

Síndrome de ALCAPA em uma Mulher Jovem

ALCAPA Syndrome in a Young Woman

Diana de Campos¹; Luis Puga¹; Joana Guardado²; Carolina Saleiro¹; João Lopes¹; Rogério Teixeira^{1,3}; Lino Gonçalves^{1,3}

¹Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra – Hospital Geral, Coimbra, Portugal; ²Hospital Distrital da Figueira da Foz, Figueira da Foz, Portugal; ³Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal.

Resumo

Mulher de 18 anos com histórico de síncope, angina e palpitações há um ano. Uma indicação crucial era artéria coronária direita dilatada na ecocardiografia transtorácica. Os achados da tomografia computadorizada resultaram no diagnóstico da origem anômala da artéria coronariana esquerda proveniente da síndrome da artéria pulmonar.

Introdução

A origem anômala da artéria coronária esquerda na artéria pulmonar (ALCAPA), também conhecida como síndrome de Bland-Altman-Garland, foi clinicamente descrita pela primeira vez por esses autores¹. Como uma doença cardíaca congênita rara, a síndrome de ALCAPA raramente é encontrada em adultos, pois poucos indivíduos acometidos sobrevivem à infância sem reparo cirúrgico. Aqui, relatamos um caso dessa rara anomalia congênita que se apresentou como um histórico de um ano de síncope, angina e palpitações. A indicação crucial para o diagnóstico final foi uma artéria coronária direita dilatada na ecocardiografia transtorácica (ETT).

Relato do caso

Mulher de 18 anos com histórico de síncope em repouso há um ano acompanhado de angina e palpitações aos esforços. O agravamento da dispneia aos esforços era evidente. Ela não tinha fatores de risco coronários ou histórico familiar de doença arterial coronariana prematura ou doença cardíaca congênita. Os resultados do exame físico foram normais. Os resultados da eletrocardiografia (ECG) foram ritmo sinusal de 67 bpm, onda r embrionária em V1-V3 e onda T bifásica na parede lateral. Monitorização por Holter não mostrou arritmia e nenhum episódio de arritmia cardíaca foi detectado durante sua internação. Os resultados da radiografia de tórax foram normais. Os exames de enzimas cardíacas em série foram negativos. O ETT demonstrou câmaras cardíacas esquerdas levemente

dilatadas com alterações de motilidade segmentar dos dois terços proximais da parede anterior e septo anterior e fração de ejeção ventricular esquerda normal. Observou-se dilatação incomum da artéria coronária direita (ACD) (Figura 1). A ressonância magnética cardíaca (RMC) documentou hipocinesia dos segmentos basal e médio da parede anterior e do septo anterior com realce tardio subendocárdico com gadolínio. Nenhuma outra anomalia cardíaca associada foi observada. Esses achados sugerem fortemente origem anômala da artéria coronária esquerda (ACE). A coronariografia por tomografia computadorizada por multidetectores (TCMD) posteriormente estabeleceu a marca diagnóstica da síndrome de ALCAPA (Vídeo 1). As imagens da coronariografia por TCMD revelaram ramificação da artéria coronária esquerda a partir do tronco da artéria pulmonar (Figura 2, ponta de seta). A artéria coronária direita surgiu da aorta (Figura 2, seta) com circulação colateral para a artéria coronária esquerda. Coronariografia realizada antes da cirurgia revelou que todas as artérias coronárias e seus ramos eram ectáticos com cursos tortuosos. Observou-se artéria coronária direita extremamente grande e tortuosa, originando-se da cúspide coronária direita e estendendo laterais ao sistema coronariano esquerdo (Figura 3). O fenômeno de roubo era evidente, com fluxo retrógrado da coronária esquerda para a artéria pulmonar principal. A paciente foi submetida a correção cirúrgica com reimplante aórtico de tronco de coronária esquerda. Seu curso pós-operatório não apresentou intercorrências. A paciente é acompanhada regularmente agora.

Discussão

A incidência estimada da síndrome de ALCAPA é de 1/300.000 nascidos vivos (0,24–0,46% de todas as anomalias cardíacas congênitas)². Como geralmente se descreve sua apresentação tardia^{3,4}, pode ser uma subestimação significativa de sua verdadeira incidência. A síndrome de ALCAPA está associada à mortalidade infantil precoce e morte súbita adulta. Sua expressão clínica resulta de alterações morfológico-funcionais evolutivas na circulação pulmonar que ocorrem após o nascimento. Após o nascimento, a saturação e a pressão arterial pulmonar diminuem gradualmente e o fluxo da artéria pulmonar para a coronária esquerda é interrompido. O fluxo retrógrado ocorre das colaterais da coronária direita para a artéria pulmonar. A esta altura, a perfusão ventricular esquerda depende totalmente do desenvolvimento de colaterais para a coronária esquerda a partir da coronária direita. A síndrome do roubo coronário se desenvolve, levando à hipoxia do miocárdio ventricular esquerdo. Se não for tratada, até 90% das crianças

Palavras-chave

Síndrome de Bland-White-Garland; Adulto; Ecocardiografia.

