximal, originando-se do seio anterórtico, voltado de frente para o seio pulmonar esquerdo. (B) Reconstrução tridimensional do mesmo paciente, mostrando as origens e os cursos das coronárias (setas vermelhas). ACE: artéria coronária esquerda; ACD: artéria coronária direita.

aqueles pacientes que receberão contraste no exame de RMC, insuficiência renal deveria ser excluída. Um cateter venoso periférico ou central é necessário para administrar gadolínio, com calibre variando de 24 a 18, a depender do tamanho do paciente. Toda instituição deve ter rigoroso processo de triagem pré-RMC para assegurar que pacientes possam ser submetidos ao procedimento de forma segura.

Protocolo do exame. A Tabela 9 mostra protocolo de obtenção de imagens que provê completa avaliação da RMC após CA arterial.¹¹¹ Se existir suspeita para isquemia coronariana induzida, um protocolo de estresse (vasodilatador ou dobutamina) deve ser considerado.

Componentes do relatório e medidas

O relatório da RMC deve abordar extensamente as mais comuns sequelas pós-operatórias e incluir as seguintes informações:

- Volume, fração de ejeção, massa e função segmentar do VE e do VD.
- Presença de fibrose miocárdica e/ou infarto.
- Extensão da obstrução do trato da via de saída do VD e VE.
- Extensão da obstrução da artéria pulmonar e cálculo da distribuição de fluxo nas artérias direita e esquerda.
- Tamanho da raiz da neoartéria e quantificação da regurgitação da valva neoartéria.
- Presença de defeito do septo atrial e CIV residuais, e cálculo da relação de fluxo pulmonar/sistêmico (Qp/Qs).
- Quantificação da regurgitação da valva AV ou da valva neopulmonar.
- Descrição da origem, curso e grau de obstrução das artérias coronárias.
- Presença e quantificação de vasos colaterais aortopulmonares

Avaliação após cirurgia de desvio atrial. A RMC tem papel central na avaliação não invasiva de pacientes submetidos à CAtrial. A avaliação do VD sistêmico, um ponto importante de preocupação neste grupo de pacientes, pode ser difícil de ser feita pelo ecocardiograma, devido à sua posição subesternal e sua anatomia complexa. A RMC pode fornecer imagens tomográficas de todo VD, o que permite medidas acuradas e reproduzíveis de volume, massa e fração de ejeção (Vídeo 22, disponível www.onlinejase.com).¹¹²⁻¹¹⁵ Para conseguir resultado ótimo, os centros devem manter protocolo rigoroso de aquisição e avaliação das imagens. Além disso, para maximizar a reprodutibilidade do estudo em pacientes seguidos longitudinalmente, a demarcação das bordas ventriculares, na análise do *software*, deveria ser salva, de modo que elas possa ser comparadas lado a lado com aquelas dos estudos prévios.

A RMC também é indicada para avaliar os túneis das veias cavas e das veias pulmonares, para excluir obstrução ou perfurações (Figuras 37A a 37D e 38A a 38D). Uma variedade de técnicas de RMC podem ser usadas para demonstrar a anatomia e a obstrução dos túneis, incluindo cine gradiente Eco, Spin Eco, gradiente Eco com codificação de velocidade, *3D steady-state free-precession* (3D SSFP) e angiografia tridimensional com contraste. A ausência de “vazio de sinal” (*signal void*) nas imagens em cine sugere a ausência de fluxo turbulento, indicando que não há obstrução significativa ou vazamentos nos túneis nestes pacientes. A avaliação da primeira passagem da imagem de perfusão também pode ajudar a identificar vazamentos. Fluxo reverso no nível da veia ázigo na fase de contraste pode representar =obstrução importante no ramo superior do túnel venoso sistêmico. O impacto fisiológico dos vazamentos nos túneis pode ser determinada pela mensuração do fluxo sanguíneo no tronco pulmonar e na aorta ascendente, para calcular o Qp/Qs.

Tabela 9 - Protocolos padrões de ressonância magnética para avaliação pós-operatória de transposição das grandes artérias.

Após CArterial
1. Imagens de localização em 3 planos
2. Imagem SSFP sincronizada com ECG dos ventrículos em 2, 3 e 4 câmaras. Via de saída do VD em eixo longo e eixo curto dos ventrículos da base ao ápice
3. Imagem SSFP sincronizada com ECG transversal da raiz neoaórtica e longitudinal do arco aórtico
4. Imagem SSFP sincronizada com ECG axial das artérias pulmonares
5. Angiografia tridimensional com gadolínio
6. Angiografia tridimensional das artérias coronárias com sincronização com ECG e respiratório com navegador
7. Medidas de velocidade do fluxo nas artérias pulmonares e aorta ascendente; confirmação do fluxo da aorta ascendente pode ser comparado com a soma dos fluxos das veia cava superior e aorta descendente
8. Imagens com RTG sincronizada com ECG dos ventrículos em eixo curto e eixo longitudinal
9. Se houver dúvidas sobre isquemia miocárdica, um protocolo de estresse farmacológico deveria ser considerado
Após CAtrial
1. Imagens localizatórias em 3 planos
2. Imagens SSFP sincronizada com ECG em plano axial do meio do fígado até o topo do arco aórtico
3. Imagens SSFP sincronizadas com ECG em planos oblíquos para imagens dos ramos superior e inferior do túnel venoso sistêmico e do túnel venoso pulmonar
4. Imagens SSFP sincronizadas com ECG dos ventrículos em 2, 3 e 4 câmaras, paralelas ao eixo longitudinal das vias de saída e um eixo curto de ambos os ventrículos da base ao ápice
5. Angiografia com gadolínio
6. Angiografia tridimensional das artérias coronárias com sincronização com ECG e respiratório com navegador
7. Medidas das velocidades sincronizadas com ECG dos fluxos das artérias pulmonares, aorta ascendente, valva tricúspide, valva mitral e das vias de saída dos ventrículos, se houver suspeita de obstrução
8. Imagens com RTG dos ventrículos em eixo curto e eixo longitudinal
Após cirurgia de Rastelli/Nikaidoh
1. Imagens localizatórias em 3 planos
2. Imagens SSFP sincronizadas com ECG dos ventrículos em 2, 3 e 4 câmaras, no plano longitudinal da via de saída do VD e uma série de imagens dos ventrículos em plano transversal da base ao ápice
3. Imagens SSFP sincronizadas com ECG em eixo longitudinal do tubo VD-TP
4. Imagens SSFP sincronizadas com ECG em plano axial para avaliar as artérias pulmonares
5. Angiografia tridimensional com gadolínio
6. Angiografia tridimensional das artérias coronárias com sincronização com ECG e respiratório com navegador
7. Medidas de velocidade sincronizadas com ECG dos fluxos no tubo, artérias pulmonares direita e esquerda, e aorta ascendente; incluir análise das vias de saída, se houver suspeita de obstrução
8. Imagens com RTG dos ventrículos em eixo curto e eixo longitudinal

CArterial: cirurgia de troca arterial; SSFP: steady-state free precession; ECG: eletrocardiograma; RTG: realce tardio com gadolínio; CAtrial: cirurgia de desvio atrial; VD: ventrículo direito; TP: xxxx.

Entretanto, deve ser observado que Qp/Qs próximo a 1 pode também ser detectado até mesmo com grandes vazamentos dos túneis quando há fluxo bidirecional. Assim, a associação das informações anatômicas da RNM e saturação de oxigênio devem ser consideradas.

Estudos em paciente que foram submetidos à CAtrial demonstraram RTG nos VDs, indicando fibrose miocárdica focal,¹²³⁻¹²⁷ embora a prevalência deste achado tem variado em diversos estudos. Em estudos transversais, a presença

e a extensão do RTG tem sido associados com idade mais avançada, disfunção do VD, consumo de pico de oxigênio reduzido, arritmia e outros eventos clínicos negativos. A melhor evidência já estabelecida no valor prognóstico do RTG vem de estudo longitudinal de 55 pacientes com CAtrial, demonstrando que o RTG dos VDs era independentemente associado com desfecho composto principalmente de taquicardia atrial.¹²⁶ Finalmente, a resposta do VD sistêmico ao estresse, seja farmacológico ou com exercício, pode ser avaliada pela RMC,¹²⁸⁻¹³³ mas a utilidade clínica dessa informação ainda não está estabelecida.

Preparo do paciente. Pacientes que foram submetidos à CAtrial tendem a ser mais velhos do que os submetidos à CArterial. Considerações sobre o preparo destes pacientes são semelhantes àquelas mencionadas aos pacientes submetidos à CArterial. Se o paciente tiver marca-passo, a segurança e a eficácia de realizar a RMC devem ser consideradas.

Protocolo de aquisição das imagens. A tabela 9 mostra protocolo de aquisição de imagens que permite avaliação pela RMC abrangente depois de CAtrial.¹¹¹

Componentes do relatório e medidas

O relatório da RMC deve abordar extensamente as mais comuns sequelas pós-operatórias e incluir as seguintes informações:

- Volume, fração de ejeção, massa e função segmentar do VE e VD.
- Extensão da obstrução dos túneis venosos sistêmico e pulmonar, e a presença de veias colaterais secundárias à obstrução.
- Presença de vazamentos dos túneis e cálculo do Qp/Qs.
- Gravidade da regurgitação tricúspide.
- Gravidade de obstrução das vias de saída do VD e VE.
- Presença de CIVs residuais e cálculo do Qp/Qs.
- Presença de fibrose e infarto do miocárdio.
- Extensão e quantificação das colaterais sistêmico-pulmonar.

Avaliação após cirurgias de Rastelli e de Nikaidoh. Em paciente submetidos a cirurgias de Rastelli ou Nikaidoh, a RMC pode fornecer imagens de alta qualidade da tunelização do VE para a valva aórtica e do VD para as artérias pulmonares, além de avaliar estenose de ramos pulmonares. (Figuras 39A a 39F). A RMC com codificação por velocidade é usada para estimar o gradiente pressórico por meio de estenoses localizadas, pela mensuração da velocidade máxima do fluxo e aplicando a equação modificada de Bernoulli, de forma similar ao ecocardiograma. Estes dados, no entanto, devem ser interpretados com cautela, uma vez que grande número de fatores pode levar a medidas errôneas da velocidade, incluindo dificuldade de alinhamento em jatos mais complexos, perda de sinal e artefatos. A medida do fluxo pela RMC pode, também, quantificar o grau de regurgitação dos tubos valvados e/ou da valva aórtica pelo cálculo da fração regurgitante. A avaliação dos tubos do VD para a artéria pulmonar,¹³⁴ juntamente da visualização das artérias coronárias e da quantificação do tamanho e função do VD,¹³⁵ fornece dados importantes para determinar se os

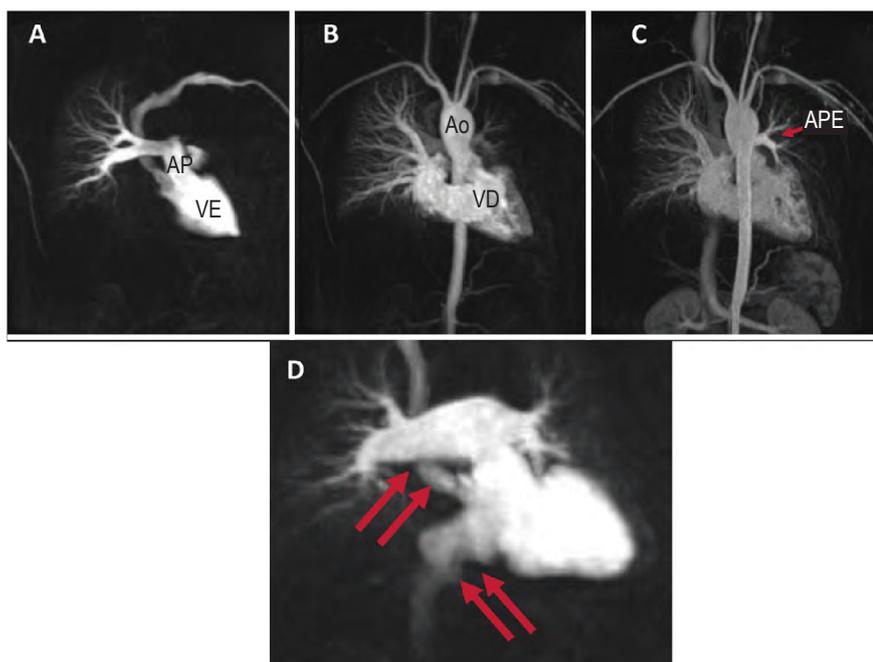


Figura 37 – Ressonância magnética cardiovascular de paciente adulto com transposição das grandes artérias após cirurgia de Senning. Imagens dinâmicas com injeção do meio de contraste em braço esquerdo mostrando (A) ventrículo esquerdo conectado à artéria pulmonar com aumento da intensidade do sinal em pulmão direito, devido à estenose de artéria pulmonar esquerda; (B) ventrículo direito e aorta com sinal intenso e, em seguida, o pulmão esquerdo começando a ficar com sinal intenso; (C) fase de recirculação com sinal visto no túnel venoso pulmonar; e (D) com refluxo para a parte inferior do túnel do Senning, ambos os segmentos das veias cavas reconstruídos podem ser visualizados durante a injeção inicial (setas vermelhas).

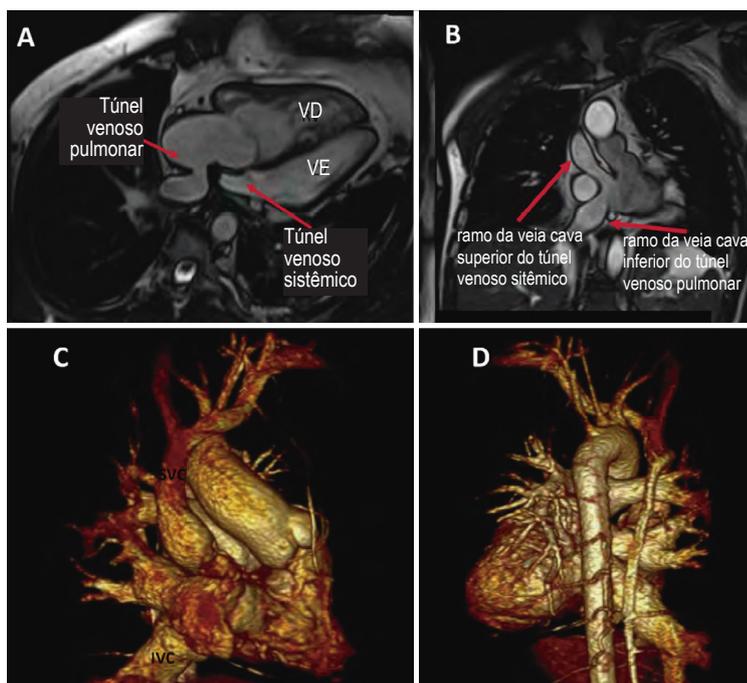


Figura 38 – Ressonância magnética cardiovascular de paciente adulto com transposição das grandes artérias após cirurgia de Senning. (A) Cine com corte de quatro câmaras mostrando o trajeto sistêmico venoso distal. (B) Cine com corte coronal demonstrando ambos os segmentos do trajeto venoso sistêmico. (C e D) Reconstruções tridimensionais demonstrando as porções anterior e posterior do coração, inclusive os retalhos do Senning.

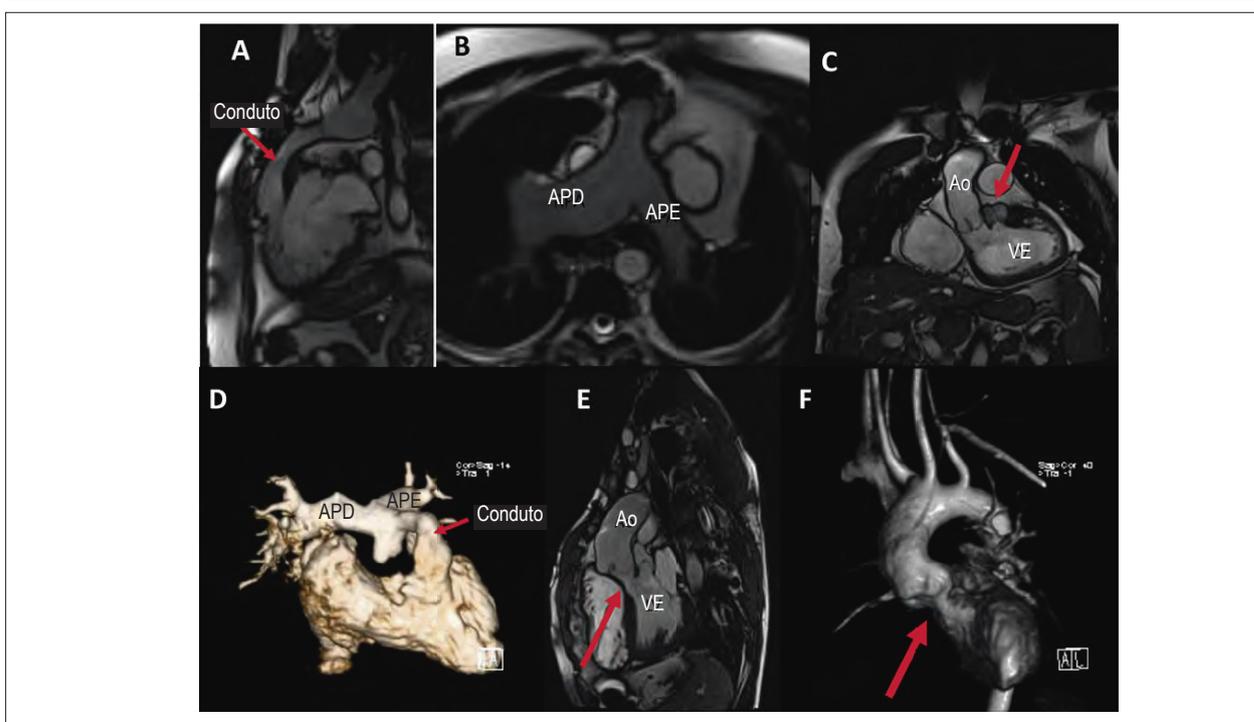


Figura 39 – Ressonância magnética cardiovascular de paciente após cirurgia de Rastelli. (A) Corte sagital do conduto do ventrículo direito para a artéria pulmonar demonstrando hipoplasia moderada difusa. (B) No corte ao nível da bifurcação, o conduto distal hipoplásico é visto com moderada dilatação bilateral das artérias pulmonares. (C) Corte da via de saída do ventrículo esquerdo mostrando o trajeto do ventrículo esquerdo para a aorta e o coto residual da artéria pulmonar (seta vermelha). (D) Reconstrução tridimensional do paciente visto em (C). O trajeto ventrículo esquerdo-aorta estreitado é demonstrado pela cine (seta vermelha) (E) e a reconstrução tridimensional (F) (seta vermelha). Ao: aorta; APE: artéria pulmonar esquerda; VE: ventrículo esquerdo; APD: artéria pulmonar direita.

pacientes são candidatos para a troca do tubo ou tratamento por cateterismo, como dilatação com cateter balão, implante de stent ou implante de valva percutânea.¹³⁶ Finalmente, as técnicas de RMC podem identificar CIV residuais e avaliar sua repercussão hemodinâmica por meio da estimativa do Qp/Qs e do grau de dilatação do VE (Figura 40).

Preparo do paciente. Pacientes que foram submetidos a cirurgias de Rastelli e/ou Nikaidoh não apresentam, em geral, marca-passo, diferentemente dos que foram submetidos à CAtrial. Considerações para o preparo dos pacientes são semelhantes aos mencionados acima para os pacientes com CAtrial.

Protocolo de aquisição das imagens. A tabela 9 mostra os protocolos de aquisição para a realização de RMC abrangente após as cirurgias de Rastelli ou Nikaidoh.

Componentes do relatório e medidas

- O relatório da RMC deve abordar extensamente as sequelas pós-operatórias mais comuns e incluir as seguintes informações:
- Extensão da obstrução da tunelização VE-aorta, tubo VD-TP e artérias pulmonares.
- Volumes do VE e VD, fração de ejeção e massa ventricular.
- Gravidade da regurgitação dos tubos valvados e da valva aórtica.
- Presença de CIV residual e Qp/Qs.

- Descrição das origens, trajeto e grau de obstrução das artérias coronárias, se a transferência tiver sido realizada.
- Presença de fibrose e infarto miocárdico.
- Extensão e quantificação das colaterais sistêmico-pulmonar.

Recomendações. A RMC deve ser integrada na avaliação de rotina de todos os pacientes em pós-operatório de TGA com frequência dependente da natureza da operação e da condição clínica do paciente. Após a CAtrial, a RMC avalia a via de saída do VD e os ramos pulmonares, o segmento proximal das artérias coronárias e a isquemia miocárdica induzida, além de quantificar as funções valvar e ventricular, e a relação Qp/Qs. Após a CAtrial, a RMC é recomendada para avaliar a função do VD sistêmico, a regurgitação tricúspide, a obstrução ou vazamentos nos túneis das veias cavas e das veias pulmonares, a obstrução da via de saída ventricular e a fibrose miocárdica. Após as cirurgias de Rastelli e de Nikaidoh, a RMC pode ser usada para avaliar a tunelização VE-Aorta e a via de saída do VD, as artérias pulmonares, as funções valvar e ventricular, as artérias coronárias proximais e Qp/Qs. Em alguns casos, a RMC deve ser considerada o método primário para avaliação rotineira não invasiva com estudos anuais ou bianuais.

Tomografia computadorizada cardiovascular

Aspectos gerais da modalidade

A TC cardiovascular é uma técnica de tomografia tridimensional que usa a radiação ionizante para criar imagens com excelente resolução espacial, realizadas em um curto

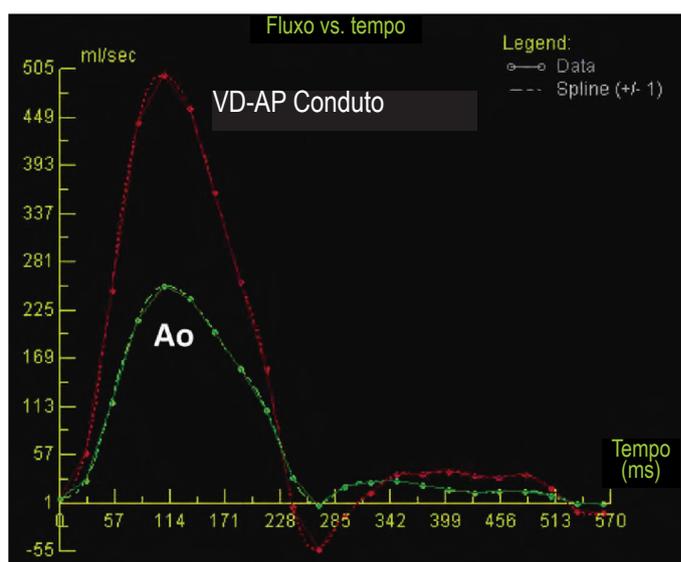


Figura 40 – Em paciente com transposição das grandes artérias, sabidamente portador de comunicação interventricular residual, após cirurgia de Rastelli. O shunt pode ser medido pela ressonância magnética cardiovascular. Fluxo da aorta ascendente e conduto do ventrículo direito para a artéria pulmonar (eixo y; cm³/s) vs. tempo (eixo x; ms). Qp/Qs calculado de 1,6.

tempo de aquisição. Os tomógrafos mais recentes são capazes de obter dados anatômicos ou imagens detalhadas das artérias coronárias em baixas frequências cardíacas (< 60 bpm) em uma fração de segundos ou em um único ciclo cardíaco. Uma avaliação detalhada das artérias coronárias, com frequência cardíaca mais elevada e imagens funcionais, é adquiridas em vários ciclos, habitualmente com apneia curta. A TC cardiovascular evoluiu rapidamente nos últimos anos, resultando em resolução espacial isotrópica submilimétrica e elevada resolução temporal de até 66 milissegundos. Estas melhorias, combinadas com técnicas de redução de radiação ionizante, têm reduzido o risco e expandido o uso da tomografia em pacientes de todas as idades com cardiopatia congênita.¹³⁷⁻¹⁴³ A TC cardiovascular promove avaliação abrangente de estruturas cardíacas e extracardíacas, bem como de volumes ventriculares e informações funcionais, quando necessário. As informações que podem ser obtidas pela TC cardiovascular estão listadas na Tabela 8.

Vantagens e limitações

As vantagens da TC cardiovascular são o tempo curto para aquisição; as resoluções espacial e temporal elevadas; a avaliação segura de pacientes com marca-passos, desfibriladores e cabos de marca-passo retidos; a habilidade para avaliar imagens com implantes metálicos com mínimo impacto na qualidade da imagem, avaliar artérias coronárias, e verificar estruturas cardíacas e não cardíacas simultaneamente. O tempo curto de aquisição torna a TC uma opção bastante atrativa em pacientes que não podem se submeter à RMC ou hemodinamicamente instáveis.

A rápida aquisição de dados nos tomógrafos mais novos minimiza a necessidade de sedação ou anestesia, quando comparada à de aparelhos mais antigos. Os aparelhos mais

novos são capazes de adquirir dados anatômicos em um único batimento cardíaco, em uma fração de segundo, usando um tomógrafo volumétrico com 320 fileiras de detectores, ou um tomógrafo com dupla fonte de segunda ou terceira geração. Estudos realizados sem sedação em crianças com cardiopatias complexas não têm demonstrado artefatos significativos relacionados a movimentação usando estas técnicas.¹⁴⁴⁻¹⁴⁶ Os dados necessários para avaliação funcional, sincronizados com eletrocardiograma, bem como a anatomia de artérias coronárias em pacientes com frequência cardíaca elevada, são adquiridos durante vários batimentos cardíacos, mas com uma única apneia durante alguns segundos. A avaliação proximal das artérias coronárias em crianças, usando a técnica de respiração espontânea e sem o betabloqueador, mostra excelente correlação com achados cirúrgicos.¹⁴⁷

Quando a sedação ou anestesia são necessárias, não é preciso alteração no equipamento, e o período de anestesia é relativamente curto, porque os dados podem ser adquiridos em poucas apneias. Até 15% dos pacientes têm marca-passo após a CAtrial, por causa das arritmias atriais, doenças do nó sinusal ou bloqueio AV.¹⁴⁸ Pacientes com VD sistêmicos e disfunção ventricular (fração de ejeção < 35%) podem também ter desfibriladores implantados.¹⁴⁹ Assim, a TC é extremamente útil nessas condições.

A TC cardiovascular é uma modalidade ideal para pacientes que necessitam de avaliação detalhada das artérias coronárias, principalmente na pesquisa de estenose das coronárias reimplantadas, seja no óstio ou distalmente, além de *kinking* e avaliação de doença aterosclerótica. A TC pode também determinar a relação das artérias coronárias com as estruturas cardíacas e o esterno adjacentes, antes de reoperação ou procedimento percutâneo.¹⁵⁰⁻¹⁵¹ Tanto o volume do VD e VE, quanto a fração de ejeção podem ser obtidos a partir de

varredura sincronizada com o eletrocardiograma.^{137,138,152-154} A TC também pode ser usada em pacientes candidatos à terapia de ressincronização e para mudança para marca-passo biventricular. As indicações para TC em pacientes com TGA estão listadas na Tabela 10.

As principais limitações e riscos para a TC cardiovascular são o uso de radiação ionizante, a necessidade de acesso venoso periférico e o uso de contraste iodado em quase todos os pacientes para opacificação vascular. Uma limitação adicional é que nem todas as instituições têm acesso a tomógrafos de última geração ou mesmo equipe bem treinada, que poderia adaptar protocolos, especialmente para cardiopatias congênitas. A TC cardiovascular em cardiopatia congênita fica entre as disciplinas tradicionais de cardiologia e radiologia, e quase todos os médicos precisam de treinamento adicional ou exposição para competência clínica.

Sedação e anestesia. Para tomógrafos de geração mais antiga, com tempo de aquisição entre 5 e 15 segundos, a sedação pode ser necessária, para diminuir a movimentação cardíaca e respiratória em pacientes muito jovens para colaborar. Anestesia em crianças com cardiopatia congênita pode adicionar risco ao procedimento.¹⁵⁶⁻¹⁶¹

Acesso vascular. Um acesso venoso periférico ou central é necessário para administrar contraste em todos os pacientes, com agulhas variando de 24 a 18, dependendo do tamanho do paciente. Tanto a bomba de infusão quanto a manual podem ser usadas para administrar o contraste, com baixos índices de efeitos adversos.¹⁶²⁻¹⁶³

Tabela 10 - Quando considerar tomografia computadorizada cardíaca para avaliar pacientes com transposição das grandes artérias após avaliação com ecocardiograma*.

Pacientes com marca-passo ou desfibriladores (RMC contraindicada ou gerando muitos artefatos de imagem)
Pacientes com marca-passo que estão sendo avaliados para troca por marca-passo biventricular, para determinar anatomia venosa central e coronariana antes da troca
Artefato (de corpo estranho) na RMC com qualidade de imagem não satisfatória para diagnóstico
Impossibilidade de fazer a RMC
Pacientes críticos, particularmente neonatos ou outros pacientes com alto risco para anestésias
Pacientes críticos de qualquer idade que não tolerem ficar em apneia ou a duração da RMC para avaliação de dispositivo ventricular ou posição da cânula de ECMO
Quando a TC for indicada também para avaliar patologias extracardíacas (por exemplo: parênquima pulmonar, anormalidades de vias aéreas ou esqueléticas) e a anatomia cardíaca possa ser incluída sem risco adicional
Pacientes com próteses valvares para avaliação de funcionamento e integridade valvar (calcificação, estenose, coaptação, imobilidade de folhetos, vazamento paravalvar e vegetação)
Pacientes adultos com cardiopatias congênitas que precisem de avaliação das artérias coronárias antes de outras intervenções cardíacas

*Recomendações baseadas em instituições com tecnologia apropriada e equipe médica experiente. RMC: ressonância magnética cardiovascular; ECMO: oxigenação por membrana extracorpórea; TC: tomografia computadorizada.

Exposição ao contraste ionizado. O contraste ionizado é usado em quase todos os pacientes para opacificação vascular. A dose habitual é entre 1 e 2 mL/kg, a qual é bem tolerada. Deve-se ter cuidado em pacientes com história de insuficiência renal. As reações alérgicas são relativamente incomuns, mas aumentam com a idade.¹⁶⁴⁻¹⁶⁵

Medicações para diminuir a frequência cardíaca. Para imagens detalhadas das artérias coronárias, frequência cardíaca menor que 60 bpm é necessária para obtenção completa de imagens diagnósticas em um único batimento, e, dessa forma, com menor exposição à radiação. Frequências cardíacas mais elevadas frequentemente necessitam de aquisição de dados na sístole final, ou de aumentar o intervalo de aquisição, para incluir a sístole final e a diástole precoce. Com a variabilidade da frequência cardíaca, também é necessário o aumento do intervalo de tempo irradiado do ciclo cardíaco (chamada de janela de aquisição) e da dose da radiação. Medicações podem reduzir a frequência cardíaca e sua variabilidade. Protocolos com betabloqueadores têm sido descritos para pacientes adultos e pediátricos de forma segura.¹⁶⁶⁻¹⁶⁷ Cada paciente deve ser investigado para contraindicações para betabloqueadores. Pacientes com marca-passo devem ter o dispositivo ajustado para obter sincronia AV durante a aquisição de imagens.

Exposição à radiação. A exposição à radiação está implicada em aumentar o risco futuro de câncer,¹⁶⁸⁻¹⁷¹ particularmente em pacientes mais jovens e com maior expectativa de vida.¹⁶⁸ O risco da radiação varia amplamente, de acordo com o uso e a intensidade de técnicas de redução de dose utilizada.¹⁷² As doses de radiação liberadas pelos tomógrafos têm diminuído consideravelmente com novas tecnologias, mas doses mais elevadas podem ainda ser usadas se não seguirem as técnicas de redução de dose.¹⁷⁰ Estudo de uma única instituição demonstrou que a mediana das doses para estudos sincronizados com eletrocardiograma em pacientes pediátricos foi reduzida de 12 para 1,2 mSv entre os anos 2005 e 2013.¹⁷³ Para minimizar o risco do procedimento, cada exame deve ser direcionado para a dúvida clínica do paciente. A dose para angiogramas é 15 vezes menor que a usada para cateterismo cardíaco em pacientes pediátricos, com tecnologias mais novas e técnicas de redução de dose de radiação.¹⁷⁴ A supervisão médica é necessária para o preparo do paciente, a realização do exame em si e a interpretação da imagem. As doses de radiação estimadas de aproximadamente 1 mSv são descritas para ampla variedade de exames para cardiologia pediátrica, incluindo coorte de exames para avaliação de artérias coronárias em crianças, sincronizados com eletrocardiograma;^{145,147,175-178} contudo, nem todos os centros atingiram estas doses para os pacientes pediátricos.

Avaliação pré-operatória de transposição das grandes artérias com tomografia computadorizada

A TC cardíaca raramente é necessária antes da cirurgia para pacientes com TGA. A exceção é para anatomia vascular complexa em pacientes com isomerismo ou com anomalias extracardíacas. Quando alguma informação no período neonatal for necessária antes da cirurgia, aquisições rápidas, como a volumétrica ou a helicoidal de alto *pitch*, com sincronização eletrocardiográfica prospectiva, podem ser realizadas sem sedação.

Avaliação pós-operatória de transposição das grandes artérias com tomografia computadorizada

Para uma descrição completa de aspectos anatômicos da imagem após a cirurgia para TGA, ler as seções anteriores (ecocardiograma e RMC). Os aspectos anatômicos são idênticos para todas as modalidades. Os dados da TC podem ser adquiridos com planos próximos aos das orientações para o ecocardiograma ou a RMC, para resolver dúvidas anatômicas e facilitar a comunicação com cardiologistas e cirurgiões.

Avaliação após cirurgia de troca arterial. Os aspectos anatômicos após a CA arterial são similares aos de todas as modalidades. A TC cardiovascular é reservada para pacientes que têm contraindicação à RMC, particularmente aqueles com dispositivos implantados. Uma avaliação anatômica completa (bi ou tridimensional) da raiz neopulmonar, dos ramos pulmonares, da raiz neoaórtica e das artérias coronárias reimplantadas pode ser realizada pela TC. Lesões de artérias coronárias em pacientes após a CA arterial podem causar isquemia e consequente disfunção, arritmia e morte

súbita.³⁹ A TC pode fornecer imagens de alta definição das artérias coronárias, além de definir a relação das coronárias com as estruturas cardíacas adjacentes e o esterno (Figuras 41A a 41E).^{150,151,179,180} Muitos pacientes são submetidos à intervenção para diminuir a estenose da raiz neopulmonar ou de ramos pulmonares, e a TC é um método ideal para avaliação das artérias pulmonares com stent implantado, nas quais a RMC não tem boa resolução (Figura 42).¹⁸¹

Avaliação após cirurgia de desvio atrial. Os aspectos anatômicos após correção em nível atrial são parecidos em todas as modalidades. A TC cardiovascular é tipicamente reservada para pacientes que têm contraindicação para RMC, particularmente naqueles com dispositivos implantados (muito comum nesses pacientes). A avaliação dos túneis sistêmicos e pulmonares, para identificação de obstrução ou vazamento, é parte importante do exame no pós-operatório. Os túneis têm estrutura tridimensional complexa, que pode dificultar a obtenção de imagens pelo ecocardiograma. O local mais comum de estreitamentos ou obstrução do túnel

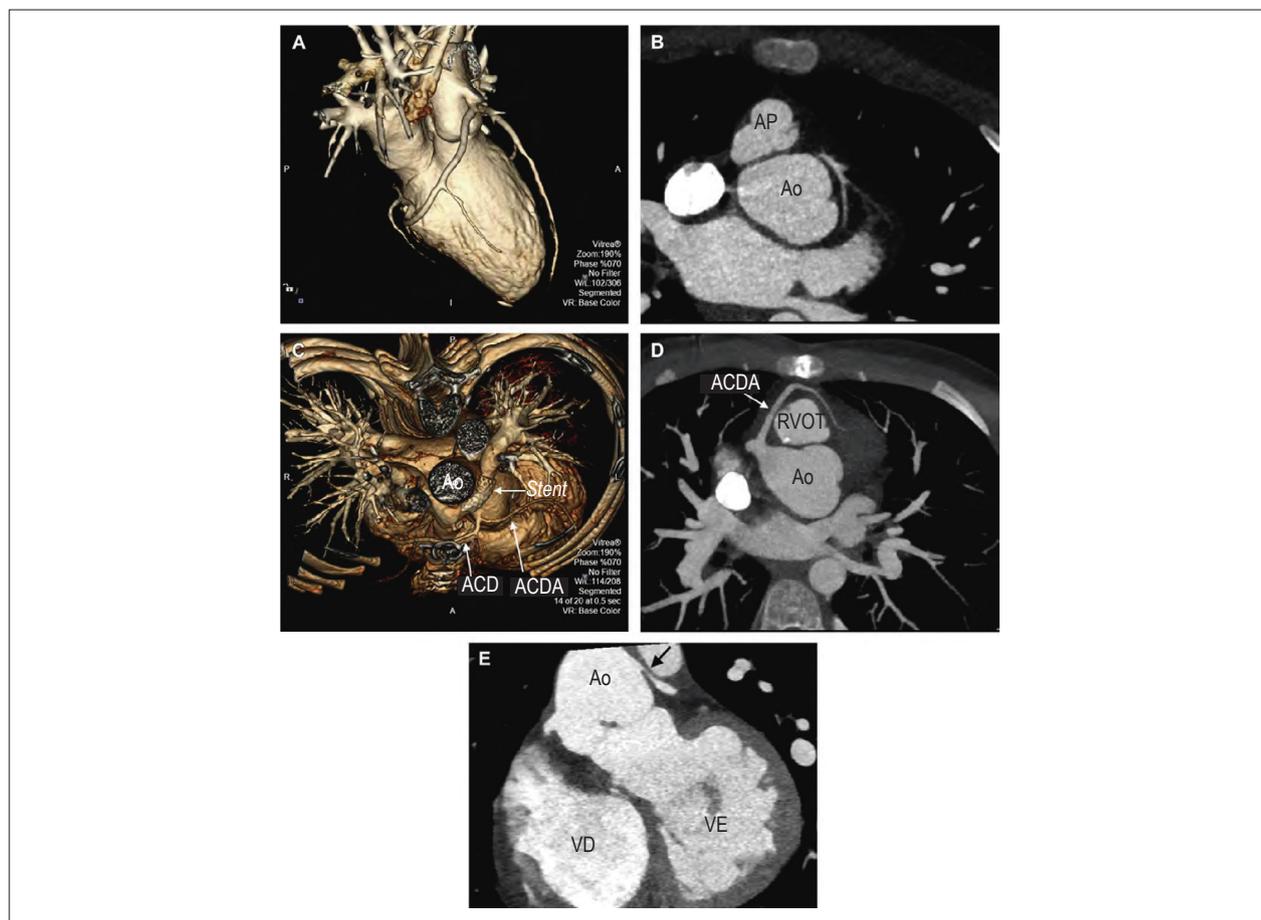


Figura 41 – Tomografia computadorizada das artérias coronárias após cirurgia de troca arterial. (A) Reconstrução tridimensional demonstrando artéria coronária única emergindo anteriormente após reimplante. A artéria pulmonar está seccionada fora desta imagem. (B) Imagem bidimensional mostrando estenose importante da artéria coronária esquerda após cirurgia de troca arterial. Observe a raiz da neopulmonar anterior à raiz neoaórtica. (C) Reconstrução tridimensional após cirurgia de troca arterial. Observe o stent na artéria pulmonar esquerda e a coronária direita subesternal, cursando anterior à via de saída do ventrículo direito, com origem comum da coronária descendente anterior. (D) Imagem bidimensional demonstrando coronária descendente anterior subesternal originando da cúspide coronariana direita da raiz neoaórtica, cursando diretamente anterior à via de saída do ventrículo direito reconstruída. (E) Imagem bidimensional mostrando raiz neoaórtica dilatada com estreitamento da artéria coronária esquerda (seta preta) diretamente anterior à via de saída do ventrículo direito. VE: ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito.

venoso sistêmico é o ramo superior distal, junto à sua entrada no átrio direito (Figura 43). A TC é bem adequada para a visualização desta região e do túnel das veias pulmonares (Figura 44). Vasos colaterais de alívio são frequentemente visualizados nessa situação (Vídeo 23, disponível em www.onlinejase.com). As obstruções nos túneis venosos sistêmicos são geralmente tratadas com implante de stent. A TC é o método de escolha se houver reestenose por causa do artefato metálico do stent, que ocorre na RMC.¹³⁷ No entanto, a RMC pode acuradamente avaliar o fluxo antes e depois do stent de forma precisa, além de visualizar a extensão limitada do lúmen (Figura 34C). Os vazamentos nos túneis são comuns e podem ser problemáticos para a TC, se for utilizado um protocolo de opacificação biventricular, para avaliar simultaneamente as estruturas cardíacas direita e esquerda. Tipicamente, um vazamento do túnel é melhor identificado como um jato de contraste positivo e negativo, o que não ocorre se ambos os átrios opacificarem de forma semelhante. Cabos de marca-passos e desfibriladores podem ser bem visualizados pela TC,

e a anatomia do seio venoso coronariano pode ser estudada, antes de se repetirem intervenções eletrofisiológicas, como implante de marca-passo biventricular.

