

## Origem Anômala da Artéria Coronária Esquerda do Tronco Pulmonar em Criança de Sete Meses: Papel do *Strain* Miocárdico após Oito Anos de Acompanhamento

*Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Trunk in a Seven-months Baby: Role of Myocardial Strain after Eight Years Follow-up*

Thaiene Martins Miranda<sup>1</sup>, Denise Bibiana Masselli<sup>2</sup>, Roberta Longo Machado<sup>2</sup>, Yara Prosdossini Soares de Novaes<sup>2</sup>, Maria Lúcia Bastos Passarelli<sup>3</sup>, Luciana Braz Peixoto<sup>1</sup>, Claudia Gianini Monaco<sup>2</sup>, Manuel Adán Gil<sup>2</sup>, Carlos Eduardo Suaide Silva<sup>1,2</sup>.

OMNI-CCNI Medicina Diagnóstica de São Paulo, São Paulo, SP – Brasil<sup>1</sup>, Diagnósticos da América AS (DASA) de São Paulo, São Paulo, SP – Brasil<sup>2</sup>, Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, São Paulo, SP – Brasil<sup>3</sup>

### Resumo

Dentre algumas doenças descritas na literatura, a origem anômala da artéria coronariana esquerda é uma das causas de insuficiência cardíaca e isquemia miocárdica nos primeiros meses de vida. Neste relato, apresentamos caso de uma criança que aos sete meses, quando em franca insuficiência cardíaca, foi submetida a um ecocardiograma que evidenciou tronco da artéria coronariana esquerda com origem na artéria pulmonar e fluxo reverso nessa artéria ao mapeamento de fluxo em cores. Submetida a cirurgia corretiva com sucesso, foi seguida por oito anos, evoluindo com fibrose do músculo papilar e conseqüente insuficiência mitral moderada.

**Palavras-chave:** Cardiopatias Congênitas; Insuficiência Cardíaca; Isquemia Miocárdica; Anomalias dos Vasos Coronarianos; Artéria Pulmonar/anormalidades; Ecocardiografia/diagnóstico.

### Abstract

Among some pathologies described in the literature, the anomalous origin of the left coronary artery is a cause of heart failure and myocardial ischemia in the early months of life. Here we report a case of a child who at seven months, when in open heart failure underwent echocardiography showed that the left main coronary artery originating from the pulmonary artery and reverse flow in this artery flow mapping in color. Underwent corrective surgery has successfully been followed for eight years, evolving with papillary muscle fibrosis and moderate mitral regurgitation.

**Keywords:** Heart Defects, Congenital; Heart Failure; Myocardial Ischemia; Coronary Vessel Anomalies; Pulmonary Artery/abnormalities; Echocardiography/diagnosis.

### Introdução

A anomalia da coronária esquerda é de origem congênita rara, geralmente diagnosticada no primeiro mês de vida, pois a criança evolui com sintomas de insuficiência cardíaca e alterações eletrocardiográficas e ecocardiográficas de isquemia miocárdica<sup>1</sup>. Na ausência de tratamento e de uma circulação colateral adequada, a maioria das crianças, cerca de 90%,

morre em seu primeiro ano de vida. Já na presença de uma rede colateral extensa os pacientes podem chegar à fase adulta. Existem casos relatados de adultos pouco sintomáticos<sup>2</sup>.

Uma vez detectada, a cirurgia de revascularização miocárdica deve ser recomendada em razão da alta incidência de morte súbita, cardiomiopatia, isquemia e arritmias associada a essa anomalia.

**Correspondência:** Carlos Eduardo Suaide Silva •

Rua Cubatão, 726, CEP 04013-002, São Paulo, SP - Brasil

E-mail: csuaide@cardiol.br

Artigo recebido em 15/07/2013; aceito em 15/07/2013.

Apresentaremos um caso em que o diagnóstico ocorreu tardiamente aos sete meses com a criança em franca insuficiência cardíaca, corrigido cirurgicamente pela técnica de Takeuchi e com posterior acompanhamento evolutivo de oito anos.

### Relato do Caso

LGZ, sexo feminino, sete meses de idade, com quadro clínico de ICC e sem diagnóstico prévio de qualquer doença.

