



## Interrupção do arco aórtico associada a defeito de septo atrioventricular total em paciente com síndrome de down

Interruption of the aortic arch associated with total atrioventricular septum defect in a patient with down syndrome

Interrupción del arco aórtico asociada a defecto del septio atrioventricular total en un paciente con síndrome de down

Emanuelle Costa Pereira Tavares Tenório<sup>1</sup>, Danielle Ferreira Lima<sup>1</sup>, Fransciédna de Oliveira Souza<sup>1</sup>, Laiana de Souza Silva<sup>1</sup>, Mylena Kethlen Silveira Santos<sup>1</sup>, Angélica Camilo de Oliveira<sup>1</sup>, Maria Fernanda Lucena Soutinho Machado<sup>2</sup>, Roberta Rodrigues Nolasco Cardoso<sup>3</sup>, Wanessa Ferreira Vanderlei dos Anjos Bohrer<sup>2</sup>, Laércio Pol Fachin<sup>1</sup>.

### RESUMO

**Objetivo:** Relatar um caso de associação cardíaca congênita complexa. **Detalhamento de caso:** Recém-nascido pré-termo tardio, adequado para idade gestacional, masculino, cujos exames pré-natal sugeriam trissomia do cromossomo 21. Ecocardiograma fetal com diagnóstico sugestivo de coarctação de aorta associada ao defeito do septo atrioventricular (DSAV) total. Parto programado em maternidade de alto risco. Ecocardiograma pós-nascimento evidenciou interrupção do arco aórtico (IAA) + DSAV total. Como defeito congênito de canal arterial dependente, foi realizada infusão de prostaglandina e as equipes cirúrgica e cardiologia pediátrica acionadas. Realizada angiotomografia computadorizada de coração e vasos da base para melhor estudo anatômico e programação da intervenção. Aos 21 dias, submetido à implante de "stent" no canal arterial, via hemodinâmica, bem-sucedido e sem intercorrências. No 7º dia pós-procedimento, estável hemodinamicamente, com dispositivo posicionado no canal, bom fluxo e função cardíaca preservada. Ajustadas medicações anti congestivas, seguimento ambulatorial com cardiologia pediátrica, aguarda correção cirúrgica total do defeito. **Considerações finais:** A IAA é uma anomalia de elevada morbimortalidade. A confirmação diagnóstica e a conduta efetiva permitiram sobrevida diante da cardiopatia de hipofluxo sistêmico, dependente de canal arterial. A não intervenção precoce é etiologia para insuficiência cardíaca grave, choque cardiogênico e óbito. O diagnóstico pré-natal, em casos complexos, possibilita a preparação da equipe assistencial no diagnóstico e condução dos pacientes.

**Palavras-chave:** Cardiopatias congênitas, Aorta torácica, Persistência do canal arterial, Diagnóstico precoce.

### ABSTRACT

**Objective:** To report a case of complex congenital cardiac association. **Case detail:** Late preterm newborn, appropriate for gestational age, male, prenatal exams suggested trisomy 21. Fetal echocardiogram with a suggestive diagnosis of aortic coarctation associated with total atrioventricular septal defect (AVSD). Scheduled birth in a high-risk maternity hospital. Post-birth echocardiogram showed interrupted aortic arch (IAA) + total AVSD. As a congenital defect of the dependent ductus arteriosus, a prostaglandin infusion was started and the pediatric surgical and cardiology teams were called in. Computed tomography angiography of the heart and basal vessels was performed for a better anatomical study and planning of the intervention. At 21 days, he underwent stent implantation in the ductus arteriosus via hemodynamics, which was successful. On the 7th day post-procedure, hemodynamically stable, with device well positioned in the channel, good flow

<sup>1</sup> Centro Universitário CESMAC (FEJAL), Maceió - AL.

<sup>2</sup> Hospital Geral do Estado (HGE), Maceió - AL.

<sup>3</sup> Sociedade Brasileira de Cardiologia Alagoas (SBC-AL). Maceió - AL.

and preserved cardiac function. Anticongestive medications have been adjusted, outpatient follow-up with pediatric cardiology, pending full surgical correction of the defect. **Final considerations:** IAA has morbidity and mortality. Diagnosis and effective management allowed survival in the face of systemic hypoflow heart disease, dependent on the ductus arteriosus. Failure to intervene early is the etiology for severe heart failure, cardiogenic shock and death. Prenatal diagnosis enables the preparation of the care team.

**Keywords:** Congenital heart defects, Thoracic aorta, Patent ductus arteriosus, Early diagnosis.

## RESUMEN

**Objetivo:** Reportar un caso de asociación cardíaca congénita compleja. **Detalle del caso:** Recién nacido prematuro tardío, apropiado para edad gestacional, masculino, exámenes prenatales sugirieron trisomía 21. Ecocardiograma fetal con diagnóstico sugestivo de coartación aórtica asociada a comunicación auriculoventricular total (AVSD). Parto programado en maternidad de alto riesgo. El ecocardiograma postnatal mostró interrupción del arco aórtico (IAA) + AVSD total. Como defecto congénito del conducto arterioso dependiente, se inició una infusión de prostaglandinas y se llamó a los equipos de cirugía y cardiología pediátrica. Realizó angiografía por tomografía computarizada de corazón y vasos basales para mejor estudio anatómico y planificación de la intervención. A los 21 días se le implantó un stent en el conducto arterioso mediante hemodinámica, que fue exitoso y sin complicaciones. Al 7° día posprocedimiento hemodinámicamente estable, con dispositivo bien posicionado en el canal, buen flujo y función cardíaca preservada. Se han ajustado medicamentos anticongestivos, seguimiento ambulatorio con cardiología pediátrica, a la espera de la corrección quirúrgica completa del defecto. **Consideraciones finales:** AIA tiene alta morbimortalidad. Confirmación diagnóstica y manejo permitieron la supervivencia ante la cardiopatía por hipoflujo sistémico, dependiente del conducto arterioso. La falta de intervención temprana es la etiología de insuficiencia cardíaca grave, shock cardiogénico y muerte. Diagnóstico prenatal posibilita la preparación del equipo asistencial.

**Palabras clave:** Cardiopatías congénitas, Aorta torácica, Conducto arterioso persistente, Diagnóstico precoz.

## INTRODUÇÃO

A doença cardíaca congênita é uma formação anormal do coração ou dos vasos sanguíneos próximos ao coração (MASSON W, et al., 2024). Tem uma incidência de 9 casos em cada 1.000 nascidos vivos em todo o mundo (TRIVEDI A, et al., 2023). Nos Estados Unidos da América (EUA), cerca de 44,5 % das crianças que nasceram com cardiopatias congênitas vão a óbito no primeiro ano de vida. Na América Latina, as cardiopatias congênitas são a segunda maior causa de morte em crianças menores de um ano, tornando-se um problema significativo de saúde pública (SILVA GCL e RIBEIRO AF, 2021). Entretanto, aproximadamente 85% dos recém-nascidos portadores de cardiopatias congênitas apresentam perspectivas positivas de sobrevivência até a idade adulta, parte disso, deve-se ao maior domínio da cirurgia cardíaca e em protocolos perioperatórios seguros (BEST KE e RANKIN J, 2016).

Um tipo raro de doença cardíaca congênita é a interrupção do arco aórtico (IAo), que afeta aproximadamente 1,5% dos pacientes com doença cardíaca congênita (VARGHESE R, et al., 2015). O arco aórtico interrompido é uma anomalia que pode ser considerada a forma mais grave de coarctação da aorta (PATEL DM, et al., 2015).

Em uma IAo, há uma ruptura anatômica e luminal entre a aorta ascendente e descendente. Há desalinhamento posterior do septo conal adicional ao arco aórtico interrompido, produzindo comunicação interventricular como lesão associada. Esta lesão está presente em aproximadamente 73% de todos os casos. Devido a esse desalinhamento, pode haver obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo. Além do defeito do septo ventricular, a IAo pode estar associada a outras anomalias cardíacas mais complicadas; por exemplo, transposição das grandes artérias (VARGHESE R, et al., 2015). Quase 50% dos pacientes com interrupção do arco aórtico (IAA) apresentam deleção 22q11.2 o que pode levar a uma trissomia do cromossomo 21. Aproximadamente 75% a 85% dos pacientes com esse tipo de deleção apresentam cardiopatias congênitas que pode variar de assintomática a muito grave e, portanto, requer intervenção no período neonatal (MALLIOS DN, et al., 2021).

