

Sérgio Caldeira de Mello  
Valéria Bezerra de Carvalho  
Milton Godoy  
Sigmituzo Arie  
Fausto Hironaka  
Frederick Lapa Santos  
Sérgio Ferreira de Oliveira  
Luiz Antonio Machado Cesar  
Fúlvio Pileggi

## Origem anômala da artéria descendente anterior em artéria coronária direita. Relato de dois casos

*O significado clínico de determinadas anomalias coronárias ainda não está esclarecido. São relatados casos incomuns de dois pacientes com origem anômala da artéria descendente anterior em coronária direita, com trajeto subpulmonar. Ambos apresentavam certas evidências de alterações isquêmicas, traduzidas pela sintomatologia, manifestações elétricas ou cintilografia miocárdica.*

*O mecanismo fisiopatológico da isquemia miocárdica que possa advir dessa anomalia é obscuro.*

Há referência na literatura<sup>1</sup> de que Falopius, em 1562 e Riolanus em 1644 descreveram a existência de apenas uma artéria coronária. Coube a Morgagni em 1761 demonstrar que tais artérias eram usualmente em número de duas. As artérias coronárias, bem como as de qualquer outro órgão, são passíveis de se apresentar com variações congênicas de maior ou menor repercussão.

Ogden<sup>2</sup> admite que as variações congênicas possam ser classificadas como: a) anomalias memores, onde há variação de origem do vaso na aorta e seu trajeto distal é normal; b) anomalias maiores, onde existe comunicação anormal (arteriovenosa) entre artéria coronária e uma câmara cardíaca, ou a origem do vaso coronariano se dá em artéria pulmonar; c) anomalias secundárias, onde a anomalia coronária representa uma conseqüência de defeito primário do coração.

No caso das anomalias menores, a importância de seu reconhecimento precoce aumenta à medida que sabemos que algumas delas são passíveis de correção cirúrgica, e outras, quando não identificadas podem aumentar consideravelmente o risco operatório de anomalias associadas. Finalmente, a suspeita diagnóstica não só facilitará a condução do exame cinecoronariográfico, como permitirá precisão das variações anatômicas.

Tem sido enfatizada a importância da origem anômala da artéria coronária esquerda (CE) a partir da artéria coronária direita (CD) ou selo de Valsalva direito (SVD), quando a CE passa entre aorta (Ao) e artéria pulmonar (AP), como possível causa de morte súbita<sup>3</sup>. Entretanto, admite-se que a origem anômala da artéria descendente

anterior (DA) em CD ou SVD não produz nenhum distúrbio fisiológico, ou seja, não altera a perfusão miocárdica, sendo mais freqüentemente associada à tetralogia de Fallot. Na maior parte das vezes, a DA segue um curso anterior pela via de saída do ventrículo direito para atingir o sulco interventricular anterior, mas pode atingi-lