

Origem Anômala da Artéria Coronariana Circunflexa na Artéria Pulmonar em Adulto Jovem

Anomalous Origin of the Circumflex Coronary Artery in the Pulmonary Artery in Young Adult

José Luis de Castro e Silva Pretto, Clarissa Borguezan Daros, Cintia da Silva Medeiros, Raquel Melchior Roman
Hospital São Vicente de Paulo, Passo Fundo, RS – Brasil

Introdução

Origem anômala das artérias coronarianas é uma condição clínica bem descrita que engloba uma série de apresentações clínicas. A morte súbita é a apresentação mais dramática, sendo mais frequentemente associada com a origem da artéria coronariana esquerda a partir da artéria pulmonar¹. A artéria circunflexa com origem na artéria pulmonar é uma anomalia extremamente rara, a maioria dos casos ocorrendo em associação com outras alterações coronarianas e/ou cardíacas congênitas, sem descrição prévia de apresentação com morte súbita^{2,3}. Descrevemos o caso de um adulto jovem de 24 anos com origem anômala da artéria coronariana circunflexa na artéria pulmonar e o diagnóstico feito somente após parada cardiorrespiratória.

Relato do Caso

CHC, 24 anos, mecânico

Após esforço extenuante (jogo de futebol), enquanto descansava, teve um mal súbito com subsequente colapso cardiorrespiratório. Foi atendido por colegas, que verificaram tratar-se de parada cardiorrespiratória e iniciaram manobras de ressuscitação que foram continuadas pela equipe de socorristas da ambulância que veio ao atendimento; necessitou de cerca de três choques de desfibrilação até a entrada no hospital.

Tratava-se de paciente com capacidade funcional boa, jogava aproximadamente 30 minutos de futebol três vezes na semana, período após o qual precisava ser substituído por fadiga. Na história mórbida pregressa não se identificam quaisquer sintomas de angina, insuficiência cardíaca ou arritmias do paciente nem na história familiar.

O eletrocardiograma em repouso não mostrava alterações significativas, bem como exames de hemograma, eletrólitos, função hepática e tireoidiana. A radiografia de tórax demonstrava adenopatia peri-hilar calcificada. A ressonância magnética cardíaca revelou um aumento discreto nos volumes

do ventrículo esquerdo, um derrame pericárdico e pleural mínimo, sem anormalidades funcionais ou realce tardio. Recebeu alta com discreta sequela motora e na fala.

Seis meses após foi encaminhado ao nosso hospital com plano de implante de cardioversor – desfibrilador implantável. Durante a avaliação foi realizado exame de ecocardiografia (GE Healthcare, Vivid 7 Dimension, USA), que mostrava um aumento leve dos volumes indexados das câmaras esquerdas; foi observada origem da coronária direita em topografia e calibre habituais, a artéria descendente anterior proximal apresentava ectasia leve, cerca de 4,2 mm de diâmetro (diâmetro normal para a superfície corporal do paciente entre 2,11 e 3,84 mm)^{4,5}. No ventrículo esquerdo, verificava-se uma hipertrabeculação das paredes posterolateral apical com fluxo no interior dos recessos profundos. Também foram observados fluxos laminares diastólicos fora desses recessos, um deles intramiocárdico, no septo interventricular, dirigido para a parede posterior, e fluxo epicárdico na parede posterior dirigido para a base do coração. A partir desses achados foi formulada hipótese de artéria coronariana anômala, possivelmente a circunflexa, com fluxo retrógrado e fístulas coronarianas associadas.

Foi complementado o estudo com angiotomografia de artérias coronarianas, que mostrou a origem anômala da artéria circunflexa a partir do ramo direito da artéria pulmonar, na sua face posteroinferior. Seu trajeto era tortuoso; após sua origem, descia anterior à veia pulmonar superior esquerda, atravessava o átrio esquerdo até atingir o sulco interventricular posterior. A descendente anterior apresentava ectasia leve. A angiografia mostrou rica rede de ramos colaterais bem desenvolvidos das artérias coronarianas direita e descendente anterior para a circunflexa. Foi realizado ECG Holter de 24 horas, sem alterações e estudo eletrofisiológico que não induziu arritmia alguma.

O paciente foi encaminhado para cirurgia cardíaca para correção. Foi realizada anastomose boca a boca da artéria mamária interna direita com a artéria coronariana circunflexa, sem complicações. Em seguimento após um ano da cirurgia, a função ventricular estava normal em repouso e o ecocardiograma sob estresse farmacológico com dipiridamol foi negativo para isquemia.