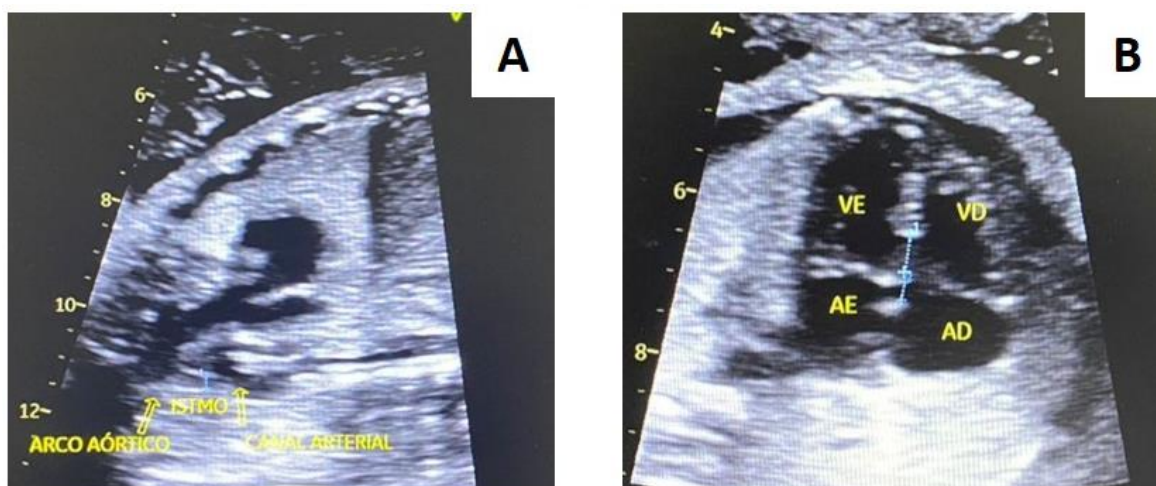
Pacientes cardiopatas podem ser assintomáticos, o que possibilita estilo de vida normal, ou sintomáticos, envolvendo perdas funcionais atrasos no desenvolvimento físico e psicomotor. Em casos mais complexos, faz-se necessário a reparação do defeito por meio de procedimento cirúrgico, podendo incluir administração de prostaglandinas e medidas anti congestivas quando o paciente estiver apto à circulação corpórea (MENEZES LT, et al., 2020). O prognóstico dessas crianças depende do peso ao nascer, defeitos cardíacos associados e tempo de cirurgia. As perspectivas para a maioria dos bebês são reservadas e muitas vezes são necessárias múltiplas cirurgias cardíacas (ALSOUFI B, et al., 2016).

O objetivo deste artigo teve como base relatar sobre o caso de um paciente lactente, nascido de parto prematuro, que possuía diagnóstico pré-natal de cardiopatia congênita complexa, com risco aumentado para coarctação da aorta, mas que, no transcorrer de suas avaliações médicas, revelou-se como um defeito congênito por IAA do tipo A, necessitando de intervenção precoce para manutenção da vida. Este relato tem a autorização da responsável pelo paciente para publicação, com termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE) assinado pela mesma, disponível em caso de necessidade de comprovação ética e tendo sido devidamente submetido à apreciação pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP), sob CAAE nº 75830023.0.0000.0039 e parecer de aprovação de nº 6.542.013.

### DETALHAMENTO DO CASO

Trata-se de um recém-nascido pré-termo tardio de 36 semanas, adequado para idade, com peso de 2.955 gramas, do sexo masculino, avaliação do escore de Apgar de 9 no 1ª minuto e 9 no 5ª minuto, nascido de parto operatório, com bolsa amniótica íntegra, líquido amniótico de coloração translúcida e clara. Sua genitora realizou 7 consultas de pré-natal, durante o qual foram realizados exames que apontavam para trissomia do cromossomo 21 e seu ecocardiograma fetal (**Figura 1**) apresentava diagnóstico sugestivo de risco aumentado para coarctação de aorta associada ao Defeito do septo atrioventricular (DSAV) total. Em seu laudo constava comunicação interatrial (CIA) tipo *ostium primum*, medindo 2,3 mm, com fluxo bidirecional, além de comunicação interventricular (CIV) de via de entrada, com extensão para a via de saída, medindo 4,0 mm em seu maior diâmetro e dilatação das câmaras direitas.

