

Parada Cardiorrespiratória em Paciente com Síndrome de ALCAPA. Relato de Caso

Cardiac Arrest in Patient with ALCAPA Syndrome. Case Report

Vivian Gamalho Pereira¹, Luis Alberto Batista Peres^{1,2}, Flávio Luis Pereira³

Centro Universitário da Fundação Assis Gurgacz, Cascavel, PR,¹ Universidade Estadual do Oeste do Paraná, Cascavel, PR,² Hospital Policlínica de Cascavel, Cascavel, PR³ – Brasil.

Introdução

A síndrome de ALCAPA, também conhecida como síndrome de Bland-Altman-Garland é uma anomalia coronariana rara, na qual a artéria coronária esquerda apresenta origem anômala a partir da Artéria Pulmonar (AP). Estão descritas duas formas de síndrome de ALCAPA: a forma infantil e a adulta. A forma infantil é a mais sintomática e 90% dos pacientes vão a óbito nos primeiros meses de vida, enquanto a forma adulta é caracterizada pela formação de um sistema colateral entre as Artérias Coronária Direita (ACD) e Coronária Esquerda (ACE), com um mecanismo de compensação do volume do *shunt* em graus variáveis. A forma adulta tende a ser assintomática, podendo haver descompensação da circulação colateral, levando à isquemia.

Apresentamos o relato de um caso de síndrome de ALCAPA em paciente do sexo feminino, com 28 anos de idade, que apresentou episódio de Parada Cardiorrespiratória (PCR), permanecendo 33 dias internada em unidade de terapia intensiva.¹⁻³

Relato de caso

Paciente do sexo feminino, 28 anos de idade, admitida em pronto-socorro após PCR, onde foi reanimada por 22 minutos e encaminhada para a Unidade de Terapia Intensiva (UTI). Foi mantida sedada, em ventilação mecânica invasiva, e evoluiu com instabilidade hemodinâmica grave dependente de Drogas Vasoativas (DVA). Exame pulmonar mostrou murmúrio vesicular reduzido nas bases, em ventilação mecânica com frequência respiratória de 16rpm, Pressão Expiratória Positiva Final (PEEP) 5 cmH₂O, Fração Inspirada de Oxigênio (FiO₂) de 40%. Já o exame cardiovascular mostrou frequência cardíaca de 76 bpm, com Pressão Arterial Média (PAM) de 85mmHg, dependente de DVA, ritmo sinusal, com sopro sistólico em foco mitral (2+). No exame abdominal, encontramos abdome distendido, timpânico e com ruídos hidroaéreos reduzidos. Membros inferiores sem edemas e pulsos palpáveis bilateralmente. História de prolapso da válvula mitral em uso de metoprolol 25 mg ao dia. Exames laboratoriais

revelaram hematócrito 41,50%, hemoglobina 13,80 g/dL, leucócitos 11.000/mm³, plaquetas 125.000/mm³, creatinina de 1,98 mg/dL, potássio 4,0 mEq/L, sódio 141 mEq/L, Peptídeo Natriurético do Tipo B (BNP) 1080,3 pg/mL, troponina I 1,564 ng/mL, creatinofosfoquinase fração MB 109,01 U/L, gasometria arterial normal e parcial de urina sem particularidades.

Ao eletrocardiograma, paciente apresentou ritmo sinusal, sinais sugestivos de hipertrofia de ventrículo esquerdo e alterações de repolarização ventricular em parede lateral alta. Quanto aos exames de imagem, a radiografia de tórax mostrou infiltrado em bases pulmonares; posteriormente, foram encontradas opacificação perihilar direita e congestão pulmonar bilateral. No ecocardiograma transtorácico, paciente apresentou disfunção discreta do ventrículo esquerdo (fração de ejeção de 54%, pelo método de Teichholz), ausência de hiperrefringência de músculos papilares e derrame pericárdico em paredes inferior, posterior e lateral do ventrículo esquerdo, além de prolapso de valva mitral com refluxo moderado a importante. A tomografia de tórax mostrou padrão misto de Síndrome da Angústia Respiratória Aguda (SARA), e a ressonância magnética cardíaca não evidenciou alterações.

Permaneceu na UTI em ventilação mecânica com PEEP e FiO₂ elevados, sendo posteriormente traqueostomizada. Apresentou quadros repetitivos de pneumonia nosocomial, com evolução para SARA. Teve como intercorrências na evolução edema agudo de pulmão e choque séptico. Foi tratada com diversos esquemas antibióticos e fez uso de DVA durante a internação.

