

CASO CLÍNICO

Origem anómala da coronária esquerda: variante interarterial maligna com evolução clínica benigna

Maria Salomé Carvalho^{a,*}, Pedro de Araújo Gonçalves^{a,c}, Hugo Marques^b,
Pedro Jerónimo de Sousa^a, Rita Calé^a, Hélder Dores^a, Daniel Ferreira^a,
Francisco Pereira Machado^a, Ana Aleixo^c, Miguel Mota Carmo^c, José Roquette^a

^a Centro Cardiovascular, Hospital da Luz, Lisboa, Portugal

^b Centro de Imagiologia, Hospital da Luz, Lisboa

^c Centro de Estudos de Doenças Crónicas da FCM-UNL, Lisboa, Portugal

Recebido a 3 de outubro de 2011; aceite a 30 de novembro de 2011

Disponível na Internet a 17 maio 2012

PALAVRAS-CHAVE

Origem anómala
das coronárias;
AngioTC cardíaca;
Morte súbita

KEYWORDS

Anomalous origin of
coronary arteries;
Cardiac CT;
Sudden death

Resumo A origem anómala das artérias coronárias constitui um importante desafio clínico pela variabilidade anatómica, possíveis repercussões funcionais, mecanismos fisiopatológicos implicados e também pela ausência de grandes séries na literatura que forneçam sólida evidência científica para a sua orientação clínica e terapêutica.

Os autores descrevem o caso de um doente de 55 anos, com antecedentes de hipertensão, dislipidemia e atrofia congénita da perna esquerda, que se apresentou com quadro de dor retroesternal atípica com um ano de evolução. Tendo em conta os fatores de risco cardiovasculares e exames complementares de diagnóstico previamente realizados, considerou-se ser um doente com probabilidade baixa a intermédia de doença coronária. Assim, e pela sua limitação funcional, realizou angioTC cardíaca que revelou uma origem anómala da coronária esquerda na cúspide coronária direita e com trajeto entre a aorta e a artéria pulmonar. Embora esta seja uma variante anatómica com potencial evolução maligna, optou-se por uma atitude conservadora após ponderação do risco-benefício no contexto clínico deste doente.

© 2011 Sociedade Portuguesa de Cardiologia. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos os direitos reservados.

Anomalous origin of left coronary artery: A malignant interarterial variant with a benign clinical course

Abstract Anomalous origin of coronary arteries represents a clinical challenge not only because of the anatomical variability, but also the possible functional consequences, pathophysiological mechanisms involved and the absence of large series in the literature that would provide evidence for clinical and therapeutic orientation.

* Autora para correspondência.

Correio eletrónico: mariasalomecarvalho@gmail.com (M.S. Carvalho).

The authors describe the case of a 55-year-old male patient with a long history of atypical chest pain who was considered to have a low to intermediate likelihood of coronary artery disease. Therefore, and also bearing in mind his physical limitations (congenital left leg atrophy), he was referred for cardiac CT to rule out coronary artery disease. The exam showed a left coronary artery arising from the right coronary cusp and with an interarterial course, between the aorta and pulmonary trunk. Although this is a potentially malignant anatomical variant with surgical indication, a conservative approach was chosen, considering the late diagnosis and particular risk-benefit profile.

© 2011 Sociedade Portuguesa de Cardiologia Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introdução

As anomalias das artérias coronárias constituem a terceira causa de morte súbita em jovens atletas¹ e estima-se que possam ser encontradas em 0.3-1% dos indivíduos saudáveis².

São várias as anomalias coronárias descritas e foram já propostas classificações baseadas no substrato anatómico (anomalias da origem, do trajeto e da terminação) e no prognóstico (anomalias com ou sem significado clínico)². Considerando este último critério de classificação, verifica-se que a maioria das anomalias não tem significado clínico e como tal não necessitam de nenhuma abordagem terapêutica específica³.

No entanto, fístulas congénitas das artérias coronárias, *bridging* miocárdico e a origem anómala das coronárias na artéria pulmonar associam-se a uma evolução potencialmente maligna.

Também a emergência de uma artéria coronária a partir do seio coronário contralateral pode associar-se a isquemia miocárdica e morte súbita, quando apresenta um trajeto entre as artérias aorta e pulmonar (interarterial). Os outros trajetos possíveis são considerados benignos: retro-aórtico, pré-pulmonar e subpulmonar ou septal^{4,5}.

A origem anómala da artéria coronária esquerda no seio de Valsava direito é rara, com uma incidência estimada de 0,09 a 0,11% nos doentes que fazem coronariografia⁶, mas frequentemente associada a morte súbita cardíaca sobretudo durante esforço físico intenso e em adolescentes ou jovens adultos, metade deles previamente assintomáticos^{7,8}.

O trajeto interarterial é observado na maioria destes doentes⁹ e pensa-se que o mau prognóstico se possa atribuir ao ângulo agudo do *ostium*, ao estiramento do segmento intramural e/ou à compressão entre a comissura das cúspides coronárias direita e esquerda¹⁰.