A TC pode, também, ser usada para calcular o volume do VE e do VD, da massa e da fração de ejeção em pacientes nos quais o ecocardiograma seja insuficiente e a RMC não seja possível (Vídeo 24, disponível em www.onlinejase.com).¹⁸¹ Entretanto, na maioria dos casos, a TC permanece como a modalidade de imagem de terceira linha.

Avaliação após cirurgias de Rastelli e Nikaidoh. Os aspectos anatômicos, depois das cirurgias de Rastelli e Nikaidoh, são similares para todas as modalidades e descritos em detalhes nas seções do ecocardiograma e RMC. O tubo VD-TP dos pacientes com Rastelli ou Nikaidoh quase sempre se torna estenótico e precisa ser substituído – habitualmente, na primeira década de vida. A TC pode ser usada para detectar esta complicação, e fornecer informação sobre o local e a extensão da calcificação do tubo, e sobre a relação do tubo

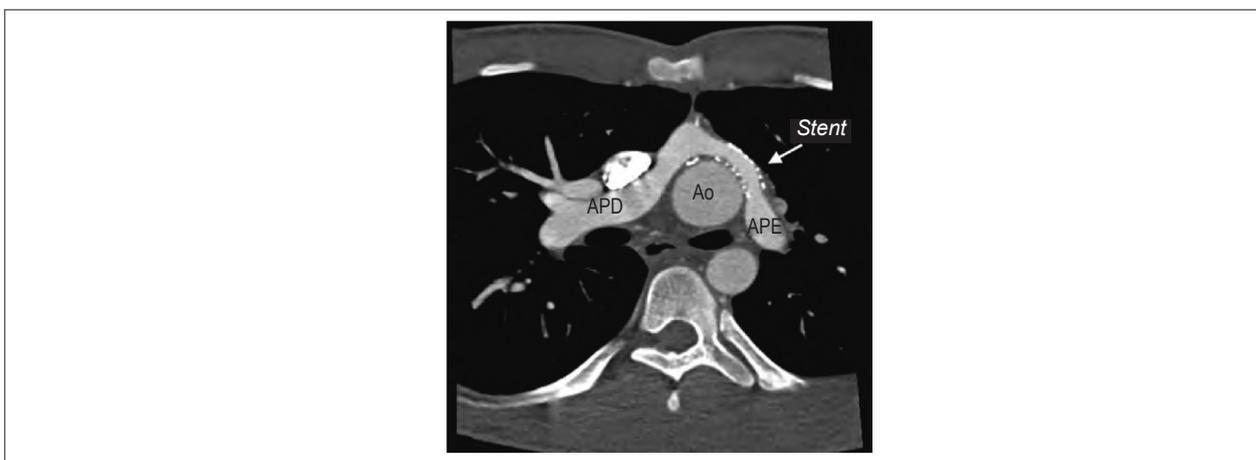


Figura 42 – Imagem axial bidimensional de tomografia computadorizada de stent em artéria pulmonar esquerda proximal após manobra de LeCompte realizada como parte da cirurgia de troca arterial. Ao: Aorta; RPA: artéria pulmonar direita.

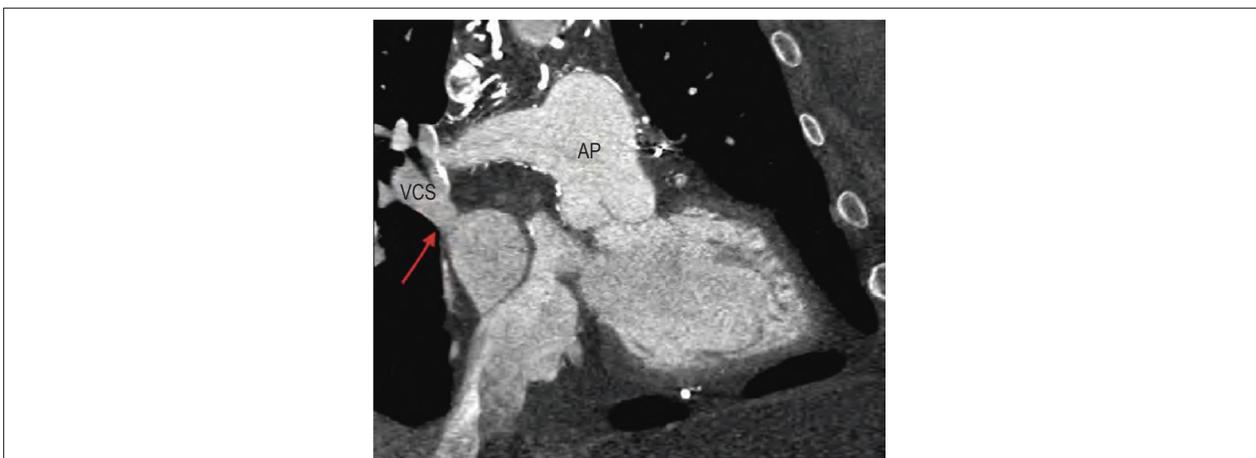


Figura 43 – Imagem bidimensional de tomografia computadorizada realizada em paciente após cirurgia de desvio atrial demonstra oclusão completa do segmento da veia cava superior do túnel venoso sistêmico (seta vermelha), com opacificação via vasos colaterais para a veia cava inferior, a partir de injeção no braço. AP: artéria pulmonar.

com as artérias coronárias e o esterno, em caso de reoperação (Figura 45). Lesões da coronária direita são mais comuns após a cirurgia de Nikaidoh, por causa da translocação para a esquerda da aorta, e esta complicação é bem avaliada pela TC cardíaca.

Preparo do paciente. A revisão detalhada da história do paciente e questões clínicas pertinentes deve ser determinada para cada exame antes de sua realização. A qualidade do exame necessária (e a dose de radiação final) varia consideravelmente de acordo com a indicação. O protocolo do exame deve ser ajustado para a necessidade específica do paciente. A disfunção renal deve ser avaliada quando for considerado o uso de contraste. A supervisão médica é necessária para revisão clínica, planejamento, aquisição e interpretação do exame.

Em pacientes com marca-passos, o ritmo cardíaco de base e o modo de estimulação devem ser avaliados e otimizados para a melhor sincronia AV. Se o ritmo de base for parecido com o do marca-passo, a frequência cardíaca pode ser reduzida ou aumentada, para evitar competição de ritmo.

Protocolo de aquisição de imagem. Os protocolos a seguir são modificações da TC cardiovascular padrão específicas para pacientes com TGA.

Protocolos de injeção de contraste. Para todos os pacientes com TGA, há o potencial para anomalias nas estruturas cardíacas direitas e esquerdas. O protocolo de injeção biventricular deve ser usado para opacificar os dois lados simultaneamente durante uma única aquisição. Isto pode ser obtido aumentando o tempo de injeção do contraste e com velocidade menor, realizando duas fases de injeção de contraste, com injeção padrão curta, seguida de uma segunda fase de injeção mais lenta, ou mantendo a velocidade de injeção padronizada, mas seguida de uma segunda fase de injeção, com uma mistura de contraste e soro fisiológico. Todos estes protocolos de injeção de contraste são seguidos de soro fisiológico, algumas vezes denominados de injeção trifásica (duas fases de contraste e uma de soro).

Início da aquisição de imagem. A aquisição de imagem



Figura 44 – Imagem bidimensional mostra obstrução do túnel venoso pulmonar (seta vermelha) em paciente após procedimento de troca atrial realizado como parte do procedimento de dupla troca para transposição congenitamente corrigida das grandes artérias.

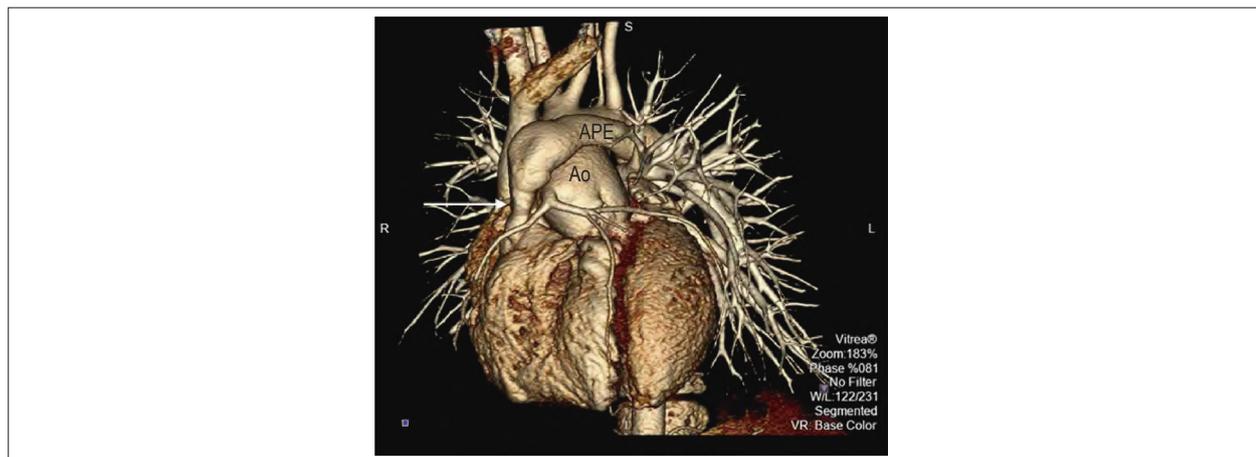


Figura 45 – Reconstrução tridimensional de imagens de tomografia computadorizada de paciente com conduto do ventrículo direito para a artéria pulmonar, que é significativamente obstruída (seta branca), após procedimento de Rastelli. A imagem mostra tanto o estreitamento proximal do conduto quanto a relação das artérias coronárias com o conduto. Ao: aorta; LPA: artéria pulmonar esquerda.

pode ser iniciada por: detecção automática de contraste, injeção-teste, ou detecção manual de contraste. A injeção-teste de contraste aumenta a dose de contraste e, potencialmente, a dose de radiação. Aumentando-se a duração da injeção do contraste e disparando a aquisição baseada na atenuação da aorta, elimina-se a necessidade de injeção-teste, e é permitida a visualização das estruturas cardíacas direitas e esquerdas simultaneamente. O disparo manual da aquisição, baseado na visualização da opacificação das estruturas na sequência de monitorização de contraste, também é método confiável de aquisição de imagem. Se for forte a suspeita de obstrução do ramo superior do túnel após CAtrial, a sequência de monitorização e a injeção do contraste devem ser aumentadas para permitirem a opacificação tardia das colaterais sistêmico-pulmonares.

Sequência de aquisição de imagem

- Sincronização retrospectiva com o eletrocardiograma: este modo de varredura deve ser reservado para a aquisição de alta resolução das artérias coronárias, em paciente com frequência cardíaca elevada ou irregular, e que não possa ser normalizada com medicamentos. O tomógrafo automaticamente aumenta a janela de aquisição se uma arritmia ou variabilidade de frequência cardíaca for detectada, durante o período de monitorização ou a aquisição das imagens.
- Aquisição helicoidal de alto *pitch* com sincronização eletrocardiográfica prospectiva ou aquisição volumétrica: esse modo de aquisição de imagem pode ser usado para avaliação anatômica em todos os pacientes. Pode ser usada para avaliação detalhada de artérias coronárias em pacientes com < 60 bpm.
- Sincronização prospectiva com o eletrocardiograma: pode ser usado para avaliar artérias coronárias, quando as frequências cardíacas estão elevadas. A janela de aquisição deve ser ajustada ou no fim da sístole ou da diástole, dependendo da frequência cardíaca. A largura da janela depende dos detalhes das coronárias necessários e deve ser mantida no mínimo possível.
- Sincronização prospectivamente com tempo fixo (*millisecond scanning*): este modo adquire dados para um tempo específico (em milissegundos) antes do próximo QRS, ao invés de uma porcentagem do ciclo cardíaco. Isso pode ser útil em pacientes com arritmia ou para obter imagens das artérias coronárias durante a sístole em pacientes com frequência cardíaca elevada.
- Sincronização com o eletrocardiograma com modulação de dose, para avaliação funcional: neste modo, uma porção do ciclo cardíaco é ajustada para ser irradiada com dose máxima, usando a menor janela de aquisição possível, e o restante do ciclo cardíaco é ajustado para receber dose de aproximadamente 20% de radiação. Isso enfatiza mais os dados diastólicos com menor ênfase na sístole, mas usando o suficiente para estimativa da função. Os dados são reconstruídos em aproximadamente 20 fases por ciclo cardíaco. As doses mais baixas pode ser usadas porque os dados para avaliação da função são reconstruídos com espessuras mais grossas (6 a 8 mm).

Extensão da varredura: A extensão da varredura habitual para TC de coronárias em adultos é de aproximadamente 12 cm. A varredura para todos os pacientes com TGA deve incluir a área cardíaca e os ramos pulmonares. A varredura pode ser estendida superiormente para os pacientes com túneis atriais, para avaliar a patência dos túneis e os vasos colaterais.

Recomendações para aquisição de imagens das artérias coronárias

- Considere o uso de betabloqueador, para diminuir a frequência cardíaca e permitir o uso de modos de varredura com sincronização prospectiva com o eletrocardiograma, sempre que possível.
- Use o menor intervalo R-R necessário baseado na frequência cardíaca (janela de aquisição), ou considere a aquisição com tempo fixo, se houver variação significativa da frequência cardíaca.
- Use a menor carga do tomógrafo necessária para obter a imagem diagnóstica para o tamanho do paciente (voltagem do tubo e o produto da corrente-tempo do tubo).
- Use o modo automatizado do tubo baseado no paciente sempre que possível.
- Limite a extensão da varredura para a área de interesse.
- Use o protocolo de injeção biventricular (trifásico) para opacificar os lados direito e esquerdo do coração simultaneamente.

Anatomia das estruturas cardíacas esquerda e direita/ análise da função biventricular

- Se detalhes finos não forem necessários, considerar o uso de colimação mais larga e diminuir a carga do tomógrafo (voltagem e produto da corrente-tempo do tubo).
- Use protocolo de injeção de contraste biventricular (trifásico) para opacificar as estruturas cardíacas direita e esquerda simultaneamente.
- Aumente o tamanho da varredura, para incluir a área de interesse (túneis venosos sistêmico e pulmonar, e raiz aórtica).
- Use a modulação de dose baseada no eletrocardiograma com janela de aquisição estreita e baixa voltagem do tubo, para diminuir a dose de radiação para imagens funcionais. Níveis de ruído mais elevados são toleráveis, porque os dados reconstruídos são mais espessos para análise funcional (6 a 8 mm).

Componentes do relatório e medidas. Todos os aspectos anatômicos devem ser relatados como já descritos no ecocardiograma e na RMC. A fase do ciclo cardíaco deve ser mencionada, para que as medidas dos vasos torácicos tenham comparação adequada com outras modalidades. Os relatórios da dose de radiação ainda não são padronizados. O produto da dose-comprimento e/ou o índice de dose do volume da TC, baseando-se em um *phantom* de 32 cm, na extensão da varredura, e na sequência da varredura usada deve ser descrito. A frequência cardíaca, durante o exame, deve ser descrita nos exames sincronizados com o eletrocardiograma.

Recomendações. A TC cardiovascular é uma tecnologia

nova com muitas aplicações na TGA. É habitualmente uma modalidade de terceira linha para pacientes nos quais a RNM seja contraindicada, mas pode ser considerada modalidade de segunda linha em indicações específicas, como avaliação detalhada de artérias coronárias e estruturas extracardíacas. Tecnologia adequada e profissionais bem treinados podem não estar disponíveis em todas as instituições, de modo que técnicas de redução de radiação devem ser adotadas para todos os pacientes, para minimizar os riscos.