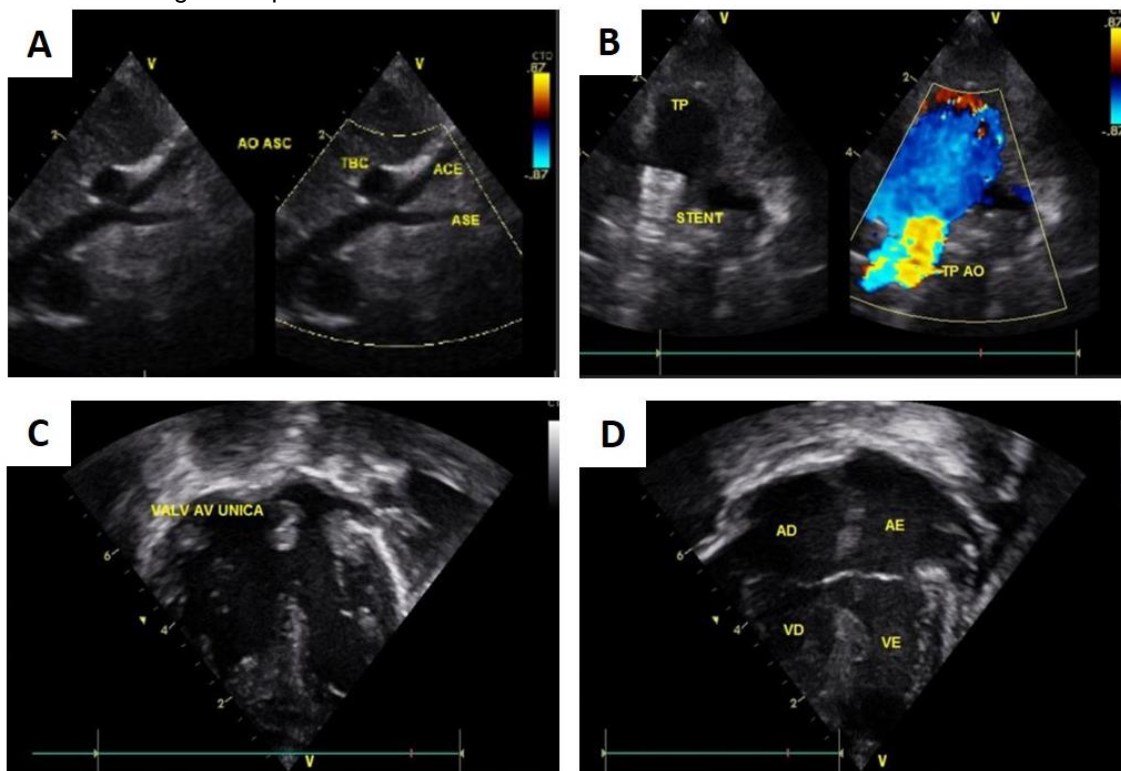
**Figura 1** – Ecocardiograma fetal.



**Nota:** A – Visão do arco aórtico no ecocardiograma fetal, sendo identificado estreitamento e canal arterial.  
**B** – Defeito de Septo Atrioventricular total, sendo identificado CIA óstio primum e CIV de via de entrada.  
**Fonte:** Tenório ECPT, et al., 2024.

Teve seu parto programado em maternidade de alto risco, com serviço de cardiologia disponível. Após o nascimento foi realizado ecocardiograma (**Figura 2**), com diagnóstico de IAA associado ao DSAV tipo A de Rastelli, CIA e patência do canal arterial (PCA). Diante de um defeito congênito canal arterial dependente, foi iniciada infusão de prostaglandina para manutenção da patência do canal, sendo acionadas as equipes de cirurgia cardiovascular e de cardiologia pediátrica, concomitantemente.

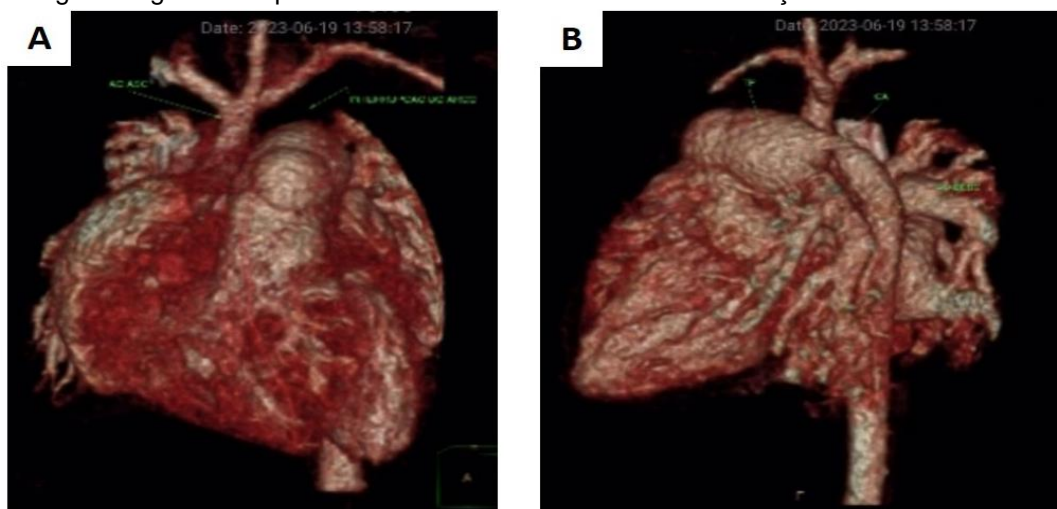
**Figura 2** – Ecocardiograma após o nascimento.