A angioTC cardíaca é um recente e útil meio complementar de diagnóstico para avaliação das artérias coronárias já que apresenta uma elevada resolução espacial, permitindo uma avaliação tridimensional das artérias coronárias, com melhor definição da origem e porção proximal destes vasos, bem como do seu trajeto e relação com restantes estruturas cardíacas, comparativamente à angiografia convencional¹¹.

A sua crescente utilização aumentou em muito a deteção destes casos, tornando a decisão clínica mais difícil, visto não haver ainda, nem se prevê possível vir a haver, evidência científica suficiente para decidir a melhor estratégia terapêutica em situações dúbias como a descrita neste caso clínico.

Caso clínico

Doente do sexo masculino, 54 anos, avaliado em consulta de Cardiologia por quadro de dor retro-esternal atípica, com cerca de um ano de evolução. Negava outras queixas relevantes do foro cardiovascular, nomeadamente cansaço, dispneia, palpitações ou episódios sincopais.

Apresentava hipertensão arterial e dislipidemia como fatores de risco para doença cardiovascular e uma atrofia congénita da perna esquerda como comorbilidade. Estava medicado com sinvastatina, propranolol, candesartan e AAS.

O eletrocardiograma mostrava ritmo sinusal, com bloqueio incompleto de ramo direito e sem outras alterações

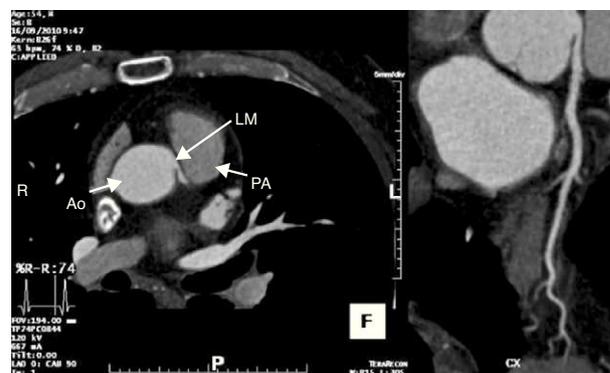


Figura 1 Reconstrução multiplanar (MPR); Ao-aorta; PA-artéria pulmonar; LM-tronco comum.

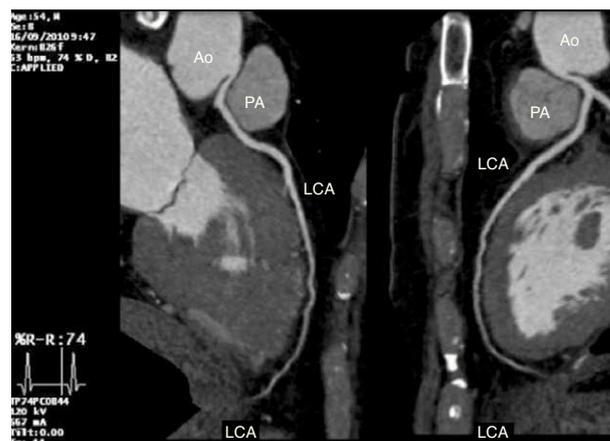


Figura 2 Reconstrução multiplanar (MPR); Ao-aorta; PA-artéria pulmonar; LCA-artéria coronária esquerda.

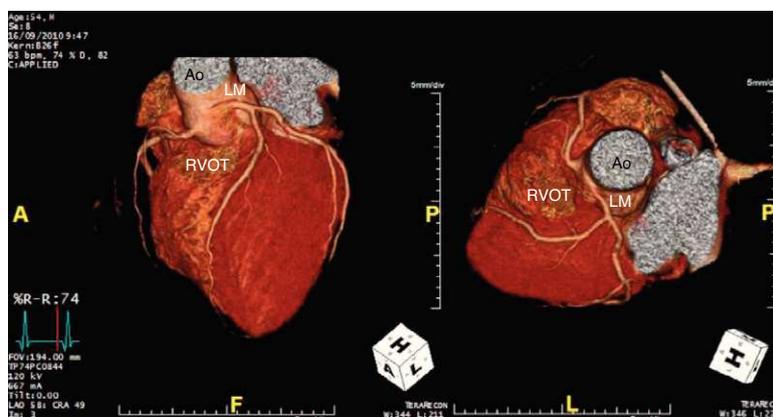


Figura 3 Reconstrução volumétrica (VRT); Ao-aorta; RVOT- tracto saída ventrículo direito; LM-tronco comum.

significativas. Tinha realizado há cerca de um ano uma cintigrafia de perfusão miocárdica com adenosina, cujo resultado foi negativo para isquemia.

Para esclarecimento do quadro clínico e dado tratar-se de um doente com probabilidade baixa a intermédia de doença coronária e com reduzida capacidade funcional, foi referenciado para a realização de uma angioTC cardíaca, para exclusão de doença coronária. A angioTC cardíaca documentou uma origem anômala da coronária esquerda na cúspide coronária direita, com trajeto entre a aorta e a artéria pulmonar (Figuras 1–3). Não se documentaram placas coronárias e o *score* de cálcio foi de 0.