Cintilografia nuclear

Aspectos gerais da modalidade

A imagem da perfusão miocárdica com cintilografia nuclear tem sido usada há várias décadas para muitos tipos de cardiopatia congênita. O tipo mais comum de exame é a Tomografia Computadorizada por Emissão de Fóton Único (SPECT, do inglês *Single-Photon Emission CT*). Nessa modalidade, um radioisótopo de meia-vida, habitualmente o ^{99}Tc ou ^{201}Tl , é injetado por via endovenosa e captado pelo miocárdio, a medida que é perfundido. Embora um estudo em repouso isoladamente possa ser realizado, a SPECT é normalmente feita em repouso e com estresse. As imagens em repouso e estresse são comparadas para ver alterações de captação do radiofármaco qualitativamente (Figura 46). O desenvolvimento de novos *softwares* vem diminuindo o tempo de aquisição e a exposição à radiação.¹⁸²

O exercício é a modalidade mais comum de estresse. As vantagens do exercício são o débito cardíaco mais aumentado e o maior consumo de oxigênio, comparado com o estresse farmacológico. Além disso, o estresse físico é mais fisiológico e mais próximo das atividades diárias do paciente. O estresse farmacológico é realizado em pacientes muito jovens para o exercício ou que tenham alguma limitação e incapacidade para o estresse físico. Os agentes farmacológicos mais comumente utilizados são a adenosina e a dobutamina. A adenosina causa dilatação máxima das arteríolas coronarianas. Isso desmascara a estenose proximal nas coronárias maiores, resultando em fluxo segmentar diminuído para aquelas áreas. Dessa forma, é muito útil naquelas condições de TGA em que há dúvida clínica de lesões estenóticas. A dobutamina aumenta a frequência cardíaca e a pressão sanguínea, resultando em aumento de consumo de oxigênio. Assim, mimetiza o exercício, embora os efeitos sejam mais variáveis. Em geral, a dobutamina atinge estresse cardíaco menor que o exercício máximo.¹⁸³⁻¹⁸⁵

Semelhantemente à SPECT, a Tomografia por Emissão de Positrões (PET, do inglês *Positron-Emission Tomography*) usa tecnologia de câmera gamma para medir o fluxo miocárdico segmentar. Os protocolos para aquisição das imagens são os mesmos da SPECT. Por causa da meia-vida extremamente curta dos radioisótopos emitidos no método, eles não são adequados para o estresse físico. Como a SPECT, a PET pode ser usada para avaliar diferenças regionais do fluxo miocárdico qualitativamente. Além disso, com o *software* adequado,

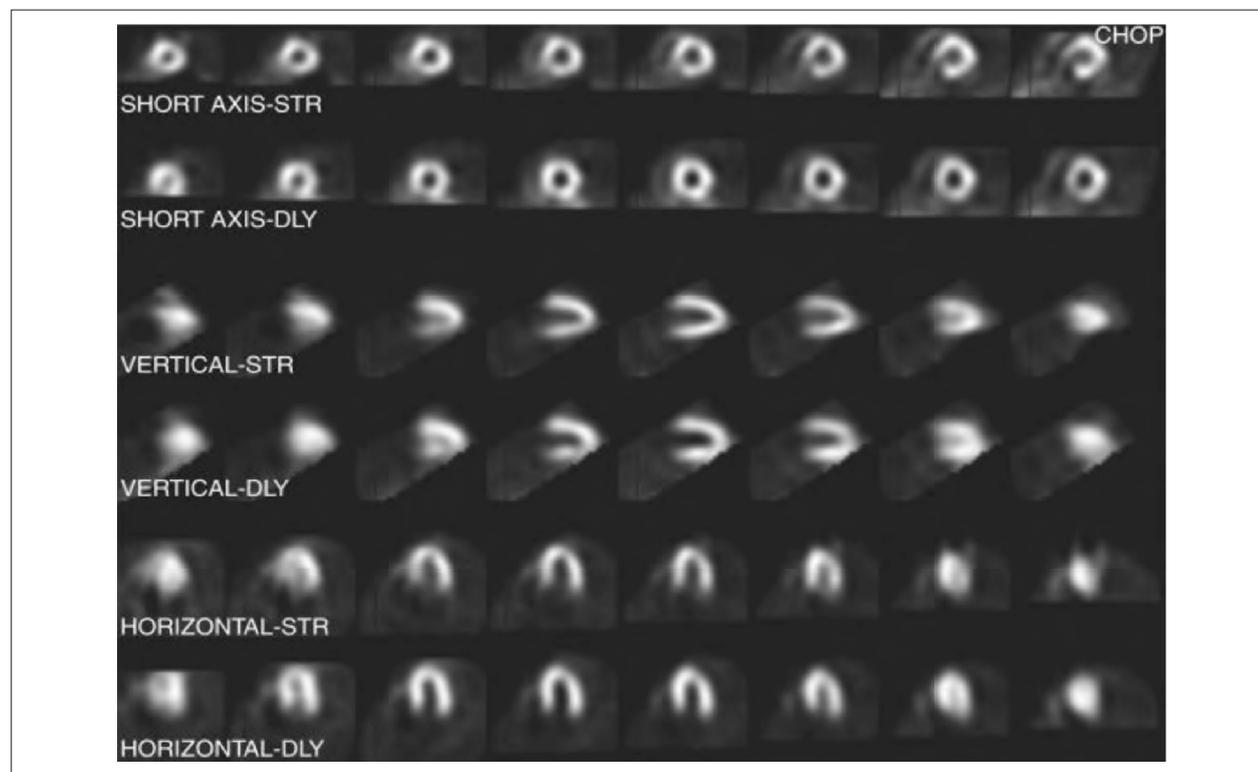


Figura 46 – Típica exibição de imagens em repouso e esforço de perfusão miocárdica em tomografia computadorizada por emissão de fóton único. As imagens em repouso e esforço são exibidas nos eixos curto, vertical e horizontal. Essas imagens mostram um defeito de perfusão reversível na coronária direita. Observe a reduzida captação do isótopo, no eixo curto, na fase de esforço, em comparação às imagens em repouso.

o fluxo pode ser mensurado quantitativamente para várias regiões miocárdicas. Isso permite a mensuração da reserva do fluxo miocárdico quando combinado com a vasodilatação máxima das coronárias pela adenosina.^{186,187}

Menos comumente, a PET é usada para avaliar o metabolismo miocárdico, isto é, primariamente usada para distinguir o miocárdio hibernado do infartado, em caso de oclusão aguda das artérias coronárias. O uso de glicose será presente no miocárdio isquêmico hibernante, indicando viabilidade, mas não no miocárdio infartado. O uso de um radioisótopo marcado com glicose (18 F-fluorodesoxiglicose) é captado pelo miocárdio hibernante, indicando viabilidade miocárdica, e pode ser feito em decisões sobre procedimentos de revascularização.¹⁸⁸

Vantagens e limitações

A maior vantagem da SPECT sobre as outras modalidades para avaliar o *status* coronariano é a habilidade de combinar imagem com exercício máximo. Isso permite a avaliação segmentar do miocárdio com altíssimos níveis de estresse fisiológico e também da perfusão coronariana relacionada com sintomas relacionados ao exercício, o que não está habitualmente disponível em outras modalidades, como na RNM, que requer estresse farmacológico ou exercício submáximo.

Os dados relacionados à sensibilidade e à especificidade da SPECT e da PET na identificação de lesões significantes em artérias coronárias em pacientes pediátricos são muito limitados, por conta do pequeno número de estudos pediátricos, com avaliação de população muito heterogênea, e habitualmente assintomática no momento do teste.^{189,190}

A limitação mais importante da cintilografia nuclear é a exposição à radiação, mesmo com as melhorias recentes nos *hardwares* e *softwares*. Isso reflete uma preocupação, especialmente em pacientes pediátricos. A variação da radiação, para estes procedimentos, é entre 7 e 10 mSv.

Avaliação pós-operatória de transposição das grandes artérias com cintilografia nuclear

Uma vez que a CArterial necessita de transferência das artérias coronárias da raiz aórtica nativa para a raiz neoaórtica, podem ocorrer morbidade e mortalidade associadas à isquemia coronária.¹⁹² Os mecanismos possíveis são proliferação intimal ao redor da linha de sutura dos óstios reimplantados, oclusão, compressão ou *kinking* das coronárias. Além disso, um reimplante relativamente mais alto na aorta ascendente, fora do seio de Valsalva, pode reduzir o fluxo coronariano, particularmente durante o exercício.

Há poucos relatos do uso de cintilografia nuclear na avaliação dos pacientes após CArterial. A comparação destes estudos é limitada pela heterogeneidade dos pacientes estudados em cada série. Os estudos avaliando o uso da SPECT para detectar anomalias do fluxo coronariano em pacientes sintomáticos relataram sensibilidade variando de 50% a 78% e especificidade de 69% a 90%^{39,193}. Os benefícios da utilização da SPECT em pacientes assintomáticos são extremamente baixos, e estudos positivos têm sido restritos em pacientes com curso perioperatório de alto risco ou artérias coronárias

com variações anatômicas de alto risco. No estudo mais recente, Pizzi et al.¹⁹⁴ avaliaram 69 pacientes, dos quais 64 eram assintomáticos. Aconteceram duas alterações fixas e seis reversíveis de perfusão coronariana. Destes oito pacientes, cinco tiveram isquemia perioperatória e/ou variações atípicas das artérias coronárias.

Há também dados limitados relacionados à utilidade da SPECT na avaliação da perfusão miocárdica após revascularização de pacientes com estenose ou oclusão das artérias coronárias. Raisky et al.¹⁹⁵ usaram SPECT para avaliar 18 de 19 pacientes após cirurgias de revascularização, após o diagnóstico de estenose ou oclusão das artérias coronárias pela angiografia, após CArterial. A SPECT foi negativa em 16 e minimamente positiva em dois pacientes. Isto foi consistente com a patência das artérias coronárias na época destes estudos. Estes achados poderiam sugerir que a SPECT poderia ter utilidade como ferramenta de rastreio no seguimento de revascularização. Entretanto, a maior fraqueza deste estudo é a falta de SPECT pré-operatório para comparar com a angiografia da mesma época ou com a SPECT pós-operatório.

Preparo dos pacientes. Por causa da necessidade de múltiplos acessos venosos e do tempo necessário, o protocolo de 2 dias deve ser evitado. O protocolo padrão de 1 dia de repouso/estresse é o suficiente. Em certas condições, o estresse isoladamente ou só o repouso podem ser considerados.

Protocolo de aquisição de imagem. Após a obtenção do acesso venoso, é realizada a infusão do radioisótopo. A dose deve ser de acordo com o peso, para crianças não obesas. A dose total é dividida em um quarto dado na primeira injeção em repouso e três quartos durante o estresse. Em adolescente, isto resulta em uma dose de aproximadamente 6 a 10 mCi em repouso e 20 a 30 mCi no estresse.^{183,184} As imagens em repouso são obtidas, e são necessários 45 minutos ou menos para o radioisótopo cair antes do teste sob estresse. Quando o estresse é físico, a injeção do radioisótopo deve ser feita o mais próximo possível ao pico do exercício, estimulando o paciente a manter o exercício por 1 minuto após a injeção.^{183,184} Após completar o teste de estresse, a imagem é repetida.

O estresse farmacológico deve ser indicado quando o exercício não puder ser realizado. Por causa da meia-vida curta e das propriedades vasodilatadoras, a adenosina é o agente de escolha para avaliar a coronária estenótica. As imagens de repouso são obtidas, assim como no estresse físico. Um segundo acesso venoso é necessário, para infusão da adenosina. Após obter as imagens de repouso e esperar o tempo de queda, a infusão da adenosina é iniciada na dose de 0,14 mg/kg/minuto. A infusão é feita por 6 minutos, com injeção do radioisótopo em 3 a 4 minutos da infusão. A infusão pode ser interrompida por efeitos adversos, sem necessidade de outras intervenções, uma vez que a meia-vida é curta. As imagens pós-estresse são obtidas como no estresse físico.

A PET é realizada em poucos centros no momento. Em geral, o protocolo para a avaliação do fluxo miocárdico segmentar é muito parecido com o da SPECT, usando o estresse farmacológico. A escolha do radioisótopo depende do centro de realização.

Recomendações. Devido à exposição à radiação, mesmo com equipamentos e *softwares* de última geração,

a cintilografia não deve ser usada de rotina para triagem de pacientes assintomáticos de baixo-risco. De forma semelhante aos adultos com suspeita de coronariopatias, a SPECT para avaliar sintomas é aceitável em pacientes de alto risco, que incluem padrões anatômicos complexos de artérias coronárias (especialmente na presença de trajeto intramural), história de isquemia perioperatória, ou de estenose de artérias coronárias documentadas. Pacientes que apresentam alterações do segmento ST não sugestivas de isquemia durante o estresse (assim como os com bloqueio de ramo) também se enquadram nessa categoria. A cintilografia deve ser considerada para triar pacientes assintomáticos, mas de alto risco, antes da participação de competições atléticas vigorosas. Finalmente, a SPECT deve ser considerada na avaliação de isquemia miocárdica segmentar, após procedimentos de revascularização para estenose ou oclusão. O uso da PET é praticada muito raramente e em um número relativamente pequeno de instituições, não sendo apropriado fazer recomendações generalizadas para o uso da PET neste momento.

Ecocardiograma sob estresse físico e farmacológico

Aspectos gerais da modalidade

O estresse físico ou farmacológico pode ser útil para avaliação pós-operatória de pacientes com TGA. Após a CArterial, a avaliação com estresse pode detectar problemas de perfusão coronariana, potencialmente associada com translocação e reimplante de coronárias. Além disso, tanto na CArterial quanto na CAtrial, o estresse pode ajudar a determinar a reserva contrátil e a capacidade de exercício.

Os exames com estresse precisam de um agente causador do estresse (físico ou farmacológico) e da avaliação dos efeitos desse agente no coração, com instrumento adequado (por exemplo: eletrocardiograma, ecocardiografia, SPECT ou RNM). Os tipos de agentes de estresse e o método utilizado depende de muitos fatores, incluindo a idade do paciente, as indicações do teste, a sensibilidade e a especificidade do método.

Vantagens e limitações

Tradicionalmente, o ecocardiograma é realizado com a criança em ambiente tranquilo e de repouso, condição na qual as crianças permanecem pouco tempo do seu dia típico. O valor do ecocardiograma sob estresse é que ele fornece avaliação importante da perfusão miocárdica, da reserva contrátil e da hemodinâmica geral fora do estado de repouso. As limitações do ecocardiograma sob estresse são relacionadas principalmente à qualidade da imagem; obter as imagens adequadas durante o exercício pode ser desafiador. Várias estratégias podem ser usadas para ajudar a superar essas dificuldades, como pedir para o paciente manter a expiração ou obter as imagens no estado de recuperação imediato (ao invés do exercício máximo). Além disso, para pacientes sem *shunt* residual, agentes de contraste podem ser utilizados para aumentar a opacificação cardíaca. Finalmente, o estresse farmacológico pode ser usado para mimetizar o exercício e evitar os artefatos de movimentação e respiratórios associados ao estresse físico.

Avaliação da perfusão miocárdica

A avaliação da perfusão miocárdica foi discutida em detalhes em seções anteriores.

Capacidade física e reserva contrátil

As outras maiores indicações do teste com estresse nos pacientes com TGA são a avaliação da capacidade física e reserva contrátil.

Avaliação após cirurgia de troca arterial. Comparada com pacientes com CAtrial, os aqueles com CArterial têm capacidade de exercício muito maior, uma vez que a cirurgia é mais fisiológica. Contudo, a capacidade funcional destes pacientes não é normal.¹⁹⁶ Muitos estudos têm demonstrado que a tolerância diminuída ao exercício é devida a uma incompetência cronotrópica.¹⁹⁷ Outros fatores que levam a uma capacidade diminuída de exercício são o fluxo de reserva anormal das artérias coronárias, o descondiçãoamento físico e o seguimento mais longo. Este último achado é particularmente preocupante, dada à expectativa de melhor desempenho miocárdico em pacientes com CArterial em relação à CAtrial. Giardini et al.¹⁹⁸ realizaram ecocardiograma com estresse físico em 60 pacientes submetidos a CArterial, com média de idade próxima aos 14 anos. O Volume de Oxigênio (VO_2) máximo foi 84% do predito e esteve correlacionado com a velocidade máxima da via de saída do VD $> 2,5$ m/s.

Avaliação após CAtrial. A disfunção do VD sistêmico e a consequente insuficiência cardíaca são os problemas mais importantes em pacientes com Senning/Mustard. Para ajudar a identificar os pacientes com maior risco para disfunção ventricular, os investigadores têm usado o ecocardiograma sob estresse.¹⁹⁹ Li et al.²⁰⁰ realizaram teste com estresse farmacológico (dobutamina) e teste ergométrico cardiopulmonar em 27 adultos após a cirurgia de Mustard. Apesar da ausência de sintomas, a capacidade física nestes pacientes estava reduzida significativamente, comparada a valores de referência. Essa capacidade reduzida estava relacionada com a diminuição da excursão da parede livre do VD sistêmico em repouso e durante o estresse com dobutamina.

Protocolo. Protocolos de Bruce e de rampa são usados para o estresse físico em crianças após CArterial.²⁰¹ O ecocardiograma sob estresse pode ser usado para avaliar as anormalidades segmentares de contração ventricular após a CArterial ou reimplante de artérias coronárias em pacientes submetidos à cirurgia de Nikaidoh. As recomendações da ASE podem ser usadas para o ecocardiograma por estresse em crianças.²⁰² No pico de exercício, a ecocardiografia pode ser também usada para gradientes de vias de saída.

Recomendações. O crescimento e a patência das anastomoses das coronárias ainda são preocupações importantes, devido aos relatos de isquemia miocárdica nos pacientes com TGA.²⁰³ Não há consenso sobre exames para monitorização. Alguns recomendam testes para avaliar a perfusão miocárdica a cada 3 anos, ou durante o período de crescimento, e antes da participação de esportes no Ensino Médio.¹⁹⁷ Outros sugerem que teste de estresse para avaliação de perfusão miocárdica devem ser reservados para pacientes com sintomas, padrões anatômicos anormais de artérias coronárias e problemas isquêmicos no perioperatório.

Monitorizar a capacidade de exercício tanto em CArterial quanto CAtrial continua sendo teste diagnóstico e preditivo importante. Já é conhecida a associação de incompetência cronotrópica durante o exercício com mortalidade aumentada em adultos.¹⁹⁷ Nestes pacientes, disfunções ventriculares subclínicas podem ser desmascaradas em pacientes com função ventricular normal em repouso. Um seguimento mais prolongado é necessário, para determinar a significância destes achados.

Cateterismo cardíaco e angiografia

Aspectos gerais da modalidade

O papel do cateterismo cardíaco e da angiografia tem sido expandido em pacientes com TGA. No passado, pacientes necessitavam do cateterismo cardíaco e da angiografia, para determinar a relação das grandes artérias (para provar que eles tinham TGA) e avaliar a comunicação interatrial. A ASB é realizada se houver cianose profunda e se a CIA for considerada inadequada. Ela pode ser realizado no laboratório de cateterismo com fluoroscopia ou à beira leito, guiada com ecocardiograma. Atualmente, ABS é realizada antes da CArterial, que é realizada dentro da primeira semana de vida. No início da era das cirurgias, uma boa comunicação pós-ASB era necessária para o paciente aguardar a CAtrial, que era realizada semanas ou meses após o procedimento.⁸ Após a CAtrial, os túneis venosos sistêmico e pulmonar necessitam frequentemente de cateterismo cardíaco, para diagnóstica e tratar estenose e vazamentos. O implante de marca-passo transvenoso torna a intervenção destes problemas tecnicamente desafiadora. Nos anos iniciais após a CArterial, o cateterismo cardíaco e a angiografia tinham um papel em definir anomalias de artérias coronárias. Na era moderna, com a melhora das imagens do ecocardiograma e das técnicas cirúrgicas, essa necessidade tem diminuído. Pacientes com TGA e desvio posterior do septo interventricular submetidos à cirurgia de Rastelli são mais suscetíveis à estenose subaórtica

recorrente, que pode necessitar de avaliação hemodinâmica por cateterismo cardíaco. Além disso, o tubo VD-TP tem meia-vida limitada e muitos destes pacientes devem retornar ao laboratório de cateterismo para implante de stent no tubo ou de valva pulmonar percutânea.^{204,206}

Vantagens e limitações

A angiografia é uma das modalidades de imagem mais antigas em cardiologia, sendo usada desde a década de 1950 para fornecer informações em pacientes com cardiopatia congênita. Fornece detalhes excelentes sobre a anatomia das artérias coronárias e das artérias pulmonares. Em pacientes com CIV, a angiografia permite a detecção de CIV adicionais (que podem ser desafiadores para o ecocardiograma). A maior limitação do cateterismo cardíaco é o fato de ser um procedimento invasivo e com risco potencial de danos vascular e cardíaco. Como em qualquer procedimento invasivo, há pequeno risco de morbidade e até mortalidade. A fluoroscopia requer exposição radioativa. Além disso, sedação ou anestesia geral é necessária na maioria dos casos.

Avaliação pré-operatória de transposição das grandes artérias com cateterismo cardíaco e angiografia

Atualmente, o papel do cateterismo cardíaco em pacientes com TGA é reservado primariamente para intervenção, especificamente ABS em neonatos com *shunt* insuficiente ao nível atrial. O ecocardiograma transtorácico permite guiar o procedimento à beira do leito, na unidade de terapia intensiva, em alguns centros. Outras instituições preferem realizar o procedimento no laboratório de cateterismo cardíaco. Os procedimentos à beira do leito são habitualmente realizados pela veia umbilical, mas também podem ser feitos por via femoral. O local de realização da ABS é uma instituição específica para pacientes hemodinamicamente estáveis. Em um paciente acidótico e instável, que já esteja recebendo prostaglandina, uma ABS de urgência deve ser realizada imediatamente (Figura 47).