**Nota:** **A** – Visão da interrupção do arco aórtico tipo A – após emergência da artéria subclávia esquerda. **B** – Stent implantado no canal arterial, com fluxo laminar, sem obstrução. **C** – Valva atrioventricular única visualizada em ecocardiograma. **D** – DSAV total com CIA óstio primum e CIV de via de entrada. **Fonte:** Tenório ECPT, et al., 2024.

Realizada complementação diagnóstica com angiotomografia computadorizada de coração e vasos da base (**Figura 3**), para melhor estudo anatômico e programação da intervenção, com achados compatíveis com dilatação do tronco pulmonar (diâmetro luminal 17 x 16 mm - Z Escore + 4,68), artéria pulmonar direita com diâmetros luminiais de 8,9 x 8,0 mm (Z Escore + 3,78), artéria pulmonar esquerda com diâmetros luminiais de 8,1 x 7,3 mm (Z Escore + 3,59), redução do calibre do arco aórtico proximal (5,0 x 5,0 mm), seguido de interrupção do arco aórtico após a emergência da artéria subclávia esquerda (interrupção do arco aórtico tipo A).

**Figura 3** - Angiotomografia computadorizada tridimensional com renderização volumétrica.



**Nota:** **A** – Interrupção do arco aórtico em reconstrução de Angiotomografia do coração e vasos da base. **B** – IAA após emergência da artéria subclávia esquerda na reconstrução de imagens do exame. **Fonte:** Tenório ECPT, et al., 2024.

Aorta descendente apresenta enchimento dependente do canal arterial (que mede 4,5 x 3,9 mm) com o tronco pulmonar, além de atelectasias pulmonares bilateralmente. Aos 21 dias de vida submetido a implante de “stent” no canal arterial, via hemodinâmica, bem-sucedido e sem intercorrências.

Foi transferido, do serviço onde nasceu, para o Hospital Geral do Estado, no 7º dia de pós procedimento de cateterismo cardíaco e angioplastia, estável hemodinamicamente. Novo exame mostrou dispositivo bem posicionado no canal, bom fluxo e função cardíaca preservada. As medicações anti congestivas foram ajustadas, foi encaminhado para seguimento ambulatorial com cardiologia pediátrica após o período neonatal e segue aguardando transferência interestadual para correção cirúrgica total do defeito.

Portador de trissomia do 21 livre, recebeu Tazocin® (4 g de Piperacilina e 500 mg de Tazobactan) para tratamento de sepse tardia, hemotransfusão, usou heparina de baixo peso molecular, dobutamina e prostaglandina, durante a internação no serviço de origem, até realização da intervenção. Ao exame, apresentava-se em regular estado geral, ativo, reativo, fácies típica de Síndrome de Down, acianótico, anictérico, 3700g (P25), ganho diário de 15g (apresentando distúrbio de aceitação da dieta via oral), saturação de O<sub>2</sub> em 89% em membros inferiores. Aparelho cardiovascular: ritmo regular em 2 tempos, sopro holossistólico 3+/6+.

Frequência cardíaca de 181 bpm. Aparelho respiratório: murmúrios vesiculares presentes em ambos os hemotórax, roncos de transmissão, taquipneia leve e tiragem subcostal. Extremidades: aquecidas, tempo de enchimento capilar 3-4 segundos, sem edema e acianóticas. Radiografia de tórax evidenciou área cardíaca aumentada e dispositivo compatível com Stent em canal arterial (**Figura 4**). Mantendo ácido acetilsalicílico 5,4 mg/Kg/dia, captopril 1 mg/Kg/dia e furosemida 1 mg/Kg/dia, sendo aventada a possibilidade de redução gradual da furosemida 0,8 mg/Kg/dia e introdução de espirolactona. Segue com suporte nutricional e suplementação para atingir condições adequadas à correção cirúrgica.

**Figura 4** – Telerradiografia do tórax em incidência anteroposterior.



**Nota:** Mostra na imagem o dispositivo (*stent*) bem-posicionado no canal arterial. **Fonte:** Tenório ECPT, et al., 2024.