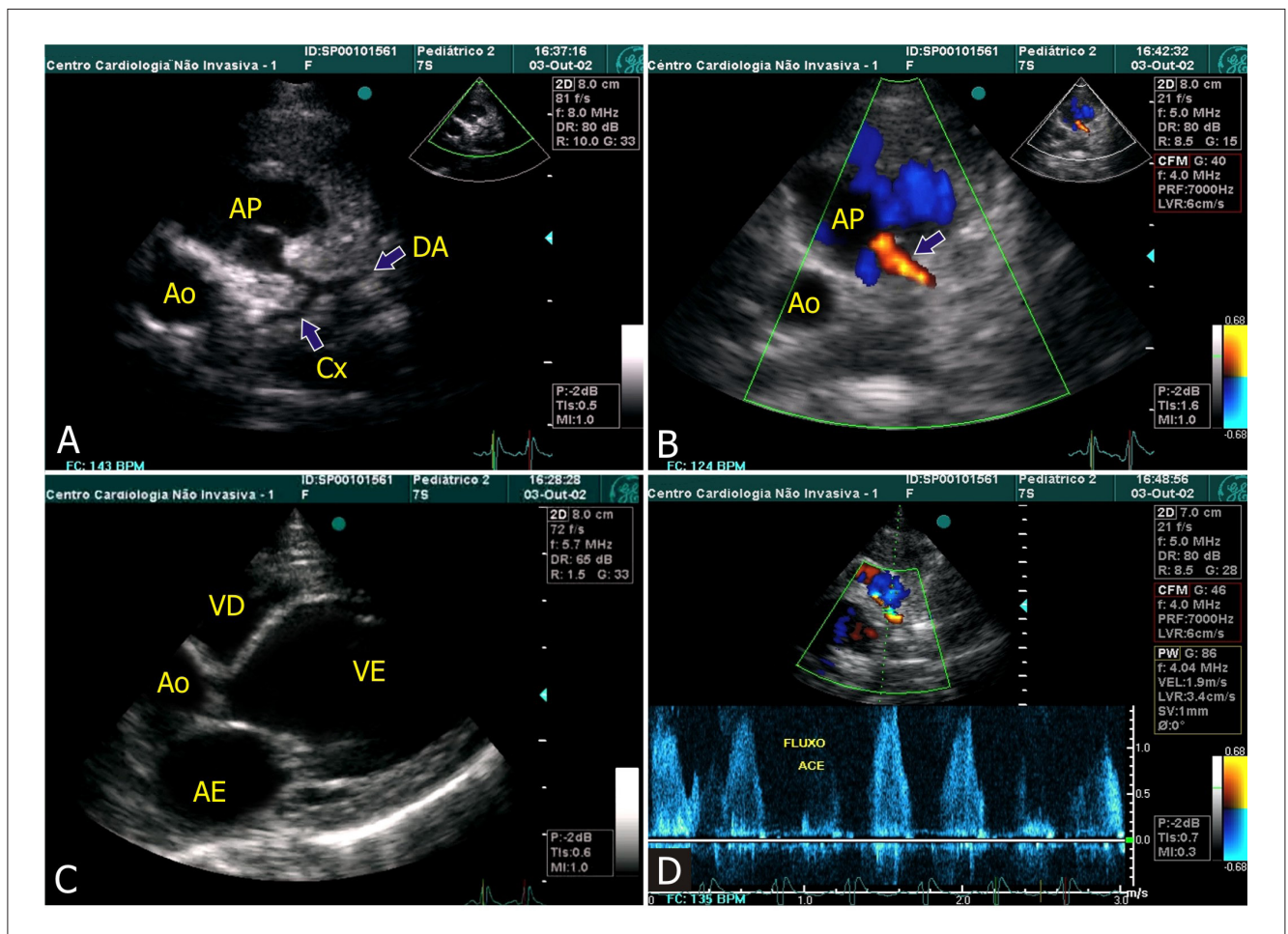
Ao ecocardiograma foram observadas dilatação e disfunção sistólica importantes do ventrículo esquerdo e dilatação leve do átrio esquerdo com incompetência mitral moderada.

Observou-se artéria coronariana direita com origem normal no seio de Valsalva coronariano direito e o tronco da coronária esquerda com origem na artéria pulmonar (Figura 1-A). Ao mapeamento de fluxo em cores observou-se fluxo reverso na artéria coronariana esquerda (Figura 1-B).