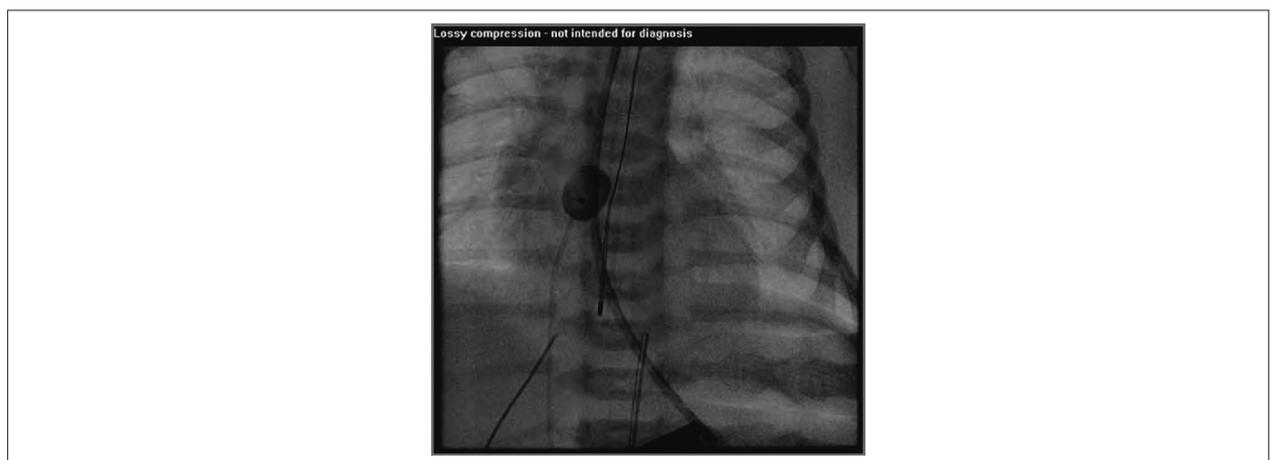


Figura 47 – Fluoroscopia anteroposterior durante atrioseptostomia por cateter balão em neonato com transposição das grandes artérias. O balão de septostomia é puxado através do septo interatrial, com tração brusca, porém controlada. Na parte inferior da imagem, um transdutor transtorácico de eco permite imagem simultânea do procedimento, assegurando que estruturas intracardiacas não sejam danificadas e possibilitando a avaliação imediata da lâmina do septo interatrial e a suficiência do shunt da esquerda para a direita após a manobra.

Se uma ETT não puder definir adequadamente a anatomia das artérias coronárias, a angiografia na raiz da aorta deve ser realizada para visibilizar as origens das coronárias. Uma injeção na aorta ascendente, via VD, com técnica de oclusão por balão, define o trajeto das artérias coronárias. Isto é feito, algumas vezes, após o ABS.

A angiografia pode ser usada em TGA para identificar múltiplas CIV, obstrução da via de saída do VE, mau alinhamento septo, regurgitação de valva AV ou outras anomalias de arco aórtico associadas. Entretanto, o uso de angiografia para diagnóstico pré-operatório é, em grande parte, histórico.²⁰⁴ Em pacientes selecionados, pode haver necessidade para medir a pressão pulmonar diretamente, calcular a resistência vascular pulmonar e testar a reatividade vascular se houver suspeita de HP.

Avaliação pós-operatória de transposição das grandes artérias com cateterismo cardíaco e angiografia

Avaliação após cirurgia de troca arterial. O cateterismo cardíaco raramente é necessário após a CArterial. O papel da angiografia, após a CArterial, é, atualmente, reservado para pacientes específicos, nos quais há necessidade de informação adicional. No pós-operatório imediato após CArterial, se um paciente não consegue sair da CEC, há indicação de angiografia, para avaliar a patência das artérias coronárias proximais.²⁰⁷ Além disso, o aparecimento de arritmia ventricular necessita de imagem das coronárias para descartar isquemia. Se for diagnosticada estenose, pode ser necessário o implante de stent nesse cenário clínico.²⁰⁷

Após a CArterial, 20% a 30% dos pacientes desenvolvem estenose de artérias pulmonares (Figura 48).^{54,55} Alguns destes pacientes podem necessitar de implante de stent com pouca idade. Os stents podem necessitar de redilatação com cateterismos cardíacos futuros, conforme a criança cresce. A angiografia tridimensional rotacional parece ferramenta promissora para o intervencionista, como avaliação para angioplastia com cateter balão e implante de stent (Figura 49).

Até 30% dos pacientes com TGA podem ter colaterais

sistêmico-pulmonar.⁵³ Se grandes, estes vasos podem apresentar repercussão hemodinâmica importante, devido ao excesso de fluxo pulmonar após CArterial. A angiografia da aorta descendente pode delinear estes vasos, e o fechamento percutâneo deles pode ser realizado para diminuir o *shunt* pulmonar.²⁰⁴

Avaliação após cirurgia de desvio atrial. *Estenose e vazamentos do túnel venoso sistêmico.* A estenose no ramo superior do túnel pode ocorrer em até 30 dos pacientes após a cirurgia de Mustard^{62,64} e pode ser um pouco menos frequente em pacientes após a cirurgia de Senning. Aproximadamente 5% dos pacientes com CArterial podem desenvolver obstrução significativa do ramo inferior do túnel.²⁰⁸ O cateterismo cardíaco identifica estenoses e vazamentos que podem ser tratados no laboratório de cateterismo com o uso de dispositivos para fechamento de defeitos septais já disponíveis no mercado (Figura 27B). Antes do implante de eletrodos de marca-passo, uma avaliação completa de *shunt* interatrial deve ser realizada. Se identificado, o vazamento deve ser fechado antes do implante do marca-passo, para evitar embolismo paradoxal decorrente do acúmulo de debris nos cabos.^{15,77}

A angiografia nos ramos superior e inferior do túnel sistêmico é realizada via acesso venoso femoral padrão. Os estreitamentos do túnel costumam ser intracardíacos, próximo ao ponto em que o túnel atravessa em direção ao átrio esquerdo (Figura 50). A estenose dos túneis pode ser subestimada por métodos não invasivos, especialmente em adultos com janela ecocardiográfica limitada. Em estudo recente, foram identificadas e tratadas no laboratório de cateterismo estenoses do túnel não diagnosticadas (gradiente ≥ 4 mmHg).²⁰⁹ O fluxo para a veia ázigos pode confundir a avaliação de estenose do túnel, pois causa descompressão da VCS, com consequente diminuição do gradiente medido. As estenoses são tratadas com stents de nitino autoexpansíveis e metálicos originalmente usados em procedimentos biliares. Os stents revestidos também podem ser utilizados.

O implante de marca-passo bicameral é relativamente comum CArterial. Os eletrodos têm trajeto posterior e aparecem no VE, ao contrário de corações anatomicamente normais (Figuras 51A e B). Os eletrodos com trajeto ao longo do ramo

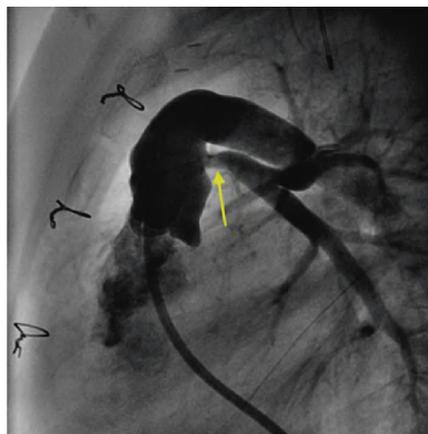


Figura 48 – Angiografia lateral demonstrando estenose proximal de artéria pulmonar direita (seta amarela) em criança após manobra de LeCompte e cirurgia de troca arterial para transposição das grandes artérias.



Figura 49 – Angiografia rotacional tridimensional das artérias pulmonares em paciente após manobra de LeCompte e cirurgia de troca arterial para transposição das grandes artérias.

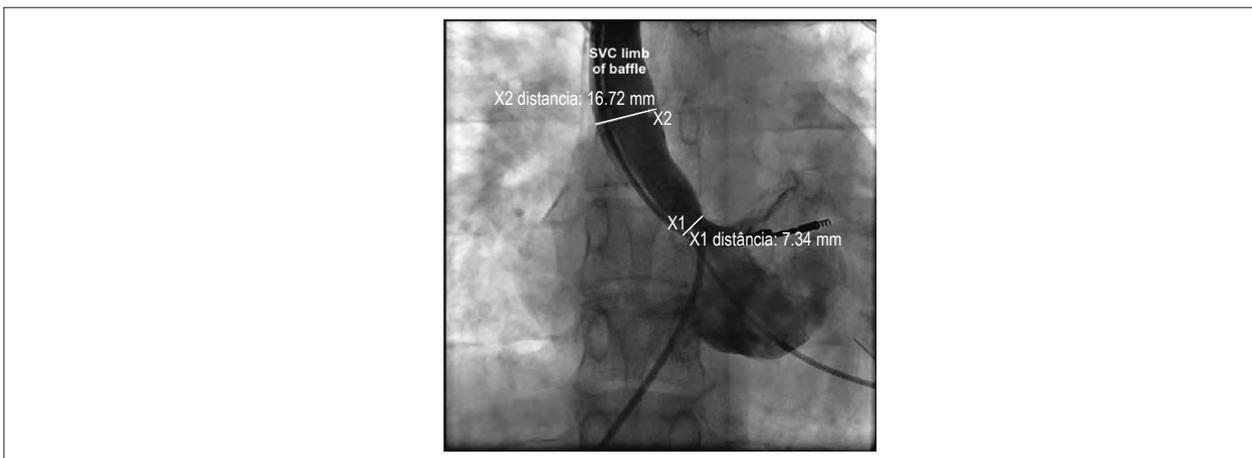


Figura 50 – Angiografia em paciente com eletrodos de marca-passo após cirurgia de Mustard. Observem que o segmento da veia cava superior do túnel venoso sistêmico apresenta estenose. Nesse paciente, foi decidido prender os eletrodos com a colocação de stent, já que o eletrodo atrial não pôde ser facilmente extraído.

superior podem causar problemas se uma estenose surgir e se o implante de stent for necessário. Embora nunca seja bom “prender” um eletrodo contra a parede do túnel com um stent, algumas vezes isso não pode ser evitado. Pacientes com eletrodos presos precisam de acompanhamento metucioso, para assegurar que sua função permaneça normal.

Abordagem para obstrução do túnel venoso pulmonar. A obstrução do túnel venoso pulmonar é mais comum após a cirurgia de Senning que a de Mustard, por causa da maneira como o tecido atrial nativo é manipulado para formar o túnel venoso sistêmico.²¹⁰ Cerca de 8% dos pacientes após a cirurgia de Senning desenvolvem obstrução significativa do túnel venoso pulmonar.²¹⁰ Esta obstrução é causa recuperável de HP em pacientes com TGA. A abordagem transtúnel, por uma perfuração preexistente ou punção por meio do túnel, pode ser usada para abordar este problema. O local de obstrução do túnel venoso pulmonar pode ser também abordado retrogradamente pelo VD sistêmico. A abordagem retrógrada tem alguns problemas relacionados com trauma

na valva tricúspide, que pode piorar a condição clínica do paciente. Frequentemente é necessária a reoperação.

Avaliação após cirurgia de Rastelli ou Nikaidoh. Um problema inerente ao acompanhamento a longo prazo dos pacientes após Rastelli ou Nikaidoh é a vida útil finita dos túneis VD-TP. Foi relatada ausência de morte, ou de necessidade de reintervenção, após o implante do tubo, em 54% dos pacientes em 10 anos de seguimento.²¹¹ Além disso, a ausência de uma disfunção importante do homoenxerto (principalmente regurgitação) em 10 anos foi relatada em apenas 22%. Pacientes após cirurgia de Rastelli ou Nikaidoh são pré-destinados a múltiplas esternotomias para troca do tubo. Atualmente, o papel do implante percutâneo de valva pulmonar tem ressuscitado a necessidade de cateterismo cardíaco e angiografia. As valvas Melody® (Medtronic, Minneapolis, MN) e a SAPIEN (Edwards Lifesciences, Irvine, CA) são usadas em todo o mundo para tratamento dos túneis ou disfunções de próteses biológicas pulmonares.^{212,213}

Pacientes com TGA após Rastelli ou Nikaidoh têm se

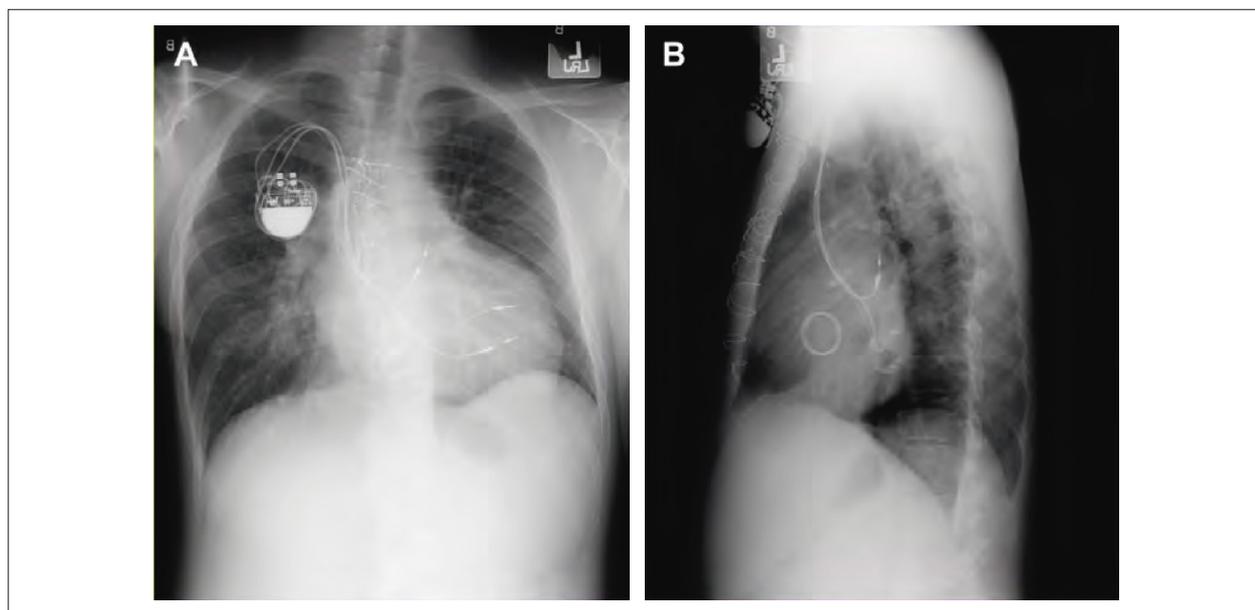


Figura 51 – Radiografias de tórax (A) anteroposterior e (B) lateral, demonstrando o posicionamento posterior dos eletrodos de marca-passo atrial e ventricular, no túnel venoso sistêmico, em adulto, após cirurgia de Senning.

beneficiado do uso de valvas percutâneas. Na pesquisa clínica da valva Melody® nos Estados Unidos, pacientes com TGA e tunéis VD-TP constituíram aproximadamente 15% de todos os implantes com valva pulmonar percutânea.²¹⁴ Já procedimento padrão o preparo do tubo VD-TP com colocação de stent, antes do implante da valva Melody®.²¹⁵ O stent metálico fornece área circular segura para o implante da valva Melody® e diminui a incidência de fratura do stent. Os tubos, nestes pacientes, têm sido inseridos em uma localização anatômica não habitual. Assim, a angiografia das artérias coronárias, durante a dilatação do tubo, é necessária para assegurar que não ocorra a oclusão da coronária quando a valva Melody® for expandida. Os resultados de seguimento de curto prazo destes pacientes são bons. A ausência de regurgitação valvar importante é excelente (> 90% em 4 anos).²¹⁴ No estudo americano inicial, a estenose recorrente foi observada em aproximadamente 20% dos pacientes, nos quais a colocação de stent como preparo do tubo não foi possível.²¹⁶ O índice de fratura foi reduzido a <5% após a aprovação do estudo, nos quais os tubos tinham o stent implantado previamente, e os casos *valva-in-valve* eram incluídos.²¹⁷ Para pacientes após cirurgia de Rastelli, a evolução da tecnologia de substituição percutânea das valvas pulmonares é uma esperança para diminuir o número de reoperações.

Cateterismo cardíaco e a troca arterial tardia

Apesar da melhora do diagnóstico pré-natal, a apresentação de casos de TGA fora do período neonatal ainda ocorre. O manejo destes pacientes pode ser desafiador, especialmente se o VE não estiver condicionado, e sob pressão pulmonar. Quanto mais tempo o paciente esperar para ser submetido à CA arterial, maior deve ser o risco de disfunção do VE após a cirurgia. Várias estratégias têm sido usadas nestes pacientes. Alguns centros propuseram uso de bandagem pulmonar e

colocação de *shunt* sistêmico-pulmonar para “treinar” o VE. Estes pacientes tendem a ser bem doentes e muitos já apresentam disfunção biventricular devido às alterações agudas combinadas de sobrecarga pressórica e volumétrica. Entretanto, em bebês pequenos, a fase de treinamento do VE pode levar apenas alguns dias.

Após 8 semanas de vida, a morbidade e a necessidade de suporte circulatório após a CA arterial aumentam, e a hospitalização tende a ser prolongada.²¹⁸ Alguns países onde o suporte circulatório não é prontamente disponível têm proposto a cirurgia de Senning ou Mustard para pacientes mais velhos com TGA. O cateterismo cardíaco pode ser útil, se a avaliação da pressão e da resistência pulmonar for necessária.

Preparo do paciente. Antes do cateterismo cardíaco, pacientes devem ter avaliação ecocardiográfica completa, para determinar se a angiografia é realmente necessária. O prontuário do paciente deve ser revisado para informações relacionadas ao procedimento cirúrgico, bem como realização de outros cateterismos cardíacos previamente. A sedação é indicada, de acordo com a idade do paciente e do procedimento a ser realizado. Neonatos geralmente recebem anestesia geral. Crianças mais velhas podem ser submetidas ao cateterismo cardíaco usando sedação consciente com cuidados respiratórios habituais. O acesso percutâneo é obtido com a inserção de cateter de maneira estéril. A angiografia biplanar é tipicamente realizada de vários ângulos, padronizados ou não.

Protocolo do exame. O protocolo para cateterismo cardíaco e angiografia está fora do escopo destas diretrizes. Planos de imagem padrões para angiografia são usados dependendo da região de interesse, como apresentado anteriormente.

Recomendações. O papel do cateterismo cardíaco e angiografia para pacientes com TGA tem evoluído nos últimos

anos. Décadas atrás, o método fornecia dados anatômicos básicos relacionados à orientação das grandes artérias. Muitos anos depois, a palição efetiva com ABS é ainda usada para manejo destas crianças. Pacientes após CArtorial podem requerer acompanhamento a longo prazo das artérias coronárias. Após CAtrial, intervenções podem ser necessárias para avaliar estenose e vazamento dos túneis. Para pacientes pós-cirurgia de Rastelli, o cateterismo cardíaco evoluiu para uma modalidade terapêutica com o uso de troca percutânea de valva o papel diagnóstico do cateterismo cardíaco em pacientes com TGA. Entretanto, a era moderna trouxe um novo e excitante papel para o cateterismo cardíaco, que pode diminuir a necessidade de cirurgias repetidas.

Abordagem com multimodalidade de imagem

O ecocardiograma pode definir isoladamente todos os aspectos da anatomia no pré-operatório da maioria dos pacientes com TGA, incluindo achados não usuais de justaposição de apêndices atriais. A anatomia de artérias coronárias pode ser definida pelo ecocardiograma habitualmente, em lactentes e crianças pequenas, e modalidades de imagem adicionais raramente são necessárias antes da cirurgia, porque o cirurgião pode visualizar as origens das artérias coronárias durante o procedimento. Em alguns casos de suspeita de trajeto intramural das coronárias, a TC ou a angiografia podem ser usadas para confirmar o diagnóstico. Embora as artérias coronárias intramurais possam ser transpostas, o risco de acotovelamento ou estenose é muito mais alto nesta população.³⁸ O ecocardiograma pode ser usado também para guiar ABS, particularmente se o procedimento for realizado na unidade de terapia intensiva. A vantagem do ecocardiograma (seja ETT ou ETE, dependendo da condição clínica) é que o septo atrial pode ser visualizado adequadamente à medida que o cateter balão é direcionado contra o septo. Na angiografia, o septo atrial não pode ser visualizado diretamente.

Um número maior de pacientes precisa de modalidades de imagem avançadas para definir detalhes anatômicos após intervenção cirúrgica. A TGA é um dos diagnósticos de cardiopatias congênicas mais indicados para fazer RMC e TC cardiovascular.¹⁴¹ Ambas as modalidades oferecem visualização excelente de anatomia complexa e complicações pós-operatórias, além de quantificação acurada da função ventricular.

Após CAtrial, a avaliação dos túneis venosos sistêmico e pulmonar, da função sistólica do VD sistêmico ou da regurgitação da valva AV é comumente necessária. Embora o ecocardiograma seja a modalidade de imagem de primeira linha para pesquisar esses achados, alguma informação importante pode ser perdida. É alto o índice de suspeita de obstrução ou vazamentos dos túneis no ecocardiograma destes pacientes.^{64,209} Técnicas avançadas (RMC ou TC) devem ser indicadas antes de se repetirem intervenções, pois podem mudar a abordagem do cateterismo ou cirúrgica.

A RMC, como ferramenta inicial para avaliação de artérias coronárias em crianças mais velhas e adolescentes, é aceita como padrão de atendimento.^{106-109,219,220} A avaliação de artérias coronárias em pacientes pediátricos menores de 2 anos pode ser mais desafiadora. A avaliação de coronárias com RMC em pacientes com respiração mais lenta e regular,

sem arritmias, é ótima, embora a RMC possa ser realizada em pacientes com a respiração mais rápida também. A obtenção da imagem nas RMC tridimensional mais novas vem melhorando a qualidade das imagens das artérias coronárias e podem expandir sua utilização no futuro.

A TC cardiovascular tem sido utilizada para avaliar artérias coronárias em cardiopatias congênicas não corrigidas em um grande número de pacientes, de lactentes a adolescentes, em um nível de dose de radiação < 1 mSv.²²¹ A TC têm demonstrado diagnósticos acurados quando comparada com angiografia para lesões de artérias coronárias após a CArtorial.^{150,179,222} É ampla a variação nas doses de radiação utilizadas em pacientes maiores e aqueles com frequência cardíaca mais elevada ou arritmia, principalmente se o protocolo de dose reduzida não esteja implementado.²²³

Tanto pela RMC quanto pela TC, pode ser realizado o cálculo de fração de ejeção pelo delineamento das bordas endocárdicas na sístole final e diástole final, nas imagens em eixo curto. A RMC tem a vantagem de não requerer contraste ou radiação para avaliar a função ventricular e é considerada o padrão-ouro.^{224,225} Correlações aceitáveis entre as duas modalidades para esta indicação têm sido demonstradas.^{138,226} Essas modalidades deveriam ser consideradas se uma quantificação mais precisa da fração de ejeção, particularmente do VD, for necessária. A RMC pode também fornecer informação correta na gravidade da regurgitação valvar usando imagens de cinessonância e sequências de contraste de fase, para determinar a fração regurgitante.

As modalidades com estresse podem ser usadas em pacientes ambulatoriais como ferramenta de triagem, para determinar se há isquemia de artérias coronárias. O estresse físico pode ser realizado junto das consultas ambulatoriais, enquanto o farmacológico necessita de um dia inteiro no hospital. O estresse físico pode ser realizado de tempos em tempos, para avaliar se os pacientes podem participar de exercícios e/ou esportes de forma segura. Se houver suspeita de isquemia em exercício ou teste de estresse, uma avaliação adicional deve ser feita com cintilografia nuclear, RMC ou TC. Estas opções são úteis antes de se realizar o cateterismo cardíaco, que é um procedimento invasivo com risco de sedação e anestesia, radiação e risco para injúria vascular.

É recomendado que todos os pacientes com artérias coronárias reimplantadas, sejam submetidos à angiografia pelo menos uma vez durante a vida adulta para avaliar a patência.²²⁷ Além disso, o cateterismo cardíaco é indicado se uma intervenção for considerada.

A escolha da modalidade de imagem deve ser baseada na escolha do melhor teste, com menor risco para atender as questões clínicas específicas do paciente. Em alguns casos, deve ser determinada pela idade do paciente. O melhor teste para cada paciente, individualmente, varia com base na disponibilidade do método e de profissionais bem treinados em cada instituição.

Conflito de interesses

Os autores declaram não terem conflitos de interesse.

Referências

- Hoffman JJ, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39(12):1890-900.
- Fulton DR, Fyler DC. D-transposition of the great arteries. In: Keane JF, Lock JE, Fyler DC, editors. *Nadas' Pediatric Cardiology.* 2nd ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2006. pp. 645-61.
- De Luca A, Sarkozy A, Consoli F, Ferese R, Guida V, Dentici ML, et al. Familial transposition of the great arteries caused by multiple mutations in laterality genes. *Heart.* 2010;96(9):673-7.
- Lisowski LA, Verheijen PM, Copel JA, Kleinman CS, Wassink S, Visser GH, et al. Congenital heart disease in pregnancies complicated by maternal diabetes mellitus. An international clinical collaboration, literature review, and meta-analysis. *Herz.* 2010;35(1):19-26.
- Costell M, Carmona R, Gustafsson E, Gonzalez-Iriarte M, Fassler R, MunozChapul R. Hyperplastic conotruncal endocardial cushions and transposition of great arteries in perlecan-null mice. *Circ Res.* 2002;91(2):158-64.
- Miyake T, Yokoyama T, Shirohani H. Transposition of the great arteries with posterior aorta: detection by two-dimensional echocardiography. *Pediatr Cardiol.* 1990;11(2):102-4.
- Mertens LL, Vogt MO, Marek J, Cohen MS. Transposition of the great arteries. In: Lai WW, Mertens LL, Cohen MS, Geva T, editors. *Echocardiography in Pediatric and Congenital Heart Disease: From Fetus to Adult.* Wiley-Blackwell; 2009. pp. 398-416.
- Rashkind WJ, Miller WW. Creation of an atrial septal defect without thoracotomy. A palliative approach to complete transposition of the great arteries. *JAMA.* 1966;196(11):991-2.
- Liebman J, Cullum L, Belloc NB. Natural history of transposition of the great arteries. Anatomy and birth and death characteristics. *Circulation.* 1969;40(2):237-62.
- Mustard WT, Chute AL, Keith JD, Sirek A, Rowe RD, Vlad P. A surgical approach to transposition of the great vessels with extracorporeal circuit. *Surgery.* 1954;36(1):31-51.
- Senning A. Surgical correction of transposition of the great vessels. *Surgery.* 1959;45(6):966-80.
- Mustard WT. Successful Two-Stage Correction of Transposition of the Great Vessels. *Surgery.* 1964 Mar;55:469-72.
- Mustard WT, Keith JD, Trusler GA, Fowler R, Kidd L. The Surgical Management of Transposition of the Great Vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1964 Dec;48:953-8.
- Wilson NJ, Clarkson PM, Barratt-Boyes BC, Calder AL, Whitlock RM, Easthope RN, et al. Long-term outcome after the mustard repair for simple transposition of the great arteries. 28-year follow-up. *J Am Coll Cardiol.* 1998;32(3):758-65.
- Dos L, Teruel L, Ferreira IJ, Rodriguez-Larrea J, Miro L, Girona J, et al. Late outcome of Senning and Mustard procedures for correction of transposition of the great arteries. *Heart.* 2005;91(5):652-6.
- Wells WJ, Blackstone E. Intermediate outcome after Mustard and Senning procedures: A study by the Congenital Heart Surgeons Society. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Annu* 2000;3:186-97.
- Konstantinov IE, Alexi-Meskishvili VV, Williams WC, Freedom RM, Van Praagh R. Atrial switch operation: past, present, and future. *Ann Thorac Surg* 2004;77(6):2250-8.
- Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, de Souza LC, Neger F, Galantier M, et al. Successful anatomic correction of transposition of the great vessels. A preliminary report. *Arq Bras Cardiol.* 1975;28(4):461-4.
- Lecompte Y, Zannini L, Hazan E, Jarreau MM, Bex JP, Tu TV, et al. Anatomic correction of transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1981;82(4):629-31.
- Rastelli GC, Wallace RB, Ongley PA. Complete repair of transposition of the great arteries with pulmonary stenosis. A review and report of a case corrected by using a new surgical technique. *Circulation.* 1969;39(1): 83-95.
- Nikaidoh H. Aortic translocation and biventricular outflow tract reconstruction. A new surgical repair for transposition of the great arteries associated with ventricular septal defect and pulmonary stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1984;88(3):365-72.
- Valente AM, Cook S, Festa P, Ko HH, Krishnamurthy R, Taylor AM, et al. Multimodality imaging guidelines for patients with repaired tetralogy of fallot: a report from the American Society of Echocardiography: developed in collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance and the Society for Pediatric Radiology. *J Am Soc Echocardiogr.* 2014;27(2):111-41.
- Lai WW, Geva T, Shirali GS, Frommelt PC, Humes RA, Brook MM, et al. Guidelines and standards for performance of a pediatric echocardiogram: a report from the Task Force of the Pediatric Council of the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2006;19(12): 1413-30.
- Ayres NA, Miller-Hance W, Fyfe DA, Stevenson JG, Sahn DJ, Young LT, et al. Indications and guidelines for performance of transesophageal echocardiography in the patient with pediatric acquired or congenital heart disease: report from the task force of the Pediatric Council of the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2005; 18(1):91-8.
- Rudolph AM. Transposition of the great arteries (aortopulmonary transposition). *Congenital Diseases of the Heart: Clinical-Physiological Considerations, Fully Revised and Updated 2nd Edition.* Armonk, NY: Futura Publishing Company; 2001. pp. 675-736.
- Van Praagh S, O'Sullivan J, Brili S, Van Praagh R. Juxtaposition of the morphologically right atrial appendage in solitus and inversus atria: a study of 35 postmortem cases. *Am Heart J.* 1996;132(2 Pt 1):382-90.
- Ueda Y, Miki S, Okita Y, Tahata T, Sakai T, Matsuyama K, et al. Transposition of the great arteries associated with total anomalous pulmonary venous return. *Ann Thorac Surg.* 1994;57(2):470-2.
- Lai WW, Ravishanker C, Gross RP, Kamenir SA, Lopez L, Nguyen KH, et al. Juxtaposition of the atrial appendages: a clinical series of 22 patients. *Pediatr Cardiol.* 2001;22(2):121-7.
- Deal BJ, Chin AJ, Sanders SP, Norwood WI, Castaneda AR. Subxiphoid two-dimensional echocardiographic identification of tricuspid valve abnormalities in transposition of the great arteries with ventricular septal defect. *Am J Cardiol.* 1985;55(9):1146-51.
- Moene RJ, Oppenheimer-Dekker A. Congenital mitral valve anomalies in transposition of the great arteries. *Am J Cardiol.* 1982;49(8):1972-8.
- Van Praagh R, Weinberg PM, Calder L, Buckley LFP, Van Praagh S. The transposition complexes: how many are there? In: Davila JC, editor. *Second Henry Ford Hospital International Symposium of Cardiac Surgery.* New York: Appleton-Century-Crofts; 1977. pp. 207-13.
- Van Praagh R. Anatomic variations in transposition of the great arteries. In: Takahashi M, Wells WJ, Lindesmith GG, editors. *Challenges in the Treatment of Congenital Cardiac Anomalies.* Mount Kisco, NY: Futura; 1986. pp. 107-35.
- Serraf A, Nakamura T, Lacour-Gayet F, Piot D, Bruniaux J, Touchot A, et al. Surgical approaches for double-outlet right ventricle or transposition of the great arteries associated with straddling atrioventricular valves. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1996;111(3):527-35.
- Van Praagh R, Layton WM, Van Praagh S. The morphogenesis of normal and abnormal relationships between the great arteries and the ventricles: pathologic and experimental data. In: Van Praagh R, Takao A, editors. *Etiology and Morphogenesis of Congenital Heart Disease.* Mount Kisco, NY: Futura; 1980. pp. 271-316.
- Pasquini L, Sanders SP, Parness IA, Colan SD, Van Praagh S, Mayer JE Jr, et al. Conal anatomy in 119 patients with d-loop transposition of the great

- arteries and ventricular septal defect: an echocardiographic and pathologic study. *J Am Coll Cardiol*. 1993;21(7):1712-21.
36. Anderson RH, Weinberg PM. The clinical anatomy of transposition. *Cardiol Young*. 2005;15(Suppl 1):76-87.
 37. Day RW, Laks H, Drinkwater DC. The influence of coronary anatomy on the arterial switch operation in neonates. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1992;104(3):706-12.
 38. Pasquali SK, Hasselblad V, Li JS, Kong DF, Sanders SP. Coronary artery pattern and outcome of arterial switch operation for transposition of the great arteries: a meta-analysis. *Circulation*. 2002;106(20):2575-80.
 39. Legendre A, Losay J, Touchot-Kone A, Serraf A, Belli E, Piot JD, et al. Coronary events after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation*. 2003;108(Suppl 1):II186-90.
 40. Asou T, Karl TR, Pawade A, Mee RB. Arterial switch: translocation of the intramural coronary artery. *Ann Thorac Surg*. 1994;57(2):461-5.
 41. Blume ED, Altmann K, Mayer JE, Colan SD, Gauvreau K, Geva T. Evolution of risk factors influencing early mortality of the arterial switch operation. *J Am Coll Cardiol*. 1999;33(6):1702-9.
 42. Brown JW, Park HJ, Turrentine MW. Arterial switch operation: factors impacting survival in the current era. *Ann Thorac Surg*. 2001;71(6):1978-84.
 43. Pretre R, Tamisier D, Bonhoeffer P, Mauriat P, Pouard P, Sidi D, et al. Results of the arterial switch operation in neonates with transposed great arteries. *Lancet*. 2001;357(9271):1826-30.
 44. Garcia Hernandez JA, Montero Valladares C, Martinez Lopez AI, Romero Parreno A, Grueso Montero J, Gil-Fournier Carazo M, et al. Risk factors associated with arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Rev Esp Cardiol*. 2005;58(7):815-21.
 45. Qamar ZA, Goldberg CS, Devaney EJ, Bove EL, Ohye RG. Current risk factors and outcomes for the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg*. 2007;84(3):871-8. discussion 878-9.
 46. Wong SH, Finucane K, Kerr AR, O'Donnell C, West T, Gentles TL. Cardiac outcome up to 15 years after the arterial switch operation. *Heart Lung Circ*. 2008;17(1):48-53.
 47. Daebritz SH, Nollert G, Sachweh JS, Engelhardt W, von Bernuth G, Messmer BJ. Anatomical risk factors for mortality and cardiac morbidity after arterial switch operation. *Ann Thorac Surg*. 2000;69(6):1880-6.
 48. Wong D, Golding F, Hess L, Caldaroni CA, Van Arsdell G, Manlihot C, et al. Intraoperative coronary artery pulse Doppler patterns in patients with complete transposition of the great arteries undergoing the arterial switch operation. *Am Heart J*. 2008;156(3):466-72.
 49. Sallaam S, Natarajan G, Aggarwal S. Persistent Pulmonary Hypertension of the Newborn with D-transposition of the Great Arteries: Management and Prognosis. *Congenit Heart Dis*. 2016;11(3):239-44.
 50. Newfeld EA, Paul MM, Muster AJ, Idriss FS. Pulmonary vascular disease in complete transposition of the great arteries: a study of 200 patients. *Am J Cardiol*. 1974;34(1):75-82.
 51. Sreeram N, Petros A, Peart I, Arnold R. Progressive pulmonary hypertension after the arterial switch procedure. *Am J Cardiol*. 1994;73(8):620-1.
 52. Rivenes SM, Grifka RC, Feltes TF. Development of advanced pulmonary vascular disease in D-transposition of the great arteries after the neonatal arterial switch operation. *Tex Heart Inst J*. 1998;25(3):201-5.
 53. Wernovsky G, Bridges ND, Mandell VS, Castaneda AR, Perry SB. Enlarged bronchial arteries after early repair of transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*. 1993;21(2):465-70.
 54. Haas F, Wottke M, Poppert H, Meisner H. Long-term survival and functional follow-up in patients after the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg*. 1999;68(5):1692-7.
 55. Losay J, Touchot A, Serraf A, Litvinova A, Lambert V, Piot JD, et al. Late outcome after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation*. 2001;104(12 Suppl 1):II21-6.
 56. Marino BS, Wernovsky G, McElhinney DB, Jawad A, Kreb DL, Mantel SF, et al. Neo-aortic valvar function after the arterial switch. *Cardiol Young*. 2006;16(5):481-9.
 57. Losay J, Touchot A, Capderou A, Piot JD, Belli E, Planche C, et al. Aortic valve regurgitation after arterial switch operation for transposition of the great arteries: incidence, risk factors, and outcome. *J Am Coll Cardiol*. 2006;47(10):2057-62.
 58. Angeli E, Raisky O, Bonnet D, Sidi D, Vouhe PR. Late reoperations after neonatal arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2008;34(1):32-6.
 59. Schwartz ML, Gauvreau K, del Nido P, Mayer JE, Colan SD. Long-term predictors of aortic root dilation and aortic regurgitation after arterial switch operation. *Circulation*. 2004;110(11 Suppl 1):II128-32.
 60. McMahon CJ, Ravekes WJ, Smith EO, Denfield SW, Pignatelli RH, Altman CA, et al. Risk factors for neo-aortic root enlargement and aortic regurgitation following arterial switch operation. *Pediatr Cardiol*. 2004;25(4):329-35.
 61. Tsuda T, Bhat AM, Robinson BW, Baffa JM, Radtke W. Coronary artery problems late after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circ J*. 2015;79(11):2372-9.
 62. Mohsen AE, Rosenthal E, Qureshi SA, Tynan M. Stent implantation for superior vena cava occlusion after the Mustard operation. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2001;52(3):351-4.
 63. Moons P, Gewillig M, Sluysmans T, Verhaaren H, Viart P, Massin M, et al. Long term outcome up to 30 years after the Mustard or Senning operation: a nationwide multicentre study in Belgium. *Heart*. 2004;90(3):307-13.
 64. Bottega NA, Silversides CK, Oechslin EN, Dissanayake K, Harrison JL, Provost Y, et al. Stenosis of the superior limb of the systemic venous baffle following a Mustard procedure: an under-recognized problem. *Int J Cardiol*. 2012;154(1):32-7.
 65. Rastelli GC, McGoon DC, Wallace RB. Anatomic correction of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and subpulmonary stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1969;58(4):545-52.
 66. Preminger TJ, Sanders SP, van der Velde ME, Castaneda AR, Lock JE. "Intramural" residual interventricular defects after repair of conotruncal malformations. *Circulation*. 1994;89(1):236-42.
 67. Patel JK, Glatz AC, Ghosh RM, Jones SM, Natarajan S, Ravishankar C, et al. Intramural Ventricular Septal Defect Is a Distinct Clinical Entity Associated With Postoperative Morbidity in Children After Repair of Conotruncal Anomalies. *Circulation*. 2015;132(15):1387-94.
 68. Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V, Afzalalo J, Armstrong A, Ernande L, et al. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *J Am Soc Echocardiogr*. 2015;28(1):1-39.
 69. Lopez L, Colan SD, Frommelt PC, Ensing GJ, Kendall K, Younoszai AK, et al. Recommendations for quantification methods during the performance of a pediatric echocardiogram: a report from the Pediatric Measurements Writing Group of the American Society of Echocardiography Pediatric and Congenital Heart Disease Council. *J Am Soc Echocardiogr*. 2010;23(5):465-95. quiz 576-7.
 70. Colan SD, Boutin C, Castaneda AR, Wernovsky G. Status of the left ventricle after arterial switch operation for transposition of the great arteries. Hemodynamic and echocardiographic evaluation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1995;109(2):311-21.
 71. Vandekerckhove KD, Blom NA, Lalezari S, Koolbergen DR, Rijlaarsdam ME, Hazekamp MG. Long-term follow-up of arterial switch operation with an emphasis on function and dimensions of left ventricle and aorta. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2009;35(4):582-7. discussion 7-8.