## DISCUSSÃO

Durante a circulação fetal, o canal arterial fornece sangue às extremidades distais do feto e a parte superior do corpo recebe o suprimento sanguíneo do ventrículo esquerdo para a aorta. Após o nascimento, a resistência vascular pulmonar diminui, promovendo o fechamento do canal arterial. Desta forma, com a interrupção do arco aórtico, há incapacidade do coração de fornecer sangue à parte distal do corpo e produz dificuldade respiratória e cianose, levando ao choque cardiogênico e à morte se as medidas necessárias não forem tomadas a tempo (SCHREIBER C, et al., 1997).

Conforme a classificação de Celoria e Patton, o arco aórtico interrompido pode ser agrupado em três tipos, dependendo do local da ruptura. Quando a ruptura está localizada distalmente à artéria subclávia esquerda, diz-se do Tipo A; esta é a segunda interrupção mais comum e representa aproximadamente 13% dos casos. Em contrapartida, quando está localizada entre a artéria carótida esquerda e a artéria subclávia esquerda, a ruptura é do Tipo B; esta é a anomalia mais comum, representando aproximadamente 84% dos casos. E quando ruptura está localizada entre a artéria inominada e a artéria carótida esquerda, trata-se de uma IAA Tipo C; este é um tipo raro que representa aproximadamente 3% de todos os casos (SATO S, et al., 2011; MENDOZA DPM, et al., 2016).

Ainda nesta classificação, esses três tipos de IAA podem ser subclassificados de acordo com a origem da artéria subclávia em Tipo 1: Origem normal da artéria subclávia; Tipo 2: Artéria subclávia direita aberrante, encontrada distalmente à artéria subclávia esquerda; Tipo 3: Artéria subclávia direita isolada; encontrado originário de um canal arterial direito patente (MENDOZA DPM, et al., 2016). A característica predominante da IAA reside na ausência total de continuidade luminal e anatômica entre a aorta ascendente e seus segmentos, diferenciando-se, assim, da coarctação, onde a estenose ocorre na inserção do canal arterial. A semelhança anatômica entre a coarctação e o IAA tipo A sugere a existência de um continuum entre essas duas entidades, sendo uma IAA isolada considerada uma manifestação extrema da coarctação. Quando a IAA ocorre de forma isolada, sem a presença de anomalias cardíacas associadas, a sobrevida do paciente é geralmente prolongada devido à colateralização eficaz, lembrando-se do mecanismo observado na coarctação da aorta (AHUJA CK, et al., 2022).

A criança pode ficar assintomática até o fechamento do canal arterial. Contudo, logo após, o paciente pode desenvolver taquipnéia, dificuldades de alimentação, desconforto respiratório, cianose e anúria que, em última análise, podem levar ao choque e à morte. Para evitar que isso acontecesse, o paciente foi submetido a um cateterismo cardíaco aos 21 dias de vida, para implante de um Stent em seu canal arterial, como ilustra a Figura 4. Caso o tratamento não tivesse sido empreendido, o exame físico revelaria pulsos ausentes com diferença na pressão arterial entre o braço direito e as extremidades inferiores, podendo cursar com discrepância de oxigênio entre os lados esquerdo e direito do corpo (HOFFMAN JI, et al., 2002; RELLER MD, et al., 2008).

Diante da suspeita do diagnóstico de interrupção do arco aórtico, a equipe de cardiologia pediátrica assistente solicitou a realização de gasometria, radiografia de tórax, eletrocardiograma e ecocardiograma, como propedêutica inicial imprescindível. A gasometria revelou acidose metabólica. A radiografia de tórax mostrou uma considerável cardiomegalia e aumento das marcações pulmonares. O eletrocardiograma apresentou achados inespecíficos que incluíram hipertrofia biventricular, predominantemente do ventrículo direito. O ecocardiograma definiu o local da interrupção (RELLER MD, et al., 2008).

Outras modalidades de imagem utilizadas para o diagnóstico desta entidade são a angiografia cardíaca, a angiotomografia computadorizada de tórax e a angiorressonância magnética. Essas modalidades são usadas para obter uma compreensão mais abrangente da anatomia da lesão antes do reparo cirúrgico e, parte delas, foi aplicada ao paciente do estudo. A exemplo da angiotomografia arterial do coração e vasos da base que identificou detalhadamente defeito do septo atrial (CIA), defeito do septo ventricular (CIV) e persistência do canal arterial (PCA) (PATEL DM, et al., 2015; DILLMAN JR, et al., 2008). Além dos estudos de imagem, todos os pacientes devem apresentar hibridização fluorescente in situ, uma vez que há alta associação com deleção do cromossomo 22q11, que está associada à síndrome de DiGeorge, onde o cálcio sérico pode estar baixo nos pacientes acometidos (MCDONALD-MCGINN DM, et al., 2011). No caso em questão, trata-se de um portador de Síndrome de Down (Trissomia do cromossomo 21).