Dado o contexto clínico, nomeadamente a idade de 54 anos, ausência de angor típico ou episódios sincopais na história clínica, optou-se por realizar um teste de isquemia. Apesar de se atribuir uma melhor sensibilidade e especificidade aos exames de isquemia de imagem (ecocardiografia de *stress* com dobutamina, cintigrafia de perfusão miocárdica, ressonância magnética...) optou-se pela realização de uma prova de esforço em tapete rolante na perspectiva de testar a verdadeira capacidade funcional máxima do doente. Para a realização da prova de esforço, foi interrompida a medicação com beta-bloqueante.

Foi possível realizar uma prova máxima (3 minutos e 12 segundos de esforço com protocolo de Bruce), tendo sido atingida a frequência cardíaca máxima prevista, sem queixas de angor ou alterações do segmento ST sugestivas de resposta isquémica. Não foram igualmente desencadeadas arritmias durante a prova. Perante o resultado da prova de esforço, optou-se por manter o doente em vigilância clínica, não tendo sido proposto para cirurgia cardíaca.

Discussão

Embora seja um tema ainda controverso, existem algumas orientações que preconizam a cirurgia de revascularização coronária na origem anômala da artéria coronária esquerda no seio de Valsalva direito, quando esta tem um trajeto entre a aorta e a artéria pulmonar, constituindo uma recomendação classe I com nível de evidência B de acordo com as *guidelines* ACC/AHA referentes ao manejo das cardiopatias congénitas no adulto¹².

Quando se trata da coronária direita, está preconizada uma demonstração de isquemia nesse território, para

justificar referência para correção cirúrgica (recomendação classe I, nível de evidência B).

No entanto, este caso clínico apresenta particularidades: o doente ultrapassou já a faixa etária mais afetada, não apresenta sintomas que possam ser inequivocamente associados à origem anômala da coronária (nomeadamente ausência de angor de esforço típico e de história de episódios sincopais), e não foi documentada isquemia na prova de esforço (realizada até à limitação da capacidade funcional do doente e tendo sido possível atingir a frequência cardíaca máxima e sem efeito de medicação beta-bloqueante).

Por outro lado, o facto de este doente ter como comorbidade uma atrofia congénita da perna poderá paradoxalmente ter tido um efeito protetor, uma vez que o impediu de ter atividade física intensa, que poderia desencadear arritmias malignas neste contexto.

Assim, ponderando todos os fatores, considerou-se que a relação risco-benefício era favorável a uma atitude conservadora.

Conflito de interesses

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

Bibliografia

1. Maron BJ. Sudden death in young athletes. *N Engl J Med.* 2003;349:1064–75.
2. Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies: incidence, pathophysiology, and clinical relevance. *Circulation.* 2002;105:2449–54.
3. Taylor AJ, Byers JP, Cheirtlin MD, et al. Anomalous right or left coronary artery from the contralateral coronary sinus: ‘‘High-risk’’ abnormalities in the initial coronary artery course and heterogeneous clinical outcomes. *Am Heart J.* 1997;133:428–35.
4. Frommelt PC, Frommelt MA, Tweddell JS. Prospective Echocardiographic Diagnosis and Surgical Repair of Anomalous Origin of a Coronary Artery From the Opposite Sinus With an Interarterial Course. *JACC.* 2003;42:148–54.
5. Bunce NH, Lorenz CH, Keegan J, et al. Coronary artery anomalies: assessment with free-breathing three-dimensional coronary MR angiography. *Radiology.* 2003;227:201–8.
6. Chaitman BR, Lesperance J, Saltiel J, et al. Clinical, angiographic, and hemodynamic findings in patients with

- anomalous origin of the coronary arteries. *Circulation*. 1976;53:122–31.
7. Frescura C, Basso C, Thiene G, et al. Anomalous origin of coronary arteries and risk of sudden death: a study based on an autopsy population of congenital heart disease. *Hum Pathol*. 1998;29:689–95.
 8. Taylor AJ, Rogan KM, Virmani R. Sudden cardiac death associated with isolated congenital coronary artery anomalies. *J Am Coll Cardiol*. 1992;20:640–7.
 9. Kimbiris D, Iskandrian AS, Segal BL, et al. Anomalous aortic origin of coronary arteries. *Circulation*. 1978;58:606–15.
 10. Bunce NH, Lorenz CH, Keegan J, et al. Coronary artery anomalies: assessment with free-breathing three-dimensional coronary MR angiography. *Radiology*. 2003;227:201–8.
 11. Kim SY, Seo JB, Kyung-Hyun D, et al. Coronary Artery Anomalies: Classification and ECG-gated Multi-Detector Row CT Findings with Angiographic Correlation. *Radiographics*. 2006;26:317–34.
 12. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: executive summary. *Circulation*. 2008;118:2395–451.