Palavras-chave

Anomalias dos Vasos Coronários; Artéria Pulmonar; Esforço Físico; Parada Cardíaca; Adulto Jovem.

Correspondência: José Luis de Castro e Silva Pretto •

Av. Scarpellini Ghezzi, 500, Bairro Lucas Araújo, 99074-000, Passo Fundo, RS – Brasil
E-mail: jlpretto@cardiol.br

Artigo recebido em 14/01/2014; revisado em 22/01/2014; aceito em 19/03/2014.

Discussão

A anatomia coronariana normal é caracterizada por dois óstios localizados de maneira central nos seios de Valsalva direito e esquerdo, sendo universalmente definida da seguinte maneira: o tronco coronariano origina-se do

Relato de Caso

seio coronariano esquerdo, geralmente abaixo da junção sinotubular e usualmente divide-se na artéria descendente anterior e na artéria circunflexa. Em 37% dos indivíduos o tronco coronariano esquerdo apresenta uma trifurcação em artéria Descendente Anterior (DA), artéria Circunflexa (Cx) e um ramo mediano ou intermédio.

A DA segue posteriormente ao tronco pulmonar no sulco interventricular anterior e apresenta ramos diagonais com trajeto em direção à parede anterolateral do ventrículo esquerdo. A artéria circunflexa segue no sulco atrioventricular posterior e varia em tamanho e extensão, dependendo do grau de dominância coronariana. A Cx geralmente dá origem de um a três ramos marginais obtusos, que suprem a parede livre do ventrículo esquerdo. Em apenas 1% da população as origens da DA e da Cx ocorrem separadamente no seio coronariano esquerdo^{6,7}.

A maioria das anomalias das artérias coronarianas (81%) identificadas em séries angiográficas não coloca maior risco à perfusão miocárdica, sendo, pois, benigna. Apesar de incomuns, algumas anomalias coronarianas são bem descritas como causa de morbimortalidade cardiovascular⁸. A origem da artéria coronariana esquerda a partir da artéria pulmonar é a anomalia coronariana mais frequentemente associada com morte súbita¹. A ocorrência de anomalias coronarianas é de 0,3% a 0,9% em pacientes sem doença cardíaca e de 3% a 36% naqueles com defeitos cardíacos estruturais⁹.

A origem anômala da Cx da artéria pulmonar é rara¹⁰. Sua ocorrência usualmente está associada com outros

defeitos cardíacos congênitos como ducto arterioso patente, coarctação da aorta, estenose subaórtica e estenose valvar pulmonar¹¹, sendo extremamente infreqüentes os casos isolados^{12,13}. Os casos descritos incluem desde neonatos até adultos, com apresentações clínicas variadas, relatos de sopro cardíaco assintomático¹⁴, dispnéia¹⁵ e angina.^{16,17} As formas mais graves encontradas na literatura incluem isquemia miocárdica, sendo poucos casos relatados de disfunção miocárdica grave secundária a essa anomalia^{18,19}.

Em crianças mais velhas e adultos, as pressões relativamente baixas na artéria pulmonar normal criam um gradiente através do qual o fluxo sanguíneo é direcionado da circulação coronariana nativa, pela extensa rede de colaterais, para a artéria anômala e para a artéria pulmonar. Isso resulta em fístula arterial coronariana-pulmonar, com fenômeno de roubo de fluxo coronariano.

Os sintomas e prognóstico são dependentes do desenvolvimento de vasos colaterais das outras duas artérias. A apresentação em adultos pode ser na forma de angina de esforço de início recente, dispnéia, alterações isquêmicas no eletrocardiograma ou anormalidades no ecocardiograma de estresse ou cintilografia nuclear²⁰⁻²². Morte súbita é a apresentação mais dramática das anomalias coronarianas congênitas, sendo particularmente prevalente entre jovens, com morte súbita relacionada a esportes, com relatos de 12% a 19% desses casos comparado a 1,2% nos casos de morte súbita não relacionada a esporte². A área suprida pela artéria pulmonar é profundamente isquêmica³,