Quanto ao tratamento, é necessário iniciar a prostaglandina E1 precocemente para evitar colapso cardíaco súbito e morte. O papel das prostaglandinas é manter a patência do canal arterial, garantindo assim a perfusão da parte inferior do corpo até a correção cirúrgica. Na presença de choque, o paciente deve ser tratado com suporte inotrópico e o tratamento deve ser ajustado dependendo da resposta clínica do paciente (HU XJ, et al., 2017).

Quando a intervenção cirúrgica é indicada, um reparo primário de estágio único é realizado através da esternotomia mediana, seguindo-se a circulação extracorpórea (CEC) introduzida após canulação da aorta ascendente e da artéria pulmonar através de uma linha de influxo aórtico em forma de Y. A proteção miocárdica é realizada por meio de infusões de solução cardioplégica de histidina-triptofano-cetoglutarato (HTK) na raiz da aorta. Anastomose da extremidade da aorta descendente é realizada diretamente com a aorta ascendente, quando necessário, interpostas por enxerto biológico. Só então é retomada a perfusão arterial sistêmica após reconstrução do arco aórtico (FRICKE TA, et al., 2020; XU Q, et al., 2020). O objetivo da cirurgia é formar continuidade desobstruída entre a aorta ascendente e descendente e reparar defeitos associados ao defeito mais comum do septo atrial e/ou ventricular. Para tanto, o prognóstico dessas crianças depende do peso ao nascer, defeitos cardíacos associados e tempo de cirurgia, sendo as perspectivas para a maioria dos bebês reservadas e, muitas vezes, necessárias múltiplas cirurgias cardíacas.

O elemento comum entre os sobreviventes reside na existência de uma ampla rede de circulação colateral, essencial para manter o fluxo sanguíneo distal e, conseqüentemente, garantir a viabilidade dos órgãos. Além disso, um fator crucial é a presença de um canal arterial de grande calibre, cujo fechamento ocorra de forma gradual, permitindo o desenvolvimento da circulação colateral. Há também a hipótese de que, em alguns casos, a condição inicial seja uma coarctação de aorta, evoluindo para um fechamento progressivo da luz. Os poucos relatos encontrados na literatura indicam uma maior incidência no sexo masculino, com diagnóstico sendo realizado em pacientes com idade até mesmo na oitava década de vida (MESSNER G, et al., 2002). A etiologia da insuficiência cardíaca em adultos pode incluir a interrupção do arco aórtico, mesmo que seja uma causa muito rara. Destaca-se a importância de um exame físico minucioso, pois pode orientar de forma sensível para identificar essa condição, facilitando, portanto, o diagnóstico. (MESSNER G, et al., 2002).

Neste caso, que reúne elevada morbimortalidade e caráter raro, a confirmação diagnóstica e uma conduta efetiva, permitiram a sobrevida do paciente diante da cardiopatia de hipofluxo sistêmico, dependente de canal arterial. Sendo uma doença caracterizada pela ausência de comunicação entre os seguimentos ascendente e descendente da aorta torácica e conseqüente surgimento de hipertensão pulmonar pelo shunt esquerda-direita, trata-se de um caso não incompatível com a vida, pela interrupção suceder a emergência da artéria subclávia esquerda e pelo mecanismo de manutenção da hemodinâmica com PCA. Tendo em vista todos os aspectos colocados, a multi e interdisciplinaridade na abordagem de cardiopatias congênitas complexas como a aqui relatada é essencialmente importante, envolvendo cardiologistas pediátricos, cirurgiões cardíacos, especialistas em terapia intensiva, radiologistas e ultrassonografistas, entre outros profissionais de saúde. A colaboração estreita entre esses especialistas permite uma gestão integrada e abrangente, melhorando os resultados clínicos.

Além disso, a compreensão aprofundada dos fatores genéticos, ambientais e epigenéticos que afetam o desenvolvimento dessas condições é fundamental para avanços futuros na prevenção e tratamento. Pesquisas contínuas para elucidação das bases moleculares das cardiopatias congênitas podem potencialmente abrir novas perspectivas terapêuticas e, quem sabe até, aventar estratégias de prevenção.

