

Origem Anômala da Artéria Coronária Esquerda a Partir do Seio Coronário Direito com Percurso Inter-Arterial, em Doente de 75 Anos

Alexandra Gonçalves*, Hector Guerrero†, Conceição Pires†, J. Mota Garcia*, Madalena Hölzer†, Maria Júlia Maciel*
Serviços de *Cardiologia e de †Medicina Interna, Hospital de São João, Porto

A origem da artéria coronária esquerda (ACE) no seio coronário direito, com percurso entre a aorta e o tronco pulmonar é uma situação rara, associada com morte súbita, mesmo na ausência de outras anomalias cardíacas.

Apresentamos o caso de uma mulher de 75 anos, admitida por infecção respiratória, insuficiência cardíaca e dor torácica. Efectuou cintigrafia de perfusão miocárdica, que mostrou defeito de perfusão reversível na parede inferior e septal. A coronariografia revelou ACE com proveniência do seio coronário direito e provável percurso inter-arterial, que foi confirmado por angiotomografia computadorizada (angio-TAC). Atendendo à idade e comorbilidades da doente foi decidido efectuar terapêutica médica. Apesar da estabilidade clínica obtida, 6 meses mais tarde a doente teve morte súbita de causa não esclarecida.

Palavras-chave: origem anômala da artéria coronária esquerda; coronariografia; angio-TAC; morte súbita.

ARQUIVOS DE MEDICINA, 20(4):111-13

INTRODUÇÃO

A origem anômala das artérias coronárias é uma situação rara. Segundo a literatura encontra-se em cerca de 1,2% dos pacientes submetidos a angiografia coronária. Na sua maioria não tem impacto clínico, contudo a origem anômala da artéria coronária esquerda (ACE) a partir do seio coronário direito com percurso inter-arterial, entre a aorta e o tronco pulmonar, está associada a morte súbita. Trata-se de uma situação em que cerca de 59% dos doentes morrem antes dos 20 anos (1), na sua maioria imediatamente após exercício físico violento.

CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, de 75 anos, trabalhadora rural reformada, com bronquite crónica, hipertensão arterial, obesidade e insuficiência cardíaca. Admitida no Serviço de Medicina Interna, por quadro de traqueobronquite e insuficiência cardíaca descompensada. No internamento, a doente referiu episódios ocasionais de dor torácica sem alterações evolutivas do ECG ou subida dos marcadores de necrose miocárdica. O ECG em repouso apresentava ritmo sinusal e ondas T invertidas nas derivações V4-V6, DI e aVL. O ecocardiograma mostrava ventrículo esquerdo com função sistólica ligeiramente comprometida, com discinesia septal. Para esclarecimento da etiologia da dor torácica a doente efectuou cintigrafia de perfusão miocárdica, que revelou

defeito de perfusão reversível, na parede inferior e septal. Consequentemente foi realizada coronariografia. Durante a execução verificou-se que com a injeção de contraste no seio de Valsalva esquerdo, não havia preenchimento vascular, fazendo suspeitar de origem anômala da ACE, que se verificou ter origem a partir do seio coronário direito, num ostium independente, adjacente ao ostium coronário direito com provável percurso interarterial. A artéria coronária direita (ACD) era dominante. Não havia doença coronária aterosclerótica angiograficamente significativa. Com o objectivo de esclarecer o percurso da ACE foi efectuado um angio-Tac, que confirmou o percurso inter-arterial (Figura 1).

Após discussão clínica multidisciplinar, atendendo à idade da doente, suas comorbilidades, à inconsistência entre a área de isquemia apontada pela cintigrafia e a superfície de miocárdio suprida pela ACE, o elevado risco da cirurgia e o facto da idade de risco máximo da patologia em questão estar ultrapassada, decidiu-se efectuar terapêutica conservadora, com tratamento médico. A doente teve alta medicada com dinitrato de isossorbido, furosemida e lisinopril. Foi feita tentativa de introdução de Bloqueador β que não foi tolerado por desencadear broncoespasmo. Em ambulatório a doente manteve-se clinicamente estável, com episódios pontuais de dor torácica, que aliviavam espontaneamente. Seis meses após o diagnóstico teve morte súbita, no contexto de infecção respiratória. Não foi efectuada autópsia, limitando assim as considerações a aferir deste desfecho.

