

## Origem Anômala da Coronária Esquerda a Partir do Tronco Pulmonar: Diagnóstico Tardio e Evolução Assintomática

*Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Trunk: Late Diagnosis and Asymptomatic Evolution*

Andrea Maria Giovannini Bercht, Marcos Danillo Peixoto Oliveira, Diego Simões Peniche, Sonia Maria F M Mesquita, Nana Miura

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, SP – Brasil

### Introdução

As anomalias das artérias coronarianas (AAC) são alterações congênitas em sua origem, curso e/ou estrutura. Várias controvérsias persistem em termos de sua incidência, classificação, rastreamento, hereditariedade e tratamento. Apesar de serem, em sua maioria, assintomáticas, a apresentação clínica em adultos pode resultar de isquemia miocárdica, manifestando-se como *angina pectoris*, síncope, arritmias e morte súbita cardíaca (MSC).<sup>1-3</sup>

A origem da artéria coronariana esquerda (ACE) a partir do tronco pulmonar (TP), também conhecida como síndrome de Bland-White-Garland, é uma rara AAC, normalmente detectada na infância. Apresenta mortalidade elevada durante os primeiros anos de vida, mas alguns pacientes podem ter o seu diagnóstico apenas na fase adulta.<sup>4</sup> A evolução clínica é bastante inespecífica e variável, devido à diversidade de anormalidades anatômicas, associadas ou não a outras malformações cardíacas estruturais. Em decorrência disso, alguns portadores de tal anomalia podem se manter assintomáticos durante muitos anos.<sup>5</sup>

### Relato do Caso

Mulher branca, 67 anos, com antecedentes de hipertensão arterial sistêmica, hipercolesterolemia, hipotireoidismo e diabetes melito tipo 2, todos sob tratamento medicamentoso regular (atorvastatina 20 mg/dia, ezetimiba 10 mg/dia, atenolol 50 mg/dia, enalapril 20 mg/dia, levotiroxina sódica 50 mcg/dia, metformina 1700 mg/dia). Negava episódios prévios de infarto do miocárdio, acidente vascular encefálico, doença arterial coronária (DAC) ou história pessoal e familiar de morte súbita cardíaca. Em seguimento ambulatorial no nosso serviço desde 2009, referia quadro clínico mal

definido, inespecífico, descrito como dor epigástrica esporádica, do tipo queimação, com piora às refeições, sem relação com esforço. Ao exame clínico, não se evidenciaram alterações significativas.

Fora submetida, em outro serviço, em 1999, a cineangiocoronariografia (CINE), a qual não evidenciara lesões obstrutivas no leito arterial coronário (dados coletados de arquivos médicos da instituição; imagens não disponíveis).

Exames complementares solicitados ao longo do acompanhamento ambulatorial no nosso serviço: radiografia simples de tórax – sem alterações relevantes; eletrocardiograma (ECG) em repouso – sinusal, 60 bpm, raras e isoladas ectopias supraventriculares, além de distúrbio inespecífico da condução intraventricular; cintilografia de perfusão miocárdica (MIBI-adenosina) (2009) - discreta hipocaptação transitória em parede anterior do ventrículo esquerdo (VE) (segmentos basal e médio); ecocardiograma (ECO) bidimensional transtorácico em repouso (2013) - função sistólica global do VD e do VE preservada; fração de ejeção do VE = 0,56; regurgitação mitral moderada; dimensões aumentadas do VE (63 x 44 mm); discreta hipertrofia miocárdica excêntrica; pressão sistólica de artéria pulmonar = 38 mmHg; dilatação da origem da coronária direita (ACD) (1,3 cm); não foi possível a visualização da origem da ACE; fluxo anormal no septo interventricular ao Doppler.

Ressalte-se o fato de, ao longo das regulares consultas semestrais, haver a paciente negado a recorrência da supracitada sintomatologia, bem como o surgimento de outras queixas.

Diante dos achados do ECO, optou-se por estudo anatômico pormenorizado com angiotomografia das artérias coronárias (angioTC) (2015), a qual revelou: origem anômala da ACE a partir do TP; ACD com origem e trajeto habituais, fornecendo exuberante rede de colaterais epicárdicas para a artéria descendente anterior; marcantes dilatações e tortuosidades dos vasos epicárdicos; escore total de cálcio de zero e ausência de reduções lúminas coronárias significativas (Figuras 1 e 2).

Indicou-se-lhe, então, a correção cirúrgica de tal anomalia coronariana congênita, consoante as recomendações das diretrizes nacionais e internacionais. Não obstante, houve expressa recusa por parte da paciente e de seus familiares. Por conseguinte, a estratégia conservadora com seguimento clínico ambulatorial regular foi adotada para o caso em questão.

### Palavras-chave

Cardiopatias Congênitas/mortalidade, Anomalias dos Vasos Coronários/cirurgia, Artéria Pulmonar/anormalidades, Diagnóstico.