72. Mor-Avi V, Lang RM, Badano LP, Belohlavek M, Cardim NM, Derumeaux G, et al. Current and evolving echocardiographic techniques for the quantitative evaluation of cardiac mechanics: ASE/EAE consensus statement on methodology and indications endorsed by the Japanese Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2011; 24(3):277-313.
73. Taylor AM, Dymarkowski S, Hamaekers P, Razavi R, Gewillig M, Mertens L, et al. MR coronary angiography and late-enhancement myocardial MR in children who underwent arterial switch surgery for transposition of great arteries. *Radiology.* 2005;234(2):542-7.
74. Nagueh SF, Appleton CP, Gillebert TC, Marino PN, Oh JK, Smiseth OA, et al. Recommendations for the evaluation of left ventricular diastolic function by echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2009;22(2):107-33.
75. Klitsie LM, Roest AA, Kuipers IM, Hazekamp MG, Blom NA, Ten Harkel AD. Left and right ventricular performance after arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;147(5):1561-7.
76. Rudski LG, Lai WW, Afilalo J, Hua L, Handschumacher MD, Chandrasekaran K, et al. Guidelines for the echocardiographic assessment of the right heart in adults: a report from the American Society of Echocardiography endorsed by the European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, and the Canadian Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2010;23(7):685-713. quiz 86-8.
77. Agnetti A, Carano N, Cavalli C, Tchana B, Bini M, Squarcia U, et al. Long-term outcome after senning operation for transposition of the great arteries. *Clin Cardiol.* 2004;27(11):611-4.
78. Khattab K, Schmidheiny P, Wustmann K, Wahl A, Seiler C, Schwerzmann M. Echocardiogram versus cardiac magnetic resonance imaging for assessing systolic function of subaortic right ventricle in adults with complete transposition of great arteries and previous atrial switch operation. *Am J Cardiol.* 2013;111(6):908-13.
79. Vogel M, Derrick G, White PA, Cullen S, Aichner H, Deanfield J, et al. Systemic ventricular function in patients with transposition of the great arteries after atrial repair: a tissue Doppler and conductance catheter study. *J Am Coll Cardiol.* 2004;43(1):100-6.
80. Grewal J, Majdalany D, Syed I, Pellikka P, Warnes CA. Three-dimensional echocardiographic assessment of right ventricular volume and function in adult patients with congenital heart disease: comparison with magnetic resonance imaging. *J Am Soc Echocardiogr.* 2010;23(2):127-33.
81. Khoo NS, Young A, Occlshaw C, Cowan B, Zeng IS, Gentles TL. Assessments of right ventricular volume and function using three-dimensional echocardiography in older children and adults with congenital heart disease: comparison with cardiac magnetic resonance imaging. *J Am Soc Echocardiogr.* 2009;22(11):1279-88.
82. Eyskens B, Weidemann F, Kowalski M, Bogaert J, Dymarkowski S, Bijns B, et al. Regional right and left ventricular function after the Senning operation: an ultrasonic study of strain rate and strain. *Cardiol Young.* 2004;14(3):255-64.
83. Diller GP, Radojevic J, Kempny A, Alonso-Gonzalez R, Emmanouil L, Orwat S, et al. Systemic right ventricular longitudinal strain is reduced in adults with transposition of the great arteries, relates to subpulmonary ventricular function, and predicts adverse clinical outcome. *Am Heart J.* 2012;163(5):859-66.
84. Kalogeropoulos AP, Deka A, Border W, Pernetz MA, Georgiopolou VV, Kiani J, et al. Right ventricular function with standard and speckle-tracking echocardiography and clinical events in adults with D-transposition of the great arteries post atrial switch. *J Am Soc Echocardiogr.* 2012;25(3):304-12.
85. Eindhoven JA, Menting ME, van den Bosch AE, McGhie JS, Witsenburg M, Cuypers JA, et al. Quantitative assessment of systolic right ventricular function using myocardial deformation in patients with a systemic right ventricle. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2015; 16(4):380-8.
86. Lipczynska M, Szymanski P, Kumor M, Klisiewicz A, Mazurkiewicz L, Hoffman P. Global longitudinal strain may identify preserved systolic function of the systemic right ventricle. *Can J Cardiol.* 2015;31(6):760-6.
87. Pettersen E, Helle-Valle T, Edvardsen T, Lindberg H, Smith HJ, Smevik B, et al. Contraction pattern of the systemic right ventricle shift from longitudinal to circumferential shortening and absent global ventricular torsion. *J Am Coll Cardiol.* 2007;49(25):2450-6.
88. Di Salvo G, Pacileo G, Rea A, Limongelli G, Baldini L, D'Andrea A, et al. Transverse strain predicts exercise capacity in systemic right ventricle patients. *Int J Cardiol.* 2010;145(2):193-6.
89. Tangcharoen T, Bell A, Hegde S, Hussain T, Beerbaum P, Schaeffter T, et al. Detection of coronary artery anomalies in infants and young children with congenital heart disease by using MR imaging. *Radiology.* 2011;259(1):240-7.
90. Fogel MA, Pawlowski TW, Harris MA, Whitehead KK, Keller MS, Wilson J, et al. Comparison and usefulness of cardiac magnetic resonance versus computed tomography in infants six months of age or younger with aortic arch anomalies without deep sedation or anesthesia. *Am J Cardiol.* 2011;108(1):120-5.
91. Windram J, Grosse-Wortmann L, Shariat M, Greer ML, Crawford MW, Yoo SJ. Cardiovascular MRI without sedation or general anesthesia using a feed-and-sleep technique in neonates and infants. *Pediatr Radiol.* 2012; 42(2):183-7.
92. Shariat M, Mertens L, Seed M, Grosse-Wortmann L, Golding F, Mercer-Rosa L, et al. Utility of feed-and-sleep cardiovascular magnetic resonance in young infants with complex cardiovascular disease. *Pediatr Cardiol.* 2015;36(4):809-12.
93. Shellock FG, Spinazzi A. MRI safety update 2008: part 2, screening patients for MRI. *AJR Am J Roentgenol.* 2008;191(4):1140-9.
94. Martin ET, Coman JA, Shellock FG, Pulling CC, Fair R, Jenkins K. Magnetic resonance imaging and cardiac pacemaker safety at 1.5-Tesla. *J Am Coll Cardiol.* 2004;43(7):1315-24.
95. Pulver AF, Puchalski MD, Bradley DJ, Minich LL, Su JT, Saarel EV, et al. Safety and imaging quality of MRI in pediatric and adult congenital heart disease patients with pacemakers. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2009;32(4):450-6.
96. Nordbeck P, Ertl G, Ritter O. Magnetic resonance imaging safety in pacemaker and implantable cardioverter defibrillator patients: how far have we come? *Eur Heart J.* 2015;36(24):1505-11.
97. Al-Wakeel N, O'H-Ici D, Schmitt KR, Messroghli DR, Riesenkampff E, Berger F, et al. Cardiac MRI in patients with complex CHD following primary or secondary implantation of MRI-conditional pacemaker system. *Cardiol Young.* 2016;26(2):306-14.
98. Tsai-Goodman B, Geva T, Odegard KC, Sena LM, Powell AJ. Clinical role, accuracy, and technical aspects of cardiovascular magnetic resonance imaging in infants. *Am J Cardiol.* 2004;94(1):69-74.
99. Beek FJ, Beekman RP, Dillon EH, Mali WP, Meiners LC, Kramer PP, et al. MRI of the pulmonary artery after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Pediatr Radiol.* 1993;23(5):335-40.
100. Hardy CE, Helton GJ, Kondo C, Higgins SS, Young NJ, Higgins CB. Usefulness of magnetic resonance imaging for evaluating great-vessel anatomy after arterial switch operation for D-transposition of the great arteries. *Am Heart J* 1994;128(2):326-32.
101. Blakenberg F, Rhee J, Hardy C, Helton G, Higgins SS, Higgins CB. MRI vs echocardiography in the evaluation of the Jatene procedure. *J Comput Assist Tomogr* 1994;18(5):749-54.
102. Weiss F, Habermann CR, Lilje C, Nimz M, Rasek V, Dallmeyer J, et al. [MRI of pulmonary arteries in follow-up after arterial-switch-operation (ASO) for transposition of great arteries (d-TGA)]. *Rofo.* 2005;177(6): 849-55.
103. Gutberlet M, Boeckel T, Hosten N, Vogel M, Kuhne T, Oellinger H, et al. Arterial switch procedure for D-transposition of the great arteries: quantitative midterm evaluation of hemodynamic changes with cine MR imaging and phase-shift velocity mapping-initial experience. *Radiology.* 2000;214(2):467-75.
104. McConnell MV, Ganz P, Selwyn AP, Li W, Edelman RR, Manning WJ. Identification of anomalous coronary arteries and their anatomic course

- by magnetic resonance coronary angiography. *Circulation*. 1995;92(11):3158-62.
105. Kim WY, Danias PG, Stuber M, Flamm SD, Plein S, Nagel E, et al. Coronary magnetic resonance angiography for the detection of coronary stenoses. *N Engl J Med* 2001;34(26):1863-9.
 106. Taylor AM, Thorne SA, Rubens MB, Jhooti P, Keegan J, Gatehouse PD, et al. Coronary artery imaging in grown up congenital heart disease: complementary role of magnetic resonance and x-ray coronary angiography. *Circulation*. 2000;101(14):1670-8.
 107. Su JT, Chung T, Muthupillai R, Pignatelli RH, Kung GC, Diaz LK, et al. Usefulness of real-time navigator magnetic resonance imaging for evaluating coronary artery origins in pediatric patients. *Am J Cardiol*. 2005;95(5):679-82.
 108. Marin Rodriguez C, Lancharro Zapata A, Rodriguez Ogando A, Carrasco Munoz S, Ruiz Martin Y, Sanchez Alegre ML, et al. Quality of 3D magnetic resonance imaging of coronary arteries in patients with D-transposition of the great arteries after the Jatene switch procedure. *Radiologia*. 2015;57(4):326-32.
 109. Tobler D, Motwani M, Wald RM, Roche SL, Verocai F, Iwanochko RM, et al. Evaluation of a comprehensive cardiovascular magnetic resonance protocol in young adults late after the arterial switch operation for d- transposition of the great arteries. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2014 Dec;16:98.
 110. Manso B, Castellote A, Dos L, Casaldaliga J. Myocardial perfusion magnetic resonance imaging for detecting coronary function anomalies in asymptomatic paediatric patients with a previous arterial switch operation for the transposition of great arteries. *Cardiol Young*. 2010;20(4):410-7.
 111. Fratz S, Chung T, Greil GF, Samyn MM, Taylor AM, Valsangiacomo Buechel ER, et al. Guidelines and protocols for cardiovascular magnetic resonance in children and adults with congenital heart disease: SCMR expert consensus group on congenital heart disease. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2013 Jun;15:51.
 112. Luijnenburg SE, Robbers-Visser D, Moelker A, Vliegen HW, Mulder BJ, Helbing WA. Intra-observer and interobserver variability of biventricular function, volumes and mass in patients with congenital heart disease measured by CMR imaging. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2010;26(1):57-64.
 113. Helbing WA, Rebergen SA, Maliepaard C, Hansen B, Ottenkamp J, Reiber JH, et al. Quantification of right ventricular function with magnetic resonance imaging in children with normal hearts and with congenital heart disease. *Am Heart J*. 1995;130(4):828-37.
 114. Lorenz CH, Walker ES, Graham TP Jr., Powers TA. Right ventricular performance and mass by use of cine MRI late after atrial repair of transposition of the great arteries. *Circulation*. 1995;92(9 Suppl):II233-9.
 115. Mooij CF, de Wit CJ, Graham DA, Powell AJ, Geva T. Reproducibility of MRI measurements of right ventricular size and function in patients with normal and dilated ventricles. *J Magn Reson Imaging*. 2008;28(1):67-73.
 116. Chung KJ, Simpson IA, Glass RF, Sahn DJ, Hesselink JR. Cine magnetic resonance imaging after surgical repair in patients with transposition of the great arteries. *Circulation*. 1988;77(1):104-9.
 117. Groenink M, Mulder BJ, van der Wall EE. Value of magnetic resonance imaging in functional assessment of baffle obstruction after the Mustard procedure. *J Cardiovasc Magn Reson*. 1999;1(1):49-51.
 118. Johansson B, Babu-Narayan SV, Kilner PJ, Cannell TM, Mohiaddin RH. 3- dimensional time-resolved contrast-enhanced magnetic resonance angiography for evaluation late after the mustard operation for transposition. *Cardiol Young*. 2010;20(1):1-7.
 119. Sampson C, Kilner PJ, Hirsch R, Rees RS, Somerville J, Underwood SR. Venoatrial pathways after the Mustard operation for transposition of the great arteries: anatomic and functional MR imaging. *Radiology*. 1994;193(1):211-7.
 120. Theissen P, Kaemmerer H, Sechtem U, Luhmer I, Smolarz K, Kallfelz HC, et al. Magnetic resonance imaging of cardiac function and morphology in patients with transposition of the great arteries following Mustard procedure. *Thorac Cardiovasc Surg*. 1991;39(Suppl 3):221-4.
 121. Campbell RM, Moreau GA, Johns JA, Burger JD, Mazer M, Graham TP Jr, et al. Detection of caval obstruction by magnetic resonance imaging after intraatrial repair of transposition of the great arteries. *Am J Cardiol*. 1987;60(8):688-91.
 122. Muzzarelli S, Ordovas KG, Higgins CB, Meadows AK. Collateral flow measurement by phase-contrast magnetic resonance imaging for the assessment of systemic venous baffle patency after atrial switch repair for transposition of the great arteries. *J Thorac Imaging*. 2012;27(3):175-8.
 123. Babu-Narayan SV, Goktekin O, Moon JC, Broberg CS, Pantely GA, Pennell DJ, et al. Late gadolinium enhancement cardiovascular magnetic resonance of the systemic right ventricle in adults with previous atrial redirection surgery for transposition of the great arteries. *Circulation*. 2005;111(16):2091-8.
 124. Fratz S, Hauser M, Bengel FM, Hager A, Kaemmerer H, Schwaiger M, et al. Myocardial scars determined by delayed-enhancement magnetic resonance imaging and positron emission tomography are not common in right ventricles with systemic function in long-term follow up. *Heart*. 2006;92(11):1673-7.
 125. Giardini A, Lovato L, Donti A, Formigari R, Oppido G, Gargiulo G, et al. Relation between right ventricular structural alterations and markers of adverse clinical outcome in adults with systemic right ventricle and either congenital complete (after Senning operation) or congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol*. 2006;98(9):1277-82.
 126. Rydman R, Gatzoulis MA, Ho SY, Ernst S, Swan L, Li W, et al. Systemic right ventricular fibrosis detected by cardiovascular magnetic resonance is associated with clinical outcome, mainly new-onset atrial arrhythmia, in patients after atrial redirection surgery for transposition of the great arteries. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2015;8(5):e002628.
 127. Preim U, Hoffmann J, Lehmkuhl L, Kehrman J, Riese F, Daehnert I, et al. Systemic right ventricles rarely show myocardial scars in cardiac magnetic resonance delayed-enhancement imaging. *Clin Res Cardiol* 2013;102(2):337-44.
 128. Fratz S, Hager A, Busch R, Kaemmerer H, Schwaiger M, Lange R, et al. Patients after atrial switch operation for transposition of the great arteries can not increase stroke volume under dobutamine stress as opposed to patients with congenitally corrected transposition. *Circ J*. 2008;72(7):1130-5.
 129. Oosterhof T, Tulevski II, Roest AA, Steendijk P, Vliegen HW, van der Wall EE, et al. Disparity between dobutamine stress and physical exercise magnetic resonance imaging in patients with an intra-atrial correction for transposition of the great arteries. *J Cardiovasc Magn Reson* 2005;7(2):383-9.
 130. Roest AA, Lamb HJ, van der Wall EE, Vliegen HW, van den Aardweg JG, Kunz P, et al. Cardiovascular response to physical exercise in adult patients after atrial correction for transposition of the great arteries assessed with magnetic resonance imaging. *Heart*. 2004;90(6):678-84.
 131. Tops LF, Roest AA, Lamb HJ, Vliegen HW, Helbing WA, van der Wall EE, et al. Intraatrial repair of transposition of the great arteries: use of MR imaging after exercise to evaluate regional systemic right ventricular function. *Radiology*. 2005;237(3):861-7.
 132. Tulevski II, Lee PL, Groenink M, van der Wall EE, Stoker J, Pieper PG, et al. Dobutamine-induced increase of right ventricular contractility without increased stroke volume in adolescent patients with transposition of the great arteries: evaluation with magnetic resonance imaging. *Int J Card Imaging*. 2000;16(6):471-8.
 133. Tulevski II, van der Wall EE, Groenink M, Dodge-Khatami A, Hirsch A, Stoker J, et al. Usefulness of magnetic resonance imaging dobutamine stress in asymptomatic and minimally symptomatic patients with decreased cardiac reserve from congenital heart disease (complete and corrected transposition of the great arteries and subpulmonic obstruction). *Am J Cardiol*. 2002;89(9):1077-81.
 134. Holmqvist C, Oskarsson G, Stahlberg F, Thilen U, Bjorkhem G, Laurin S. Functional evaluation of extracardiac ventriculopulmonary conduits and of the right ventricle with magnetic resonance imaging and velocity mapping. *Am J Cardiol*. 1999;83(6):926-32.

135. Samyn MM, Powell AJ, Garg R, Sena L, Geva T. Range of ventricular dimensions and function by steady-state free precession cine MRI in repaired tetralogy of Fallot: right ventricular outflow tract patch vs. conduit repair. *J Magn Reson Imaging*. 2007;26(4):934-40.
136. Schievano S, Migliavacca F, Coats L, Khambadkone S, Carminati M, Wilson N, et al. Percutaneous pulmonary valve implantation based on rapid prototyping of right ventricular outflow tract and pulmonary trunk from MR data. *Radiology*. 2007;242(2):490-7.
137. Cook SC, McCarthy M, Daniels CJ, Cheatham JP, Raman SV. Usefulness of multislice computed tomography angiography to evaluate intravascular stents and transcatheter occlusion devices in patients with d-transposition of the great arteries after mustard repair. *Am J Cardiol*. 2004;94(7):967-9.
138. Raman SV, Cook SC, McCarthy B, Ferketich AK. Usefulness of multidetector row computed tomography to quantify right ventricular size and function in adults with either tetralogy of Fallot or transposition of the great arteries. *Am J Cardiol*. 2005;95(5):683-6.
139. Al-Mousily F, Shifrin RY, Fricker FJ, Feranec N, Quinn NS, Chandran A. Use of 320-detector computed tomographic angiography for infants and young children with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol*. 2011;32(4): 426-32.
140. Han BK, Lindberg J, Grant K, Schwartz RS, Lesser JR. Accuracy and safety of high pitch computed tomography imaging in young children with complex congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2011;107(10):1541-6.
141. Han BK, Lesser JR. CT imaging in congenital heart disease: an approach to imaging and interpreting complex lesions after surgical intervention for tetralogy of Fallot, transposition of the great arteries, and single ventricle heart disease. *J Cardiovasc Comput Tomogr*. 2013;7(6):338-53.
142. Dillman JR, Hernandez RJ. Role of CT in the evaluation of congenital cardiovascular disease in children. *AJR Am J Roentgenol*. 2009;192(5):1219-31.
143. Hlavacek AM. Imaging of congenital cardiovascular disease: the case for computed tomography. *J Thorac Imaging*. 2010;25(3):247-55.
144. Lell MM, May M, Deak P, Alibek S, Kuefner M, Kuettner A, et al. High-pitch spiral computed tomography: effect on image quality and radiation dose in pediatric chest computed tomography. *Invest Radiol*. 2011;46(2):116-23.
145. Jadhav SP, Golriz F, Atweh LA, Zhang W, Krishnamurthy R. CT angiography of neonates and infants: comparison of radiation dose and image quality of target mode prospectively ECG-gated 320-MDCT and ungated helical 64-MDCT. *AJR Am J Roentgenol*. 2015;204(2):W184-91.
146. Han BK, Overman DM, Grant K, Rosenthal K, Rutten-Ramos S, Cook D, et al. Non-sedated, free breathing cardiac CT for evaluation of complex congenital heart disease in neonates. *J Cardiovasc Comput Tomogr*. 2013;7(6):354-60.
147. Vastel-Amzallag C, Le Bret E, Paul JF, Lambert V, Rohnean A, El Fassy E, et al. Diagnostic accuracy of dual-source multislice computed tomographic analysis for the preoperative detection of coronary artery anomalies in 100 patients with tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2011;142(1):120-6.
148. Warnes CA. Transposition of the great arteries. *Circulation*. 2006;114(24): 2699-709.
149. Khairy P, Van Hare GF, Balaji S, Berul CI, Cecchin F, Cohen MI, et al. PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and Management of Arrhythmias in Adult Congenital Heart Disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Heart Rhythm*. 2014;11(10):e102-65.
150. Ou P, Celermajer DS, Marini D, Agnoletti G, Vouhe P, Brunelle F, et al. Safety and accuracy of 64-slice computed tomography coronary angiography in children after the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *JACC Cardiovasc Imaging* 2008;1(3):331-9.
151. Marcora S, Di Renzi P, Giannico S, Pierleoni M, Bellelli A, Sanders SP. A CT Study of Coronary Arteries in Adult Mustard Patients. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2011;4(1):89-93.
152. Sharma A, Einstein AJ, Vallakati A, Arbab-Zadeh A, Mukherjee D, Lichstein E. Meta-analysis of global left ventricular function comparing multidetector computed tomography with cardiac magnetic resonance imaging. *Am J Cardiol*. 2014;113(4):731-8.
153. Rizvi A, Deano RC, Bachman DP, Xiong G, Min JK, Truong QA. Analysis of ventricular function by CT. *J Cardiovasc Comput Tomogr*. 2015;9(1):1-12.
154. Zhang XC, Yang ZG, Guo YK, Zhang RM, Wang J, Zhou DQ, et al. Assessment of right ventricular function for patients with rheumatic mitral stenosis by 64-slice multi-detector row computed tomography: comparison with magnetic resonance imaging. *Chin Med J*. 2012;125(8):1469-74.
155. Ruckdeschel ES, Quaife R, Lewkowicz L, Kay J, Sauer WH, Collins KK, et al. Preprocedural imaging in patients with transposition of the great arteries facilitates placement of cardiac resynchronization therapy leads. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2014;37(5):546-53.
156. Greenberg SB. Rebalancing the risks of Computed Tomography and Magnetic Resonance imaging. *Pediatr Radiol*. 2011;41(8):951-2.
157. Ramamoorthy C, Haberkern CM, Bhananker SM, Domino KB, Posner KL, Campos JS, et al. Anesthesia-related cardiac arrest in children with heart disease: data from the Pediatric Perioperative Cardiac Arrest (POCA) registry. *Anesth Analg*. 2010;110(5):1376-82.
158. Girshin M, Shapiro V, Rhee A, Ginsberg S, Inghosa MA Jr. Increased risk of general anesthesia for high-risk patients undergoing magnetic resonance imaging. *J Comput Assist Tomogr*. 2009;33(2):312-5.
159. Flick RP, Katusic SK, Colligan RC, Wilder RT, Voigt RG, Olson MD, et al. Cognitive and behavioral outcomes after early exposure to anesthesia and surgery. *Pediatrics*. 2011;128(5):e1053-61.
160. Ing C, DiMaggio C, Whitehouse A, Hegarty MK, Brady J, von Ungern-Sternberg BS, et al. Long-term differences in language and cognitive function after childhood exposure to anesthesia. *Pediatrics*. 2012;130(3):e476-85.
161. Rappaport B, Mellon RD, Simone A, Woodcock J. Defining safe use of anesthesia in children. *N Engl J Med*. 2011;364(15):1387-90.
162. Kaste SC, Young CW. Safe use of power injectors with central and peripheral venous access devices for pediatric CT. *Pediatr Radiol*. 1996;26(8):499-501.
163. Amaral JG, Traubici J, BenDavid G, Reintamm G, Daneman A. Safety of power injector use in children as measured by incidence of extravasation. *AJR Am J Roentgenol*. 2006;187(2):580-3.
164. Dillman JR, Strouse PJ, Ellis JH, Cohan RH, Jan SC. Incidence and severity of acute allergic-like reactions to i.v. nonionic iodinated contrast material in children. *AJR Am J Roentgenol*. 2007;188(6):1643-7.
165. Callahan MJ, Poznauskis L, Zurakowski D, Taylor GA. Nonionic iodinated intravenous contrast material-related reactions: incidence in large urban children's hospital—retrospective analysis of data in 12,494 patients. *Radiology*. 2009;250(3):674-81.
166. Mahabadi AA, Achenbach S, Burgstahler C, Dill T, Fischbach R, Knez A, et al. Safety, efficacy, and indications of beta-adrenergic receptor blockade to reduce heart rate prior to coronary CT angiography. *Radiology*. 2010;257(3):614-23.
167. Rigsby CK, deFreitas RA, Nicholas AC, Leidecker C, Johaneck AJ, Anley P, et al. Safety and efficacy of a drug regimen to control heart rate during 64-slice ECG-gated coronary CTA in children. *Pediatr Radiol*. 2010;40(12): 1880-9.
168. Brenner D, Elliston C, Hall E, Berdon W. Estimated risks of radiation-induced fatal cancer from pediatric CT. *AJR Am J Roentgenol* 2001; 176(2):289-96.
169. Einstein AJ, Moser KW, Thompson RC, Cerqueira MD, Henzlova MJ. Radiation dose to patients from cardiac diagnostic imaging. *Circulation*. 2007;116(11):1290-305.
170. Johnson JN, Hornik CP, Li JS, Benjamin DK Jr, Yoshizumi TT, Reiman RE, et al.

- Cumulative radiation exposure and cancer risk estimation in children with heart disease. *Circulation*. 2014;130(2):161-7.
171. Hoffmann A, Engelfriet P, Mulder B. Radiation exposure during follow-up of adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2007;118(2):151-3.
 172. Halliburton SS, Abbara S, Chen MY, Gentry R, Mahesh M, Raff GL, et al. SCCT guidelines on radiation dose and dose-optimization strategies in cardiovascular CT. *J Cardiovasc Comput Tomogr*. 2011;5(4):198-224.
 173. Meinel FG, Henzler T, Schoepf UJ, Park PW, Huda W, Spearman JV, et al. ECG-synchronized CT angiography in 324 consecutive pediatric patients: spectrum of indications and trends in radiation dose. *Pediatr Cardiol*. 2015;36(3):569-78.
 174. Watson TG, Mah E, Joseph Schoepf U, King L, Huda W, Hlavacek AM. Effective radiation dose in computed tomographic angiography of the chest and diagnostic cardiac catheterization in pediatric patients. *Pediatr Cardiol*. 2013;34(3):518-24.
 175. Han BK, Lindberg J, Overman D, Schwartz RS, Grant K, Lesser JR. Safety and accuracy of dual-source coronary computed tomography angiography in the pediatric population. *J Cardiovasc Comput Tomogr*. 2012;6(4):252-9.
 176. Stehli J, Fuchs TA, Bull S, Clerc OF, Possner M, Buechel RR, et al. Accuracy of coronary CT angiography using a submillisievert fraction of radiation exposure: comparison with invasive coronary angiography. *J Am Coll Cardiol*. 2014;64(8):772-80.
 177. Achenbach S, Marwan M, Ropers D, Schepis T, Pfleiderer T, Anders K, et al. Coronary computed tomography angiography with a consistent dose below 1 mSv using prospectively electrocardiogram-triggered high-pitch spiral acquisition. *Eur Heart J*. 2010;31(3):340-6.
 178. Ghoshhajra BB, Lee AM, Engel LC, Celeng C, Kalra MK, Brady TJ, et al. Radiation dose reduction in pediatric cardiac computed tomography: experience from a tertiary medical center. *Pediatr Cardiol*. 2014;35(1):171-9.
 179. Ou P, Mousseaux E, Azarine A, Dupont P, Agnoletti G, Vouhe P, et al. Detection of coronary complications after the arterial switch operation for transposition of the great arteries: first experience with multislice computed tomography in children. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006;131(3):639-43.
 180. Oztunc F, Baris S, Adaletli I, Onol NO, Olgun DC, Guzeltas A, et al. Coronary events and anatomy after arterial switch operation for transposition of the great arteries: detection by 16-row multislice computed tomography angiography in pediatric patients. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 2009;32(2):206-12.
 181. Puranik R, Muthurangu V, Celermajer DS, Taylor AM. Congenital heart disease and multi-modality imaging. *Heart Lung Circ*. 2010;19(3):133-44.
 182. Smith MF. Recent advances in cardiac SPECT instrumentation and system design. *Curr Cardiol Rep*. 2013;15(8):387.
 183. Klocke FJ, Baird MG, Lorell BH, Bateman TM, Messer JV, Berman DS, et al. ACC/AHA/ASNC guidelines for the clinical use of cardiac radionuclide imaging—executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (ACC/AHA/ASNC Committee to Revise the 1995 Guidelines for the Clinical Use of Cardiac Radionuclide Imaging). *Circulation*. 2003;108(11):1404-18.
 184. Hesse B, Tagil K, Cuocolo A, Anagnostopoulos C, Bardies M, Bax J, et al. EANM/ESC procedural guidelines for myocardial perfusion imaging in nuclear cardiology. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2005;32(7):855-97.
 185. Dey D, Slomka PJ, Berman DS. Achieving very-low-dose radiation exposure in cardiac computed tomography, single-photon emission computed tomography, and positron emission tomography. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2014;7(4):723-34.
 186. Bengel FM, Hauser M, Duvernoy CS, Kuehn A, Ziegler SI, Stoffuss JC, et al. Myocardial blood flow and coronary flow reserve late after anatomical correction of transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*. 1998;32(7):1955-61.
 187. Turner DR, Muzik O, Forbes TJ, Sullivan NM, Singh TP. Coronary diameter and vasodilator function in children following arterial switch operation for complete transposition of the great arteries. *Am J Cardiol*. 2010;106(3):421-5.
 188. Rickers C, Sasse K, Buchert R, Stern H, van den Hoff J, Lubeck M, et al. Myocardial viability assessed by positron emission tomography in infants and children after the arterial switch operation and suspected infarction. *J Am Coll Cardiol*. 2000;36(5):1676-83.
 189. Neglia D, Rovai D, Caselli C, Pietila M, Teresinska A, Aguade-Bruix S, et al. Detection of significant coronary artery disease by noninvasive anatomical and functional imaging. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2015;8(3):e002179.
 190. Duvall WL, Savino JA, Levine EJ, Baber U, Lin JT, Einstein AJ, et al. A comparison of coronary CTA and stress testing using high-efficiency SPECT MPI for the evaluation of chest pain in the emergency department. *J Nucl Cardiol*. 2014;21(2):305-18.
 191. Lindner O, Bengel FM, Hacker M, Schafer W, Burchert W, Working Group Cardiovascular Nuclear Medicine of German Society of Nuclear M. Use of myocardial perfusion imaging and estimation of associated radiation doses in Germany from 2005 to 2012. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2014;41(5):963-71.
 192. Hutter PA, Bennink GB, Ay L, Raes IB, Hitchcock JF, Meijboom EJ. Influence of coronary anatomy and reimplantation on the long-term outcome of the arterial switch. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2000;18(2):207-13.
 193. Acar P, Maunoury C, Bonnet D, Sebahoun S, Bonhoeffer P, Saliba Z, et al. Comparison of myocardial perfusion single-photon emission computed tomography with coronary artery angiography after arterial switch operation. *Am J Cardiol*. 2001;87(12):1425-7.
 194. Pizzi MN, Franquet E, Aguade-Bruix S, Manso B, Casaldaliga J, Cuberas-Borros G, et al. Long-term follow-up assessment after the arterial switch operation for correction of dextro-transposition of the great arteries by means of exercise myocardial perfusion-gated SPECT. *Pediatr Cardiol*. 2014;35(2):197-207.
 195. Raisy O, Bergoend E, Agnoletti G, Ou P, Bonnet D, Sidi D, et al. Late coronary artery lesions after neonatal arterial switch operation: results of surgical coronary revascularization. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2007;31(5):894-8.
 196. Mahle WT, McBride MG, Paridon SM. Exercise performance after the arterial switch operation for D-transposition of the great arteries. *Am J Cardiol*. 2001;87(6):753-8.
 197. Sterrett LE, Schamberger MS, Ebenroth ES, Siddiqui AR, Hurwitz RA. Myocardial perfusion and exercise capacity 12 years after arterial switch surgery for D-transposition of the great arteries. *Pediatr Cardiol*. 2011;32(6):785-91.
 198. Giardini A, Khambadkone S, Rizzo N, Riley C, Pace Napoleone C, Muthialu N, et al. Determinants of exercise capacity after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol*. 2009;104(7):1007-12.
 199. Vogt M, Kuhn A, Wiese J, Eicken A, Hess J, Vogel M. Reduced contractile reserve of the systemic right ventricle under Dobutamine stress is associated with increased brain natriuretic peptide levels in patients with complete transposition after atrial repair. *Eur J Echocardiogr*. 2009;10(5):691-4.
 200. Li W, Hornung TS, Francis DP, O'Sullivan C, Duncan A, Gatzoulis M, et al. Relation of biventricular function quantified by stress echocardiography to cardiopulmonary exercise capacity in adults with Mustard (atrial switch) procedure for transposition of the great arteries. *Circulation*. 2004;110(11):1380-6.
 201. Pianosi PT, Driscoll DJ. Exercise testing. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF, editors. *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents Including the Fetus and Young Adult*. 8th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2013. pp. 118-33.
 202. Pellikka PA, Nagueh SF, Elhendy AA, Kuehl CA, Sawada SG, American Society of E. American Society of Echocardiography recommendations for performance, interpretation, and application of stress echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2007;20(9):1021-41.

203. Lalezari S, Bruggemans EF, Blom NA, Hazekamp MG. Thirty-year experience with the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg.* 2011;92(3):973-9.
204. Wernovsky G. Transposition of the great arteries. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF, editors. *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents 7th Edition.* 7th ed. West Sussex, UK: Lippincott Williams & Wilkins; 2008. pp. 1038-87.
205. Schultz AH, Lewin MB. d-Transposition of the great arteries. In: Eidem BW, Cetta F, O'Leary PW, editors. *Echocardiography in Pediatric and Adult Congenital Heart Disease 1st Edition.* 1st ed. West Sussex, UK: Lippincott Williams & Wilkins; 2010. pp. 249-68.
206. Cetta F, Driscoll DJ, Eidem BW. Evaluation of the adult with transposition after atrial switch operation. In: Eidem BW, Cetta F, O'Leary PW, editors. *Echocardiography in Pediatric and Adult Congenital Heart Disease 1st Edition.* 1st ed. West Sussex, UK: Lippincott Williams & Wilkins; 2010. pp. 442-9.
207. Sinelnikov YS, Kornilov IA, Redkin DA, Strelnikova MS, Ivantsov SM, Kalinin RA, et al. Left main coronary artery stenting in a neonate after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2014;5(1):105-9.
208. Horer J, Karl E, Theodoratou G, Schreiber C, Cleuziou J, Prodan Z, et al. Incidence and results of reoperations following the Senning operation: 27 years of follow-up in 314 patients at a single center. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2008;33(6):1061-7. discussion 7-8.
209. Patel S, Shah D, Chintala K, Karpawich PP. Atrial baffle problems following the Mustard operation in children and young adults with dextro-transposition of the great arteries: the need for improved clinical detection in the current era. *Congenit Heart Dis.* 2011;6(5):466-74.
210. Khairy P, Landzberg MJ, Lambert J, O'Donnell CP. Long-term outcomes after the atrial switch for surgical correction of transposition: a meta-analysis comparing the Mustard and Senning procedures. *Cardiol Young.* 2004;14(3):284-92.
211. Tweddell JS, Pelech AN, Frommelt PC, Mussatto KA, Wyman JD, Fedderly RT, et al. Factors affecting longevity of homograft valves used in right ventricular outflow tract reconstruction for congenital heart disease. *Circulation.* 2000;102(19 Suppl 3):III130-5.
212. Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Qureshi SA, Le Bidois J, Iserin L, Acar P, et al. Percutaneous insertion of the pulmonary valve. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39(10):1664-9.
213. Holzer RJ, Hijazi ZM. Transcatheter pulmonary valve replacement: State of the art. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2016;87(1):117-28.
214. McElhinney DB, Hellenbrand WE, Zahn EM, Jones TK, Cheatham JP, Lock JE, et al. Short- and medium-term outcomes after transcatheter pulmonary valve placement in the expanded multicenter US melody valve trial. *Circulation.* 2010;122(5):507-16.
215. Carr M, Bergersen L, Marshall AC, Keane JF, Lock JE, Emani SM, et al. Bare metal stenting for obstructed small diameter homograft conduits in the right ventricular outflow tract. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2013;81(1):E44-52.
216. McElhinney DB, Cheatham JP, Jones TK, Lock JE, Vincent JA, Zahn EM, et al. Stent fracture, valve dysfunction, and right ventricular outflow tract reintervention after transcatheter pulmonary valve implantation: patient-related and procedural risk factors in the US Melody Valve Trial. *Circ Cardiovasc Interv.* 2011;4(6):602-14.
217. Armstrong AK, Balzer DT, Cabalka AK, Gray RG, Javois AJ, Moore JW, et al. One-year follow-up of the Melody transcatheter pulmonary valve multicenter post-approval study. *JACC Cardiovasc Interv.* 2014;7(11):1254-62.
218. Edwin F, Mamorare H, Brink J, Kinsley R. Primary arterial switch operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum—is it safe after three weeks of age? *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2010;11(5):641-4.
219. Rajiah P, Setser RM, Desai MY, Flamm SD, Arruda JL. Utility of free-breathing, whole-heart, three-dimensional magnetic resonance imaging in the assessment of coronary anatomy for congenital heart disease. *Pediatr Cardiol.* 2011;32(4):418-25.
220. Beerbaum P, Sarikouch S, Laser KT, Greil G, Burchert W, Korperich H. Coronary anomalies assessed by whole-heart isotropic 3D magnetic resonance imaging for cardiac morphology in congenital heart disease. *J Magn Reson Imaging.* 2009;29(2):320-7.
221. Paul JF, Rohnean A, Elfassy E, Sigal-Cinqualbre A. Radiation dose for thoracic and coronary step-and-shoot CT using a 128-slice dual-source machine in infants and small children with congenital heart disease. *Pediatr Radiol.* 2011;41(2):244-9.
222. Ou P, Khraiche D, Celermajer DS, Agnoletti G, Le Quan Sang KH, Thalabard JC, et al. Mechanisms of coronary complications after the arterial switch for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2013;145(5):1263-9.