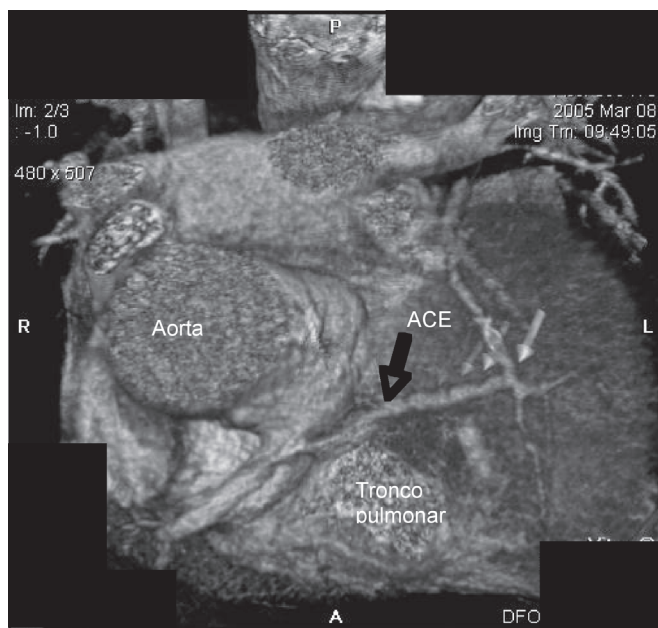


Fig. 1 - Imagem de angio-Tac, ilustrando o percurso interarterial da ACE.

DISCUSSÃO

A relevância da situação e a oportunidade de apresentar e discutir este caso, advém do facto de se tratar de uma patologia rara, sendo mais invulgar ainda o seu achado em idosos, pois a maioria tem morte súbita antes dos 20 anos. As anomalias coronárias congénitas ocupam o segundo lugar, após a miocardiopatia hipertrófica, entre as causas de morte súbita no jovem, nomeadamente, a origem anómala da artéria coronária a partir do seio de Valsalva contralateral, com percurso interarterial, a artéria coronária única e a origem da artéria coronária a partir da artéria pulmonar (2).

A origem anómala de ACE a partir do seio coronário direito, pode provir de um ostium comum com a ACD, de um ostium independente, ou ainda, da parte proximal da artéria coronária direita. Independentemente do seu ponto de origem, a ACE que provém do seio de Valsalva direito pode ter quatro trajectos distintos:

- 1 - Anterior ao tronco pulmonar;
- 2 - Retroaortico;
- 3 - Intramiocárdico ou septal;
- 4 - Interarterial;

A ACE com origem no seio coronário direito tem um trajecto interarterial em 60% dos casos e corresponde a 2,8% das anomalias coronárias congénitas. Apenas este trajecto tem sido consistentemente relacionado com morte súbita, durante ou imediatamente após exercício físico. Também está descrita associação com enfarte agudo do miocárdio, angina, síncope e fibrilhação ventricular (3). A explicação fisiopatológica para a isquemia pode resultar da compressão da ACE pela aorta e pelo tronco pulmonar, durante o exercício; da angulação acentuada com *kinking* da ACE, na sua saída do seio coronário direito; do orifício de saída com deformidade, mais pequeno,

alongado e estreito, em forma de fenda, causando limitação do fluxo; do espasmo ou hipoplasia congénita da artéria e da disfunção endotelial. A aterosclerose coronária também ocorre nas artérias anómalas, mas é controverso se tem maior incidência que nas artérias coronárias normais. A morte súbita é mais comum, quando a artéria anómala é dominante.

Para efectuar o diagnóstico desta anomalia, pode recorrer-se aos métodos não invasivos, como ressonância magnética (RM) e tomografia computadorizada (TAC) e ao invasivo clássico, a coronariografia. A coronariografia apresenta como limitação o facto de proporcionar uma imagem bidimensional, que não permite a visualização detalhada da estrutura. Para permitir uma melhor visualização pode ser utilizada a técnica angiografia simultânea biplanar da ACE e do tronco pulmonar, incluindo a fase de imagem do arco aórtico. Projecções simultâneas com 30° RAO e 60° LAO, são as melhores para a definição anatómica das estruturas e possibilita, com elevado grau de confiança, o estabelecimento do trajecto arterial (4). RM e TAC são ambos métodos complementares de diagnóstico eficazes em demonstrar a morfologia cardiovascular, especialmente a morfologia extracardiaca, com imagem em bidimensional, mas também tridimensional (5). A RM apresenta a vantagem de não expor o doente a radiação ionizante, permite determinar a presença de isquemia, viabilidade e função ventricular, mas comporta a limitação de não poder ser utilizada em doentes portadores de pacemaker ou outros implantes metálicos (6). A TAC tem como vantagens a acessibilidade, rapidez na realização do exame, o facto de exigir menor colaboração por parte do doente e a capacidade de visualizar em pormenor a morfologia e trajecto das artérias coronárias, contudo comporta os riscos de exposição ao material de contraste. Ambas as opções são válidas e a escolha deve ser baseada na disponibilidade de equipamento, domínio da técnica, e da capacidade do doente para cooperar.