Após o diagnóstico, a criança foi submetida à correção cirúrgica pela técnica de Takeuchi, que consiste na criação de uma janela aortopulmonar conectando o óstio da artéria coronariana esquerda com a aorta<sup>3</sup>. A criança evoluiu com melhora progressiva dos sintomas e das alterações ecocardiográficas. Cerca de seis meses após a cirurgia a função ventricular estava praticamente normalizada e a valva mitral apresentava apenas discreto escape. Era possível observar discreto gradiente no interior do tronco pulmonar de 29,5 mmHg ao Doppler (Figura 2B). Durante toda sua evolução a função ventricular se manteve preservada, mas o refluxo mitral foi se tornando mais pronunciado.

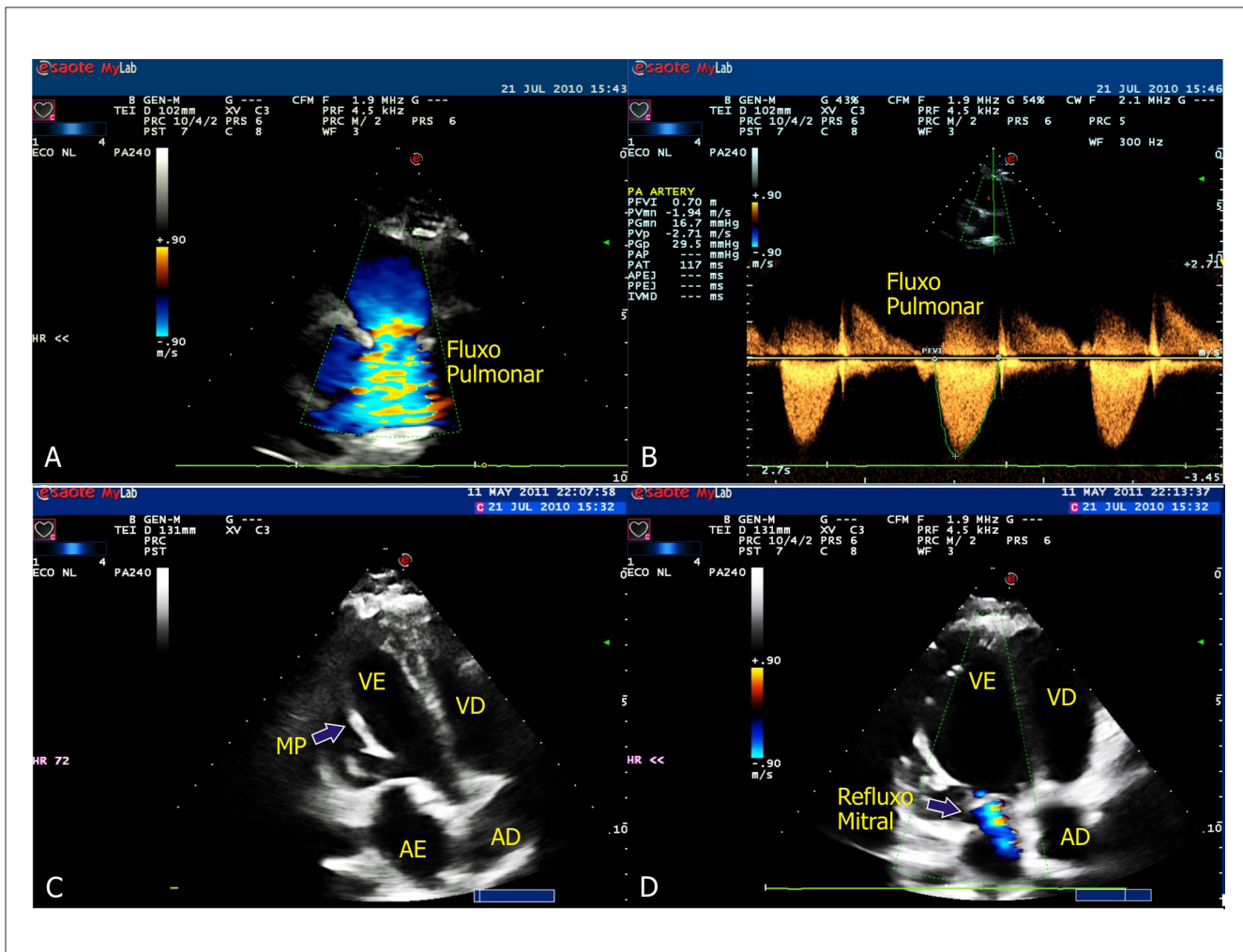
Após oito anos de evolução, a criança encontra-se em classe funcional I da NYHA e com função sistólica normal e incompetência mitral leve a moderada (Figura 2D).