Correspondência: Diana de Campos •

Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra – Hospital Geral, Quinta dos Vales, 3041-801 São Martinho do Bispo, Coimbra, Portugal
E-mail: dianadecampos@icloud.com

Artigo recebido em 23/7/2020; revisado em 12/11/2020; aceito em 26/11/2020

DOI: 10.47593/2675-312X/20213401eabc129



Relato de Caso

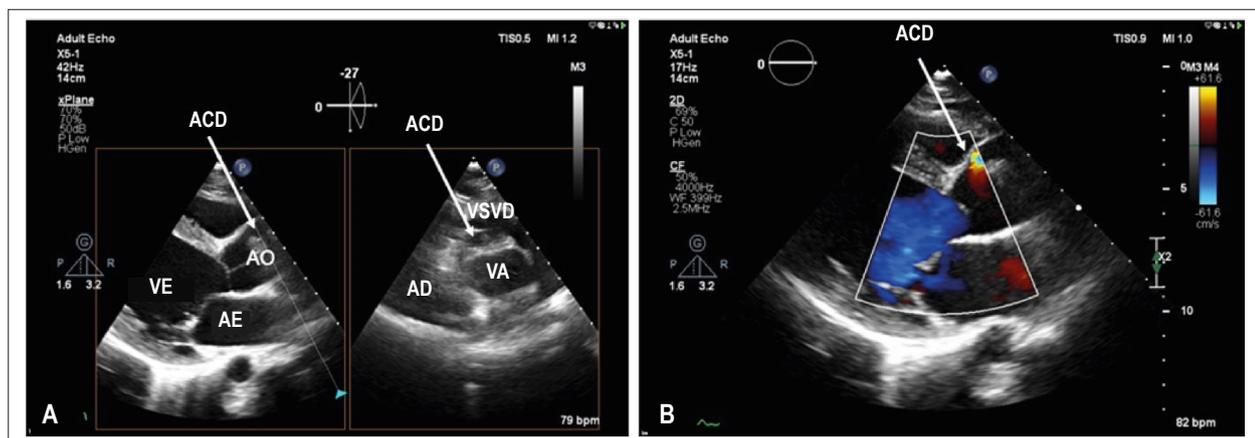


Figura 1 – Ecocardiograma transtorácico. Painel A: (À direita) corte paraesternal eixo longo com coronária direita dilatada. (Esquerda) corte perpendicular ao longo da coronária direita em corte paraesternal eixo longo. Corte paraesternal eixo curto no nível da aorta ascendente com a artéria coronária direita acima. Painel B: Corte paraesternal eixo longo do fluxo diastólico de coronária direita visivelmente dilatada. AO, aorta ascendente; VA, valva aórtica; AE, átrio esquerdo; VE, ventrículo esquerdo; DA, átrio direito; ACD, artéria coronária direita; VSVD, via de saída do ventrículo direito.



Vídeo 1 – Angiogramia por tomógrafo com multidetectores por vídeo demonstrando as anormalidades descritas na Figura 1.

acometidas morrem no primeiro ano de vida². Estima-se que 10–15% das crianças acometidas atinjam a idade adulta². Sua sobrevivência depende da extensão da circulação colateral adquirida. Pacientes com circulação colateral bem estabelecida entre os vasos coronários direito e esquerdo têm a doença do tipo adulto, enquanto os indivíduos sem vasos colaterais têm o tipo infantil. As manifestações e desfechos diferem entre os dois tipos². O tipo adulto é caracterizado pela circulação colateral entre a coronária direita e a coronária esquerda por meio de um mecanismo de compensação *shunt*. Sintomas e isquemia ocorrem sempre que ocorre descompensação da circulação colateral. A maioria dos casos na idade adulta demonstra evidência de algum grau de comprometimento irreversível da função cardíaca⁶.

O histórico de um ano da tríade de síncope, angina e palpitações foi a bandeira vermelha inicial. Esse período de espera pode ser perigoso porque a parada cardíaca devido à fibrilação ventricular pode ser a principal apresentação clínica da síndrome de ALCAPA em adultos⁷. Os achados do ECG podem fornecer a primeira pista para o diagnóstico.