É importante lembrar que a não intervenção precoce é etiologia para hipertensão pulmonar persistente e insuficiência cardíaca grave nos sobreviventes, com perda expressiva da qualidade de vida, podendo levar a choque cardiogênico e óbito e que o diagnóstico pré-natal, principalmente em casos complexos, possibilita a preparação da equipe assistencial no diagnóstico e condução dos pacientes. Por fim, a correção cirúrgica primária com patch de material não sintético é o tratamento de escolha, quando o paciente está apto a suportar circulação extracorpórea.

---

## REFERÊNCIAS

1. AHUJA CK, et al. Aneurisma cerebral roto em arco aórtico interrompido tipo A isolado tratado por via endovascular transradial: relato de caso com revisão de literatura. *The Neuroradiology Journal*, 2022; 6: 772-776.

2. ALSOUFI B, et al. Selective management strategy of interrupted aortic arch mitigates left ventricular outflow tract obstruction risk. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2016; 151(2): 412-20.
3. BEST KE e RANKIN J. Long-term survival of individuals born with congenital heart disease: a systematic review and meta-analysis. *Journal of the American Heart Association*, 2016; 5(6): e002846.
4. DILLMAN JR, et al. Interrupted aortic arch: spectrum of MRI findings. *AJR Am J Roentgenol*, 2008; 190(6):1467-74.
5. FRICKE TA, et al. Outcomes of the arterial switch operations in patients with aortic arch obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2020; 159: 529-9.
6. HOFFMAN JI e KAPLAN S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*, 2002; 39(12): 1890-900.
7. HU XJ, et al. Pulse Oximetry and Auscultation for Congenital Heart Disease Detection. *Pediatrics*, 2017; 140(4).
8. MALLIOS DN, et al. Biventricular repair in interrupted aortic arch and ventricular septal defect with a small left ventricular outflow tract. *Ann Thorac Surg*, 2021; 111: 637-644.
9. MASSON W, et al. Dyslipidemia in adults with congenital heart disease: A systematic review and meta-analysis. *Nutrition, Metabolism and Cardiovascular Diseases*, 2024; 34(1): 19-32.
10. MCDONALD-MCGINN DM e SULLIVAN KE. Chromosome 22q11.2 deletion syndrome (DiGeorge syndrome/velocardiofacial syndrome). *Medicine (Baltimore)*, 2011; 90(1): 1-18.
11. MENDOZA DPM, et al. Interrupted Aortic Arch in an Adult and Myocardial Infarction. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*, 2016; 69(2): 212.
12. MENEZES LT, et al. Vivência de mães de crianças com cardiopatia congênita que serão submetidas à cirurgia cardiovascular. *Revista da Sociedade Brasileira de Psicologia Hospitalar*, 2020; 23(1): 134-146.
13. MESSNER G, et al. Interrupted aortic arch in an adult single-stage extra-anatomic repair. *Tex Heart Inst J*, 2002; 29(2): 118-121.
14. PATEL DM, et al. Interrupted aortic arch with post-interruption aneurysm and bicuspid aortic valve in an adult: a case report and literature review. *Radiol Case Rep*, 2015; 10(3): 5-8.
15. SATO S, et al. Interruption of the aortic arch: diagnosis with multidetector computed tomography. *Jpn J Radiol*, 2011; 29(1): 46-50.
16. SCHREIBER C, et al. The interrupted aortic arch: an overview after 20 years of surgical treatment. *Eur J Cardiothorac Surg*, 1997; 12(3): 466-469.
17. SILVA GCL e RIBEIRO AF. Contribution of hospital indicators in management of hospital beds of children with congenital cardiopathy institutionalized. *International Journal of Health Management Review*, 2021; 7(2): NA-NA.
18. TRIVEDI A, et al. Growth and risk of adverse neuro-developmental outcome in newborns with congenital heart disease: A single-centre retrospective study. *Early Human Development*, 2023; 105798.
19. VARGHESE R, et al. Surgical Repair of Interrupted Aortic Arch and Interrupted Pulmonary Artery. *Ann Thorac Surg*. 2015.
20. RELLER MD, et al. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta 1998-2005. *J Pediatr*, 2008; 153(6): 807-813.
21. XU Q, et al. Reparo primário de transposição de grandes artérias com arco aórtico interrompido: relato de caso e revisão de literatura. *J Cardiotorac Surg*, 2020; 15: 136.