No último estudo ecocardiográfico o músculo papilar posteromedial apresentou refringência aumentada sugerindo fibrose (Figura 2C) e o estudo da função sistólica com a técnica



**Figura 1** – (A) Artéria coronariana esquerda (e seus ramos) com origem na artéria pulmonar (Filme 1). (B) Mapeamento de fluxo em cores evidenciando fluxo reverso na coronária esquerda. (C) Corte paraesternal longitudinal mostrando dilatação importante do ventrículo esquerdo (e disfunção sistólica importante no Filme 2). (D) Doppler pulsátil do fluxo reverso da artéria coronariana esquerda. AE = átrio esquerdo; Ao = aorta; Cx = artéria circunflexa; DA = artéria descendente anterior; AP = artéria pulmonar; VD = ventrículo direito; VE = ventrículo esquerdo.

## Relato de Caso



**Figura 2** – Pós-operatório tardio. (A) Fluxo turbulento na artéria pulmonar pela cirurgia de Takeuchi. (B) Doppler contínuo mostrando gradiente sistólico máximo pulmonar de 29,5 mmHg. (C) Corte apical de quatro câmaras evidenciando músculo papilar posteromedial bastante refringente. (D) Mesmo corte mostrando refluxo mitral ao mapeamento de fluxo em cores.

do *speckle tracking* para avaliação da deformidade miocárdica (*strain* bidimensional) demonstrou deformidade diminuída na região média da parede inferior (Figura 3B).

### Discussão

A origem anômala da artéria coronariana esquerda foi descrita pela primeira vez por Brooks<sup>4</sup> em 1886. Em 1933 foi então chamada de Bland-White-Garland Syndrome, por Bland et al.<sup>5</sup>. Nessa síndrome clínica a coronária esquerda usualmente nasce da parede lateral ou posterior do tronco da artéria pulmonar. Após o nascimento da criança ocorre aumento da resistência vascular pulmonar e da pressão da artéria pulmonar, o que provoca um fluxo dessaturado da artéria pulmonar para a coronária esquerda. Em alguns casos aparece uma rede de colaterais da coronária direita para a esquerda, invertendo assim o fluxo gradualmente. Caso esse sistema de

colaterais se desenvolva satisfatoriamente pode-se visualizar ao ecocardiograma *shunt* esquerda-direita dentro da artéria pulmonar, resultando em um fenômeno de roubo de fluxo das artérias coronarianas e isquemia miocárdica tardia.

Existem vários sinais indiretos que podem ser observados ao ecocardiograma com a evolução da doença. Dentre eles, a miocardiopatia dilatada e a dilatação da origem da artéria coronariana direita. Ao Doppler colorido pode-se observar um fluxo diastólico turbulento no local da conexão entre as duas artérias. Ainda no mapeamento de fluxo em cores é possível visualizar um fluxo retrógrado na artéria coronariana esquerda (Figura 1B).

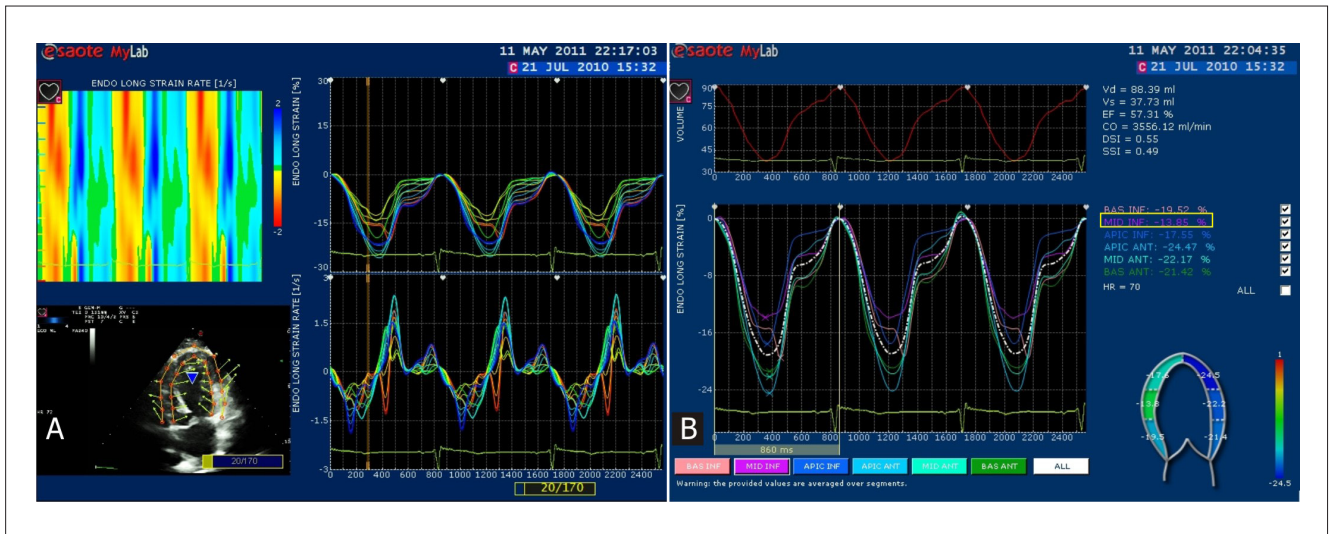
Feito o diagnóstico, o tratamento deverá ser realizado o mais precocemente possível e as opções são: reimplante direto da artéria coronariana esquerda, uso de anastomoses e a criação de túneis intrapulmonares (técnica de Takeuchi).