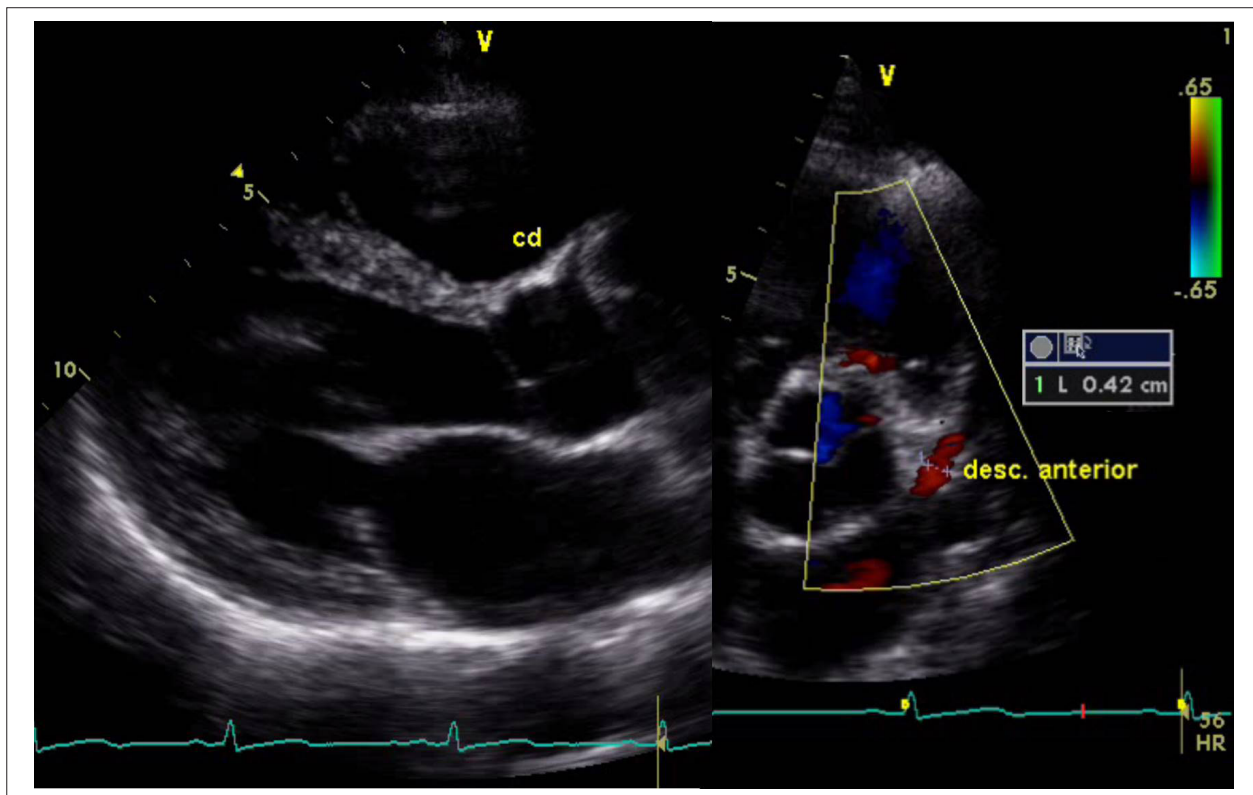


Figura 1 – Coronária direita e descendente anterior em topografia habitual.