O ECG de um bebê com síndrome de ALCAPA geralmente mostra sinais típicos de infarto do miocárdio anterolateral com ondas Q anormais e alterações transitórias do segmento ST nas derivações I, aVL, V5 e V6⁸. Nossa paciente tinha uma onda r embrionária nas derivações V1–V3 e ondas T bifásicas na parede lateral. A indicação crucial para o diagnóstico final foi o resultado da ETT de dilatação incomum da coronária direita em conjunto com câmaras cardíacas esquerdas levemente dilatadas e alterações de motilidade segmentar no território da coronária esquerda. As fortes suspeitas clínicas e ecocardiográficas levaram à coronariografia por TCMD e exames de RMC. A coronariografia por TCMD pode mostrar artérias coronárias anômalas, pois a visualização direta da coronária esquerda originando-se da artéria pulmonar principal é a marca diagnóstica da síndrome. A RMC elucida as consequências da isquemia miocárdica crônica, com hipocinesia do território da coronária esquerda e infarto subendocárdico. Na verdade, a imagem é fundamental para o diagnóstico da síndrome de ALCAPA. A coronariografia fornece uma descrição precisa e detalhada da origem

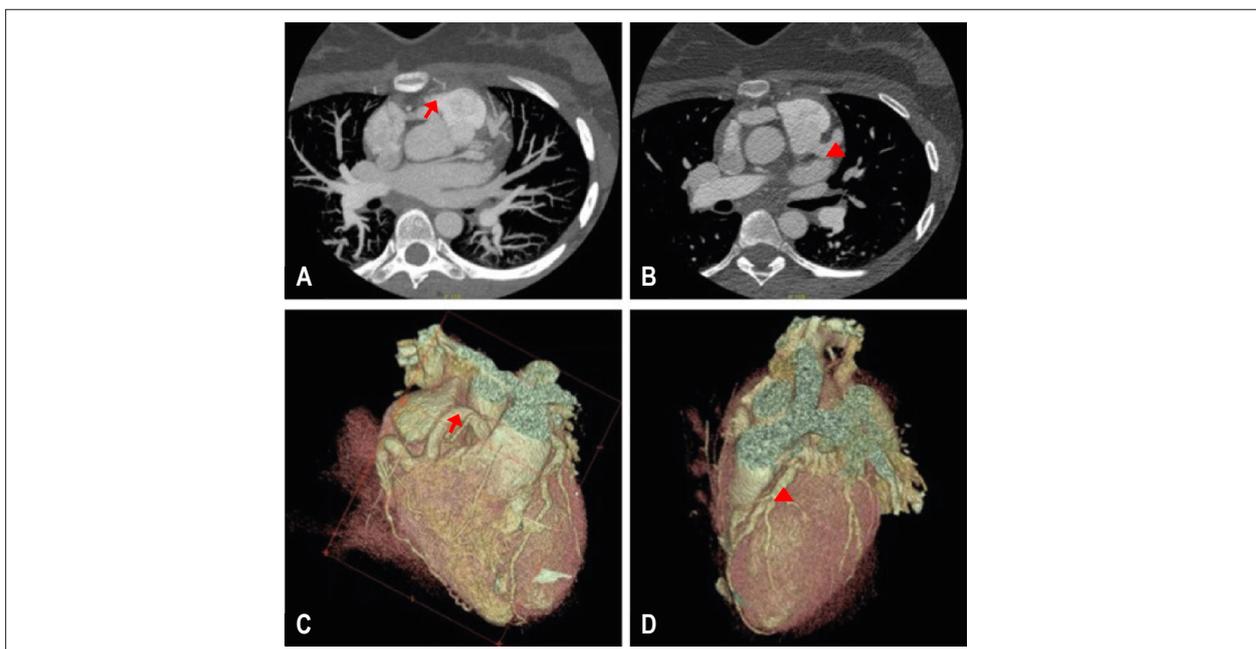


Figura 2 – Angiogramia por tomógrafo com multidetectores. Painéis A e C: ACD surgiu da aorta (seta) com circulação colateral para a ACE. Painéis B e D: A ACE se ramificando da artéria pulmonar principal (ponta de seta). AO, aorta ascendente; ALCAPA, origem anômala da artéria coronária esquerda da artéria pulmonar; AP, artéria pulmonar; ACD, artéria coronária direita.