Após alguns dias de evolução, paciente apresentou melhora hemodinâmica e da relação Pressão Parcial de Oxigênio/Fração Inspirada de Oxigênio (PaO₂/FiO₂), sendo iniciado o desmame das DVA e da ventilação mecânica. Após 4 dias em ventilação espontânea, foi feito o implante de cardiodesfibrilador implantável, como prevenção primária de morte súbita.

Após 33 dias internada, recebeu alta da UTI. Foi realizada angiogramia de coronárias como avaliação operatória para a correção da insuficiência mitral, previamente diagnosticada pelo ecocardiograma, sendo feito o diagnóstico incidental da origem anômala de coronária. Meses depois, foi encaminhada para procedimento cirúrgico em outro serviço, onde foi a óbito no transoperatório.

Palavras-chave

Doença das Coronárias; Cardiologia; Anormalidades Congênitas.

Correspondência: Vivian Gamalho Pereira •

E-mail: vivian.gamalho@hotmail.com

Artigo recebido em 29/8/2019; revisado em 18/10/2019; aceito em 18/11/2019

DOI: 10.5935/2318-8219.20200014

Discussão

Relatamos um caso de paciente sem diagnóstico prévio de síndrome de ALCAPA, admitida em UTI após PCR, apresentando múltiplas complicações na evolução, recebendo alta após 33 de internamento. Paciente evoluiu a óbito no transoperatório da cirurgia para correção da anomalia de coronária, após alguns meses de diagnóstico.

Relato de Caso

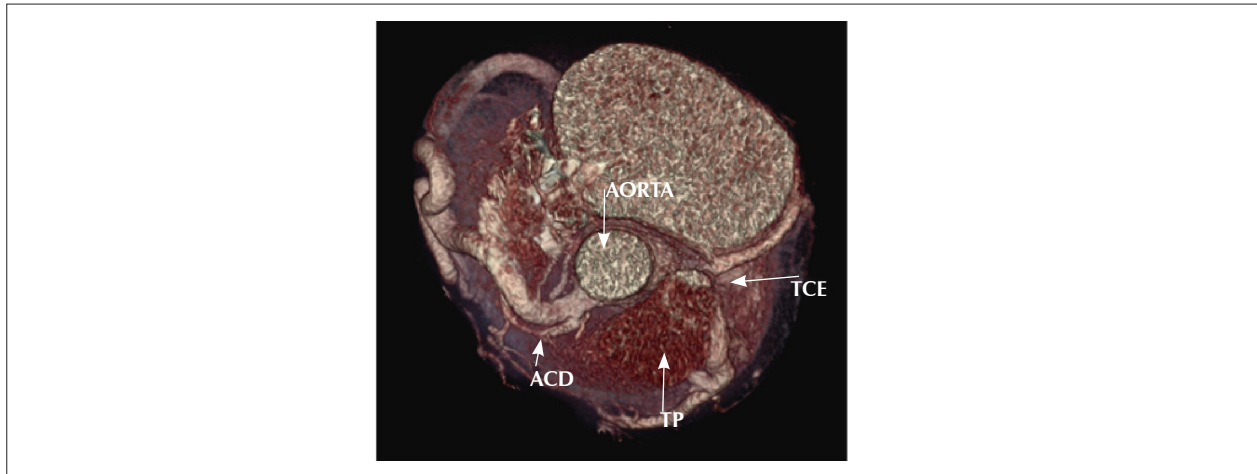


Figura 1 – Reconstrução de angiotomografia de coronárias em 3D indicando tronco de artéria pulmonar (TP) dando origem a tronco de artéria coronária esquerda (TCE). Ao lado, é possível identificar a artéria aorta dando origem a artéria coronária direita (ACD).