É consensual na literatura que pacientes jovens assintomáticos a quem é detectada a origem anómala da ACE, com percurso interarterial, ou pacientes adultos que manifestam queixas de angina, ou foram ressuscitados de morte súbita, devem ser submetidos a intervenção cirúrgica. Em pacientes idosos, a ponderação risco/benefício da proposta cirúrgica deve ser individual. Se existir angor, este suporta a cirurgia, que também apresenta como base de sustentação o alívio sintomático.

No caso da nossa doente as queixas de dor torácica eram atípicas, sem repercussão electrocardiográfica ou analítica. Na cintigrafia de perfusão miocárdica a representação da isquemia além de não corresponder ao território da ACE, correspondeu à área suprida pela ACD, que se revelou angiograficamente normal. Contudo, tendo em conta o desfecho fatal, será de especular se as queixas de dor torácica não corresponderiam de facto a angor. Por outro lado, a dor torácica pode não ter estado associada de forma consistente a isquemia, e a doente ter sofrido morte súbita, sem prodromos, o que nos faz pensar nesta entidade nosológica, como factor de alto

risco de morte súbita mesmo no idoso, sem realização de esforço. Daí a pertinência na divulgação do caso clínico, como alerta e possível mais valia, na antecipação da gravidade da origem anômala do ACE, com percurso interarterial independentemente da idade e da clínica acompanhante.

As opções cirúrgicas são o bypass aortocoronário com pontagem venosa ou arterial, o unroofing da parede arterial da ACE, de maneira a proporcionar um orifício de saída de dimensão normal e a reimplantação da ACE no seio coronário esquerdo (7). Os restantes trajectos da ACE são considerados benignos, não tendo por isso indicação cirúrgica.

REFERÊNCIAS

- 1 - Angelini P, Velasco JA, Flamm S, Angelini P. Coronary Anomalies, Incidence, Pathophysiology, and Clinical Relevance. *Circulation* 2002;105:2449-54.
- 2 - Taylor AJ, Virmani R. Coronary Artery Anomalies in Adults: Which Are High Risk?. *ACC Current Journal Review* 2001;10:92-5.
- 3 - Wilkins CE, Betancourt B, Mathur VS, Massumi A, De Castro CM, Garcia E, Hall RJ. Coronary Artery Anomalies: A Review of More than 10 000 Patients from the Clayton Cardiovascular Laboratories. *Tex Heart Inst J* 1988;15:166-73.
- 4 - Wang A, Pulsipher MW, Jagers J, et al. Simultaneous Biplane Coronary and Pulmonary Arteriography: A Novel Tecnic for Defining the Course of an Anomalous Left Main Coronary Artery Originating From the Right Sinus of Valsalva. *Catherization and Cardiovascular Diagnosis* 1997; 42:73-8.
- 5 - Haramati LB, Glikstein JS, Issenberg HJ, Haramati N, Crooke GA. MR Imaging and CT of Vascular Anomalies and Connections in Patients with Congenital Heart Disease: significance in Surgical Planning. *RadioGraphics* 2002;22:337-49.
- 6 - McConnell MV, Stuber M, Manning WJ. Clinical role of coronary magnetic resonance angiography in the diagnosis of anomalous coronary arteries. *J Cardiovasc Magn Reson* 2000;2:217-24.
- 7 - Rogers SO, Leacche M, Mihaljevic T, Rawn JD, Byrne JG. Surgery for Anomalous Origin of the Right Coronary Artery from the Left Coronary Sinus. *Ann Thorac Surg* 2004; 78:1829-31.
- 8 - Barriales VR, Morís C, Muñiz AL. Anomalías congénitas de las arterias coronarias del adulto descritas en 31 años de estudios coronariográficos en el Principado de Asturias: principales características angiográficas y clínicas. *Rev Esp Cardiol* 2001;54:269-81.
- 9 - Makaryus AN, Orlando J, Katz S. Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Right Coronary Artery: A Rare Case of a Single Coronary Artery Originating from the Right Sinus of Valsalva in a Man with Suspected Coronary Artery Disease. *J Invasive Cardiol* 2005;17:56-8.
- 10 - Ayalp R, Sercelik A Pestemalci T, Batyraliev T, Gumusburun E. Frequency in the Anomalous Origin of the Left Main Coronary Artery with Angiography in a Turkish Population. *Acta Med Okayama* 2004;58:17-22.
- 11 - Bass C, Maron BJ, Corrad D, Thiene G. Clinical Profile of Congenital Coronary Artery Anomalies With Origin From the wrong Aortic Sinus Leading to Sudden Death in Young Competitive Athletes. *J Am Coll Cardiol* 2000;35:1493-501.

Correspondência:

Dr^a Alexandra Gonçalves
Serviço de Cardiologia
Hospital de São João
Alameda Prof. Hernâni Monteiro
4200-319 Porto

e-mail: alexandra.g@netcabo.pt