**Correspondência:** Andrea Maria Giovannini Bercht •

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 44. CEP 05403-900, Pinheiros,

São Paulo, SP - Brasil

E-mail: deiadmg@uol.com.br

Artigo recebido em 22/01/2016; revisado em 03/03/2016; aceito em 19/04/2016.

DOI: 10.5935/2318-8219.20160026



**Figura 1** – Reconstrução tridimensional (angioTC) da circulação coronária. Origem anômala da ACE a partir do TP. ACD, com origem e trajeto habituais, fornece exuberante rede de colaterais epicárdicas para a artéria descendente anterior. Notam-se marcantes dilatações e tortuosidades dos vasos epicárdicos. AngioTC: angiotomografia das artérias coronarianas; ACE: artéria coronariana esquerda; TP: tronco pulmonar; ACD: artéria coronariana direita; ADA: artéria descendente anterior.

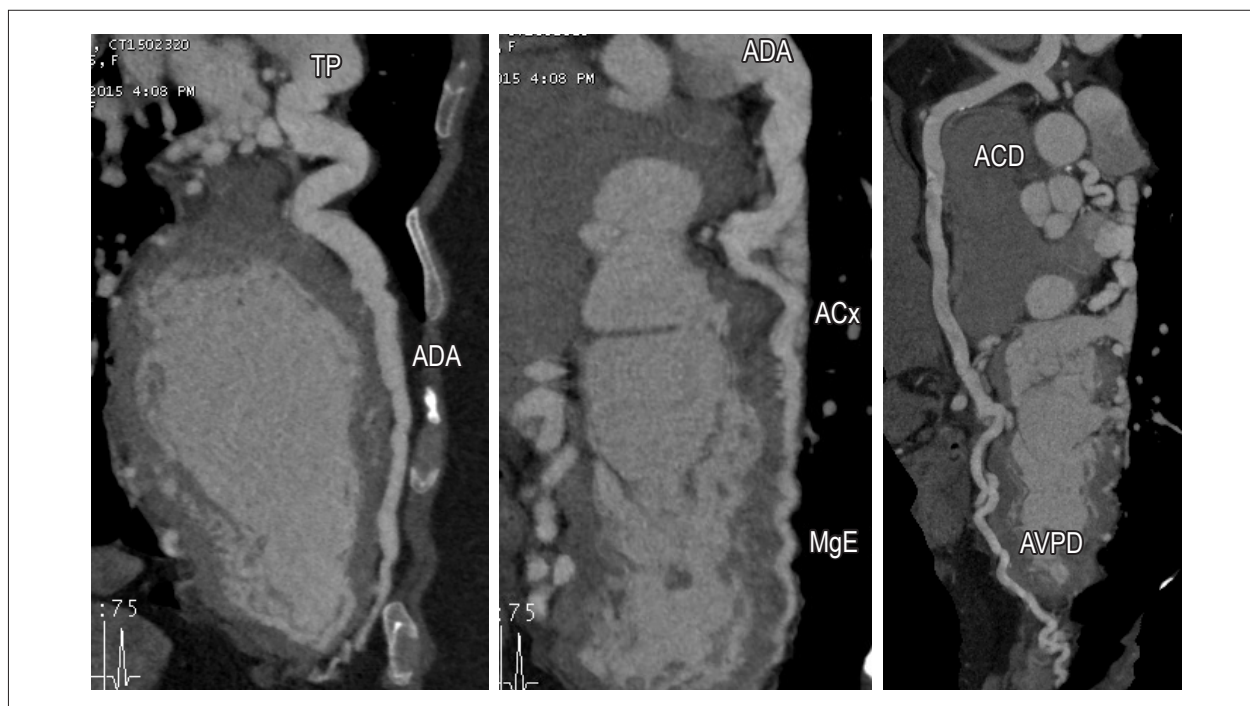
## Discussão

As AAC são alterações congênitas ao nível de origem, trajeto e estrutura das artérias coronarianas epicárdicas.<sup>1</sup> Angelini *et al*.<sup>6,7</sup> descreveram sua incidência, na população em geral, de cerca de 1%. Até o momento, não há dados concretos sobre diferentes incidências entre homens e mulheres, ou mesmo entre etnias ou raças.<sup>1</sup>

O diagnóstico das AAC é, via de regra, um desafio, uma vez que os pacientes são habitualmente assintomáticos e o seu exame clínico, muitas vezes, não revela achados específicos. O mesmo se aplica ao ECG em repouso.