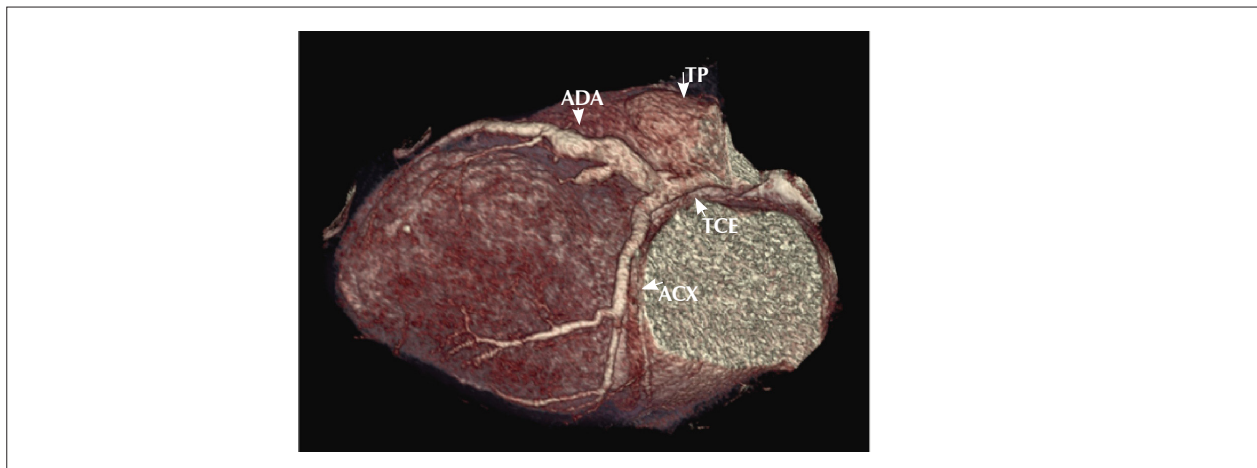


Figura 2 – Reconstruções de angiotomografia de coronárias em 3D indicando TP dando origem a TCE, do qual saem a artéria descendente anterior (ADA) e a artéria circunflexa (ACX).

A síndrome de ALCAPA é uma anomalia coronariana rara, com incidência de um em 300 mil nascidos vivos. É descrita como de origem anômala da ACE a partir da AP, sendo considerada anomalia de origem de trajeto. Em geral, a síndrome de ALCAPA ocorre isoladamente, mas existem raros casos em que ocorre em conjunto com outras patologias congênitas. Estão descritas duas formas de síndrome de ALCAPA: a infantil e a adulta. A forma infantil é mais comum e sintomática, com a presença de angina (sinalizada pela irritação do neonato), palidez, sudorese e dispneia, apresentando alta taxa de mortalidade. Já a forma adulta apresenta clínica que pode variar de assintomática (por compensação de colaterais entre a ACD e a ACE) e sintomática (por falha da compensação das colaterais).^{1,3-6}

Os exames de imagem de escolha são a Tomografia Computadorizada *Multislice* (TCMS) e a Ressonância

Magnética (RM) do coração. A TCMS permite a visualização da morfologia direta e das variações anatômicas, o que também poderia ser identificado pela RM ou por angiografia, porém de forma menos precisa. A RM é utilizada com o intuito de fazer uma avaliação mais funcional, podendo identificar o fluxo inverso na ACE. Outro exame de suma importância, sobretudo na forma infantil, é o ecocardiograma bidimensional, o qual apresenta critérios bem estabelecidos para o diagnóstico de síndrome de ALCAPA, sendo eles identificação de ACD dilatada, fluxo de Doppler retrógrado da ACE para AP e fluxo colateral proveniente do fluxo septal. A coronariografia também pode ser utilizada e requer três critérios para confirmar a síndrome de ALCAPA, sendo eles fluxo retrógrado da ACE, ACE com origem no tronco da AP e ausência de origem aórtica da ACE. Provas funcionais, como a cintilografia miocárdica e a monitorização com Holter, devem

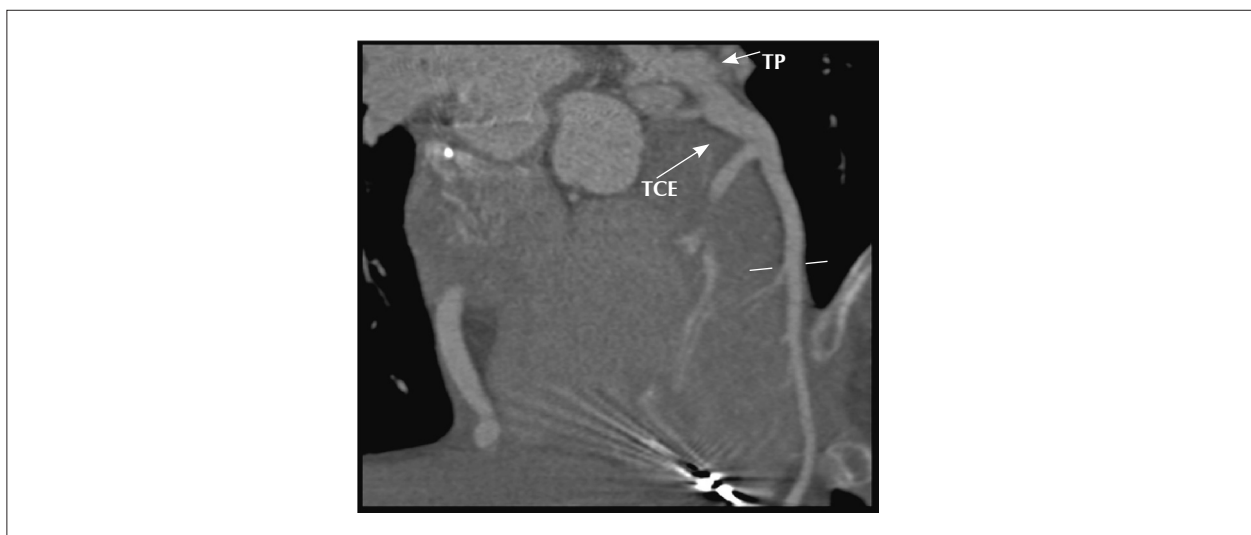


Figura 3 – Reconstruções de angiotomografia de coronárias em 3D indicando TP originando TCE.