Atualmente a cirurgia de Takeuchi e a reimplantação direta da ACE tornaram-se rotineiras, são procedimentos com baixa mortalidade e com excelente resultado em longo prazo, como no caso deste relato apresentado que, apesar do diagnóstico tardio, a criança teve uma evolução clínica satisfatória, sem intercorrências, apenas com discreto gradiente no interior do tronco pulmonar frequentemente observado nesses casos<sup>6-8</sup>.

A paciente mostrou evolução favorável da função ventricular global; entretanto, com a suspeita de fibrose de músculo papilar ao eco bidimensional, foi realizado estudo com *speckle tracking*

para avaliação da deformidade regional que confirmou o valor diminuído do *strain* miocárdico na região média da parede inferior (13,85%). Interpretamos esse achado como uma seqüela decorrente aos vários meses de isquemia a que esse miocárdio foi submetido até o diagnóstico inicial.

A utilização das novas técnicas ecocardiográficas (*strain* bidimensional) pode ser útil na avaliação mais detalhada da função miocárdica regional e confirmar pequenas alterações da contratilidade miocárdica suspeitadas ao estudo bidimensional, mesmo na ausência de disfunção sistólica global<sup>9</sup>.



**Figura 3** – (A) Mapa do *strain rate* ao modo M (sup-esq), modo bidimensional (inf-esq) e curvas de *strain* e *strain rate* (dir). (B) Curvas de *strain* mostrando, em destaque, a deformidade diminuída (13,85%) no segmento médio da parede inferior (curva roxa).

## Referências

- Braunwald E, Libby P, Bonow R O, Mann D L, Zipes D P, - Tratado de doenças cardiovasculares. 8ª ed. Boston:Elsevier; 2008.p.483-7.
- Jacob NB, Salis FV. Anomalous origin of the left coronary-artery from the pulmonary trunk in a 45-year-old woman. *Arq Bras Cardiol.*2003;81(1):199-201.
- Lenzi AW, Solarewicz L, Ferreira WS, Sallum F, Miyague NI. Analysis of the Takeuchi Procedure for the treatment of anomalous origin of the coronary artery from the pulmonary artery . *Arq Bras Cardiol.*2008;90(3):167-71.
- Brooks HS. Two cases of an abnormal coronary artery of the heart arising from the pulmonary artery: with some remarks upon the effect of this anomaly in producing cirroid dilatation of the vessels. *J Anat Physiol.*1885;20(Pt 1):26-9.
- Bland E F, White P D, Garland J . Congenital anomalies of the coronary arteries: report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Am Heart J* . 1933; 8: 787-801.
- Sabinston D C, Neill C A, Taussig H B . The direction of blood flow in anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery. *Circulation*. 1960; 22: 591-7.
- Cooley D A, Hallman G L, Bloodwell R D - Definitive qualified treatment of anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1966; 59: 798-808.
- Lilje C, Lê TP, Ntalakoura K, Weil VJ, Lacour-Gayet F. Noninvasive follow-up of complications after the Takeuchi Operation. *J Am Soc Echocardiogr.*2007;20(12):1415.e3-4.
- Lopes LM. Avaliação das artérias coronárias na criança. In: Silva CES. *Ecocardiografia: princípios e aplicações clínicas*. Rio de Janeiro: Revinter;2011.