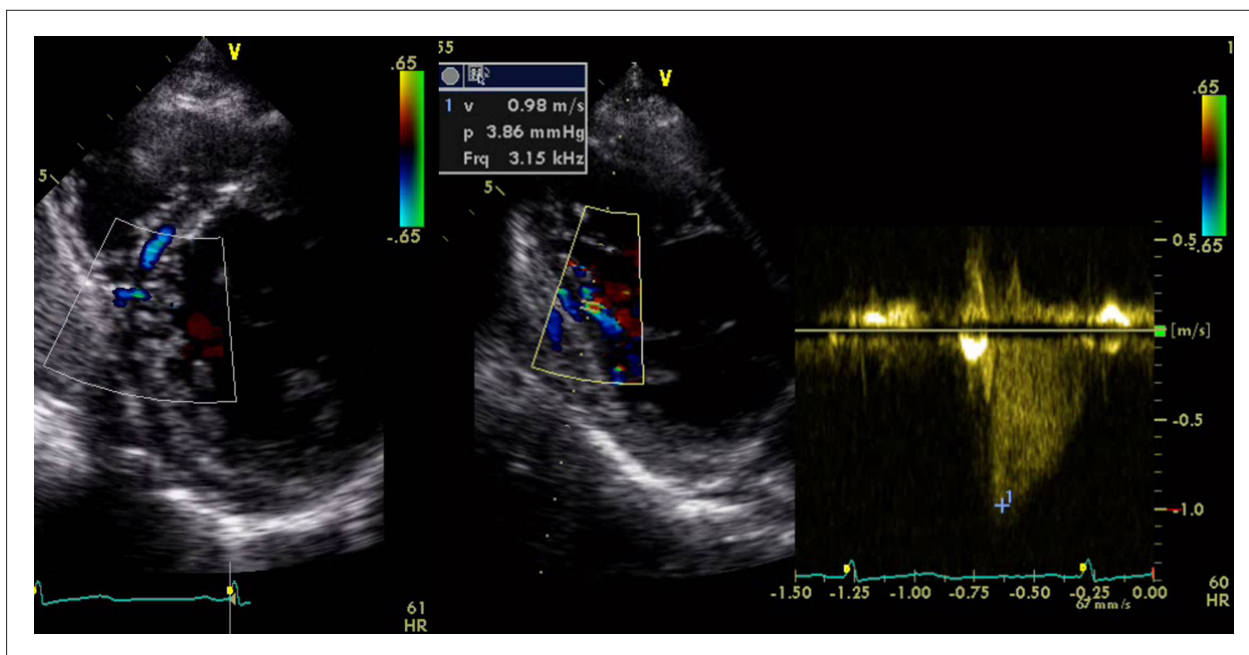


Figura 2 – Fluxo no septo interventricular dirigido para parede posterior e para a base do coração.

porém a origem anômala da artéria circunflexa da artéria pulmonar não tem sido associada com infarto do miocárdio, insuficiência cardíaca ou parada cardiorrespiratória¹⁸.

O tratamento é cirúrgico, tanto com a ligação da Cx na origem, ligação com *by-pass* aortocoronariano ou reimplantação da Cx na aorta²³. É recomendado em crianças e adultos para eliminar o fenômeno do roubo de fluxo coronariano. Falha em corrigir a anomalia pode resultar em insuficiência cardíaca congestiva, angina, endocardite bacteriana subaguda, infarto do miocárdio e formação de aneurisma coronariano com embolização e ruptura subsequente¹⁹. A correção cirúrgica ajuda na restauração da perfusão miocárdica e melhora da função ventricular esquerda.

Os achados clínicos do fluxo retrógrado na artéria pulmonar de uma fistula coronariana solitária podem levar ao diagnóstico errado de ducto arterioso patente²⁴.

O reconhecimento clínico dessa condição é mascarado pela presença de boa circulação colateral e área relativamente pequena suprida por esse vaso. No entanto, complicações potencialmente graves vistas com origem anômala de outras coronárias da artéria pulmonar podem ocorrer, fazendo necessária a descoberta e correção desse defeito².

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Pretto JLCS, Daros CB, Medeiros CS, Roman RM; Obtenção de dados: Pretto JLCS, Daros CB; Análise e interpretação dos dados: Pretto JLCS; Redação do manuscrito: Pretto JLCS, Daros CB; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Pretto JLCS.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

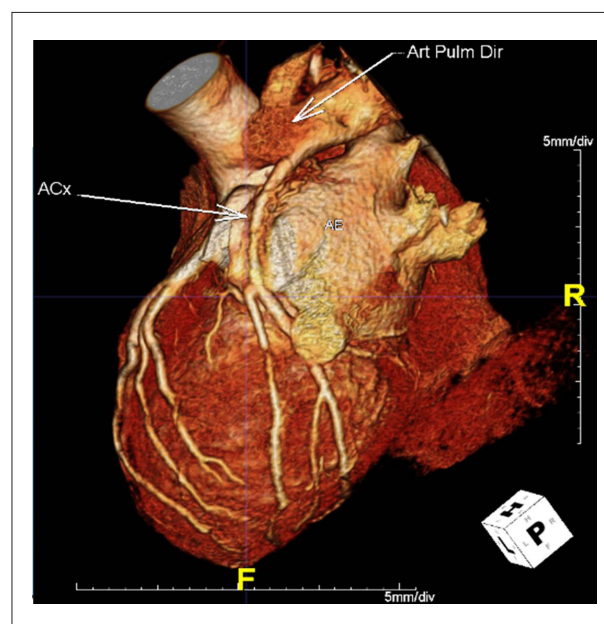


Figura 3 – Tomografia mostrando a origem anômala da circunflexa e seu trajeto.

Relato de Caso

Referências

1. Lowe JE, Sabiston DC. Congenital malformations of the coronary circulation. In: Spencer FC, ed. *Surgery of the chest*. Philadelphia: WB Saunders;1990.p.1689-707.
2. Chopra PS, Reed WH, Wilson AD, Rao PS. Delayed presentation of anomalous circumflex coronary artery arising from pulmonary artery following repair of aortopulmonary window in infancy. *Chest*.1994;106(6):1920-2.
3. Mirkhani SH, Delavarkhan M, Bayat H, Sanatkar M. Anomalous connection of left circumflex artery to pulmonary artery. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2002;10(4):334-5.
4. Kiviniemi, Tuomas O., Markku Saraste, Juha W. Koskenvuo, K. E. Airaksinen J, et al. Coronary artery diameter can be assessed reliably with transthoracic echocardiography. *Am J Physiol Heart Circ Physiol*.2004;286(4):H1515-20.
5. Olivieri L, Arling B, Friberg M, Sable C. Coronary artery Z score regression equations and calculators derived from a large heterogeneous population of children undergoing echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2008;
6. Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies: incidence, pathophysiology, and clinical relevance. *Circulation*. 2002;105(20):2449-54.
7. Shi H, Aschoff AJ, Brambs HJ, Hoffmann MH. Multislice CT imaging of anomalous coronary arteries. *Eur Radiol*. 2004;14(12):2172-81.
8. Virmani R, Taylor AJ. Coronary artery anomalies. In: Crawford MH, Di Marco JP, Paulus WJ. *Cardiology*. 3rd ed. Philadelphia: Elsevier; 2010.p.231-41.
9. Carvalho JS, Silva CM, Rigby ML, Shinebourne EA. Angiographic diagnosis of anomalous coronary artery in tetralogy of Fallot. *Br Heart J*. 1993;70(1):75-8.
10. Ott DA, Cooley DA, Pinsky WW, Mullins CE. Anomalous origin of circumflex coronary artery from right pulmonary artery: report of a rare anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1978;76(2):190-4.
11. Sarioglu T, Kinoglu B, Saltik L, Eroglu A. Anomalous origin of circumflex coronary artery from the right pulmonary artery associated with subaortic stenosis and coarctation of the aorta. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1977;12(4):663-5.
12. Lee TM, Chen WJ, Chen MF, Liou CS, Lee YT. Anomalous origin of left circumflex artery in a scimitar syndrome. A case report. *Angiology*.1995;46(10):957-61.
13. Oberlechner W, Pitscheider W, Egger G, Braito E. Anomalous origin of the left coronary circumflex branch from the pulmonary artery. *G Ital Cardiol*. 1983;13(7):55-6.
14. Song J, Lee J, Kim S, Shim W, Kim W, Kim Y. A rare case of anomalous left circumflex coronary artery from the left pulmonary artery. *Int J Cardiol*. 2003;88(2-3):305-7.
15. Mirkhani SH, Delavarkhan M, Bayat H, Sanatkar M. Anomalous connection of left circumflex artery to pulmonary artery. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2002;10(4):334-5.
16. Chopra PS, Reed WH, Wilson AD, Rao PS. Delayed presentation of anomalous circumflex coronary artery arising from pulmonary artery following repair of aortopulmonary window in infancy. *Chest*. 1994;106(6):1920-2.
17. Korosoglou G, Ringwald G, Giannitsis E, Katus HA. Anomalous origin of the left circumflex coronary artery from the pulmonary artery. A very rare congenital anomaly in an adult patient diagnosed by cardiovascular magnetic resonance. *J Cardiovasc Magn Reson* .2008 Jan 21;10:4.
18. Chaitman BR, Bourassa MG, Lespérance J, Dominguez JL, Saltiel J. Aberrant course of the left anterior descending coronary artery associated with anomalous left circumflex origin from the pulmonary artery. *Circulation*.1975;52(5):955-8.
19. Fernandes ED, Kadivar H, Hallman GL, Reul GJ, Ott DA, Cooley DA. Congenital malformation of the coronary arteries: the Texas Heart Institute experience. *Ann Thorac Surg*. 1992;54(4):732-40.
20. Gupta S, Malik F, Bertuso J. A rare case of exertional angina in an adult due to anomalous origin of the circumflex artery from the right main pulmonary artery. *J Invas Cardiol*. 2005;17(10):E13-4.
21. Bolognesi R, Alfieri O, Tsialtas D, Manca C. Surgical treatment of the left circumflex coronary artery from the pulmonary artery in an adult patient. *Ann Thorac Surg*. 2003;75(5):1642-3.
22. Garcia CM, Chandler J, Russell R: Anomalous left circumflex coronary artery from the right pulmonary artery: first adult case report. *Am Heart J*. 1992;123(2):526-8.
23. Danov V, Kornovski V, Hazarbasanov D, Panayotov P. Anomalous origin of left circumflex coronary artery from the right pulmonary artery in adult. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2009;57(2):114-5.
24. Nunn DB, Thrower WB, Boone JA, Lipton M. Coronary arteriovenous fistula simulating patent ductus arteriosus. *Am Surg*. Jul;28:476-82.