ser realizadas com periodicidade anual em qualquer adulto portador de ALCAPA, mesmo na ausência de sintomas.^{2,4,5,7}

A abordagem terapêutica divide-se em não cirúrgica e cirúrgica. A primeira engloba o uso de betabloqueadores para redução da isquemia e a redução do esforço físico realizado pelo paciente para diminuir o trabalho do miocárdio. Entretanto, este não é um tratamento consensual. A abordagem cirúrgica mais utilizada consiste em reparar a anatomia, reimplantando a ACE na aorta ascendente. O transplante cardíaco está indicado para pacientes que apresentem disfunção cardíaca severa, contraindicando a técnica cirúrgica normalmente utilizada.^{5,8}

No caso aqui descrito, a apresentação clínica foi assintomática até a vida adulta, na qual a paciente apresentou PCR súbita. O diagnóstico foi feito a partir de achado na angiotomografia de coronárias, a qual foi realizada como exame pré-operatório para correção da insuficiência mitral, previamente vista no ecocardiograma. O tratamento inicial foi com o uso de betabloqueador, o qual foi indicado devido a um prolapso da válvula mitral, sendo proposto tratamento cirúrgico após o diagnóstico de síndrome de ALCAPA.

Recentemente, houve melhora no prognóstico dos pacientes com ALCAPA, devido ao diagnóstico precoce feito por exames

de imagem e ao aprimoramento das técnicas cirúrgicas. O êxito dos procedimentos cirúrgicos varia conforme a condição miocárdica no momento do diagnóstico e da repercussão clínica do paciente. Quanto mais tardio o diagnóstico, maiores as chances de dano miocárdico causado pela isquemia e de disfunção ventricular e regurgitação mitral – achados que podem ter impacto significativo no prognóstico desses pacientes.⁷

Relatamos o caso de uma paciente adulta, do sexo feminino, com síndrome de ALCAPA diagnosticada tardiamente após PCR, com recuperação e posterior óbito durante abordagem cirúrgica corretiva.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Pereira VG, Peres LAB. Obtenção de dados: Pereira VG, Pereira FL. Análise e interpretação dos dados: Pereira VG, Peres LAB, Pereira FL. Redação do manuscrito: Pereira VG, Peres LAB, Pereira FL. Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Peres LAB, Pereira FL.

Conflito de interesses

Os autores declaram não terem conflitos de interesse.

Referências

1. Thebit ME. Anomalia Congênita de Coronária: Revelância Clínica, Exercício e Morte Súbita. Rev DERC. 2013;19(4):114-8.
2. Nau AL, Strapasson AF, Martins CF, Binotto CN. Origem anômala da artéria coronária esquerda a partir da artéria pulmonar - Relato de Caso. Resid Pediatr. 2019;9(1):12-5.
3. Angelini P. Revisando a síndrome de ALCAPA dos tipos infantil e adulto: as diferenças estão nos detalhes!. Rev Bras Cardiol Invasiva. 2007;15(4):334-6.
4. Ugalde PH, Rozas AS, Sanhuesa FM, Yubini LM, García BS. [Anomalous left coronary artery origin from the pulmonary artery causing angina: Report of one case]. Rev Méd Chile. 2017;145(1):121-5. Spanish.
5. França JC, Godoy MF, Spotti MR, Santos MA, Pivatelli FC, Guimarães Neto WP. Larga supervivencia en paciente con síndrome de ALCAPA no corregido: Presentación de un caso clínico y revisión de la literatura. Insuf Card. 2018;13(1):45-9.
6. Koenig PR, Hizaji ZM. Congenital and pediatric coronary artery abnormalities. Up To Date [Internet]. 2018 [cited 2019 Dec 10]. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/congenital-and-pediatric-coronary-artery-abnormalities>
7. Nacif MS, Luz JH, Moreira DM, Rochitte CE, Oliveira Júnior AC. Origem Anômala da Coronária (ALCAPA) em tomógrafo de 64 canais. Arq Bras Cardiol. 2010;94(6):143-6.
8. Almira MC, González AE, Ricardo GS. Bland-White-Garland syndrome. Rev Cubana Pediatr. 2016;88(2).