Alterações sugestivas de isquemia e/ou arritmias, sobretudo em crianças ou adultos jovens, podem levantar a suspeita e direcionar para a realização de outros métodos complementares de diagnóstico. O ECO transtorácico apresenta melhores resultados em crianças do que em adultos, sendo mais fácil a identificação da ACE. A CINE convencional era tradicionalmente considerada padrão de referência no diagnóstico das AAC. Não obstante, a evolução das novas técnicas de imagem, notadamente a AngioTC e a ressonância magnética (RM) cardíacas, as quais permitem uma avaliação tridimensional da origem, do trajeto e da relação das coronárias com estruturas adjacentes, tem

## Relato de Caso



**Figura 2** – Reformatação multiplanar (angioTC) da circulação coronariana. AngioTC, angiotomografia das artérias coronarianas. TP: tronco pulmonar; ADA: artéria descendente anterior; ACx: artéria circunflexa; ACD: artéria coronária direita; AVPD: artéria ventricular posterior direita; MgE: marginal esquerdo.

evidenciado algumas falhas da coronariografia invasiva no diagnóstico das AAC.<sup>1</sup>

As diretrizes da American Heart Association<sup>8</sup> atribuem indicação classe I, com nível de evidência B, à AngioTC e à RM cardíacas no diagnóstico das AAC. Uma vez que a AngioTC é mais amplamente disponível, esse é o método de eleição na maior parte dos casos em que se suspeita de AAC.<sup>1</sup>

A intervenção cirúrgica é sempre indicada diante da presença da origem anômala da ACE a partir do TP, embora exista suspeita de que em portadores dessa anomalia propensos a morte súbita a cirurgia possa não prevenir tal ocorrência.<sup>4</sup> Dados de literatura<sup>9</sup> mostram a eficácia do reimplante da ACE na aorta, ou da anastomose entre a artéria torácica interna esquerda e a artéria coronariana descendente anterior, com ligadura da ACE.

Os raros pacientes que sobrevivem até a vida adulta podem ser assintomáticos se a circulação colateral for adequada, como no caso em foco. Entretanto, o primeiro sintoma pode ser um infarto agudo do miocárdio ou MSC.<sup>4</sup>

A absoluta maioria dos pacientes (80% a 85%) sem suprimento de circulação colateral pode evoluir para insuficiência cardíaca congestiva secundária a isquemia miocárdica, com elevada mortalidade (em torno de 90%) sem tratamento cirúrgico.<sup>10</sup>

No caso em questão, logo após o diagnóstico, a abordagem cirúrgica foi indicada para a paciente. Todavia, não se

concretizou por expressa recusa dessa e de seus familiares. Nessas situações, um acompanhamento bastante frequente e regular é imperioso. O surgimento de disfunção ventricular esquerda e/ou arritmias ventriculares complexas deve reiterar a necessidade da intervenção cirúrgica.

### Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Bercht AMG, Oliveira MDP; Obtenção de dados: Bercht AMG, Oliveira MDP, Peniche DS; Análise e interpretação dos dados: Bercht AMG, Oliveira MDP, Mesquita SMFM, Miura N; Redação do manuscrito: Bercht AMG, Oliveira MDP; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Bercht AMG, Oliveira MDP, Peniche DS, Mesquita SMFM, Miura N.

### 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.

---

## Referências

1. Almeida C, Dourado R, Machado C, Santos E, Pelicano N, Pacheco M, et al., Anomalias das artérias coronárias. *Rev Port Cardiol.* 2012;31(7-8):477-84.
2. Oliveira MD, de Melo PH, Esteves Filho A, Kajita LJ, Ribeiro EE, Lemos PA. Type 4 dual left anterior descending artery: a very rare coronary anomaly circulation. *Case Rep Cardiol.* ID 580543:1-3.
3. Oliveira MD, de Fazzio FR, Mariani J Jr, Campos CM, Kaita LJ, Ribeiro EE, et al. Superdominant right coronary artery with absence of left circumflex and anomalous origin of the left anterior descending coronary from the right sinus: an unheard coronary anomaly circulation. *Case Rep Cardiol.* 2015;2015:721536. Epub 2015 Jul 09.
4. Jacob JLB, 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):196-8.
5. Pfeiffer MET. Anomalia congênita de coronária - relevância clínica, exercício e morte súbita. *Rev DERC.* 2013;19(4):114-8.
6. Angelini P. Coronary artery anomalies-current clinical issues definitions, classification, incidence, clinical relevance, and treatment guidelines. *Tex Heart Inst J.* 2002;29(4):271-8.
7. Angelini P. Coronary artery anomalies: an entity in search of an identity. *Circulation.* 2007;115(10):1296-305.
8. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease), *Circulation.* 2008;118(23):e714-833.
9. Oliveira SA, Diament J, Carvalho VB, Ariè S, Macruz R, Zerbini EJ. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Surgical repair of an unused form. *J Cardiovasc Surg.(Torino).* 1977;18(6):599-605.
10. Rodríguez-Gonzalez M, Tirado AM, Hosseinpour R, de Soto JS. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: diagnoses and surgical results in 12 pediatric patients. *Tex Heart Inst J.* 2015;42(4):350-6.