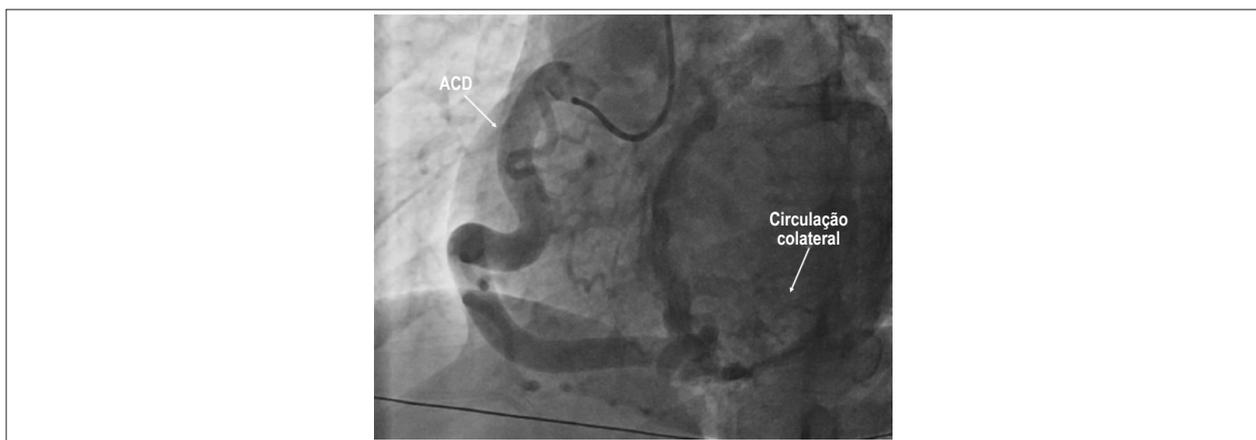


Figura 3 – Angiogramia invasiva. Artéria coronária direita (ACD) com circulação colateral visível para a artéria coronária esquerda (ACE).

e do curso das artérias coronárias. A RMC é utilizada para fazer uma avaliação mais funcional e estabelecer alterações isquêmicas subendocárdicas ou infarto (fibrose da substituição)⁹.

Sugere-se tratamento cirúrgico em pacientes com síndrome de ALCAPA, mesmo que assintomáticos. O objetivo do reparo cirúrgico é restaurar a circulação coronariana normal e melhorar a perfusão miocárdica do ventrículo esquerdo². A restauração do sistema coronariano previne isquemia e arritmias de origem isquêmica aguda. Porém, o substrato anatômico das arritmias ventriculares em pacientes com infarto antigo do miocárdio não será alterado pelo reparo. Como a nossa paciente tinha cicatrizes miocárdicas de

isquemia crônica, a monitorização clínica e eletrocardiográfica de longo prazo (ECG e Holter) continua⁷.

Conclusão

Neste relato de caso, a indicação crucial foram os resultados patológicos ecocardiográficos de isquemia e câmaras cardíacas esquerdas levemente dilatadas com dilatação incomum de coronária direita. A RMC demonstrou ainda cicatrização miocárdica, enquanto a TCMD estabeleceu a marca diagnóstica. É fundamental lembrar que as queixas do paciente podem ser validadas por resultados ecográficos e um ecocardiograma transesofágico minucioso.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Campos D, Puga L, Guardado J, Saleiro C, Lopes J, Teixeira R, Gonçalves L. Data analysis and interpretation: Campos D, Puga L, Guardado J, Saleiro C, Lopes J, Teixeira R, Gonçalves L. Redação do manuscrito: Campos D, Puga L,

Guardado J, Saleiro C, Lopes J. Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Teixeira R, Gonçalves L.

Conflito de interesses

Os autores declaram não terem conflitos de interesse.

Referências

1. Bland EF, White PD, Garland J. Congenital anomalies of the coronary arteries: Report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Am Heart J.* 1933; 8(6):787-801.
2. Peña E, Nguyen ET, Merchant N, Dennie C. ALCAPA Syndrome: Not Just a Pediatric Disease. *RadioGraphics* 2009; 29:553-565.
3. Bhandari M, Vishwakarma P, Pradhan A, Sethi R. Late presentation of anomalous left coronary artery arising from pulmonary artery with acute coronary syndrome. *Avicenna J Med.* 2019 Jul-Sep;9(3):115-118.
4. Chattranukulchai P, Namchaisiri J, Tumkosit M, Puwanant S, Vorasettakarnkij Y, Srimahachota S, et al. Very late presentation of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: case report. *J Cardiothorac Surg.* 2018;13(1):70.
5. Wesselhoeft H, Fawcett JS, Johnson AL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Its clinical spectrum, pathology, and pathophysiology, based on a review of 140 cases with seven further cases. *Circulation.* 1968;38(2):403-25.
6. Bajona P, Maselli D, Dore R, Minzioni G. Anomalous origin of the left main artery from the pulmonary artery: adult presentation with systemic collateral supply and giant right coronary artery aneurysm. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;134(2):518-20.
7. Kristensen T, Kofoed KF, Helqvist S, Helvind M, Søndergaard L. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) presenting with ventricular fibrillation in an adult: a case report. *J Cardiothorac Surg.* 2008;3:33.
8. Hoffman JI. Electrocardiogram of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery in infants. *Pediatr Cardiol.* 2013;34(3):489-91.
9. Heermann P, Heindel W, Schülke C. Coronary Artery Anomalies: Diagnosis and Classification based on Cardiac CT and MRI (CMR) - from ALCAPA to Anomalies of Termination. *Rofo.* 2017;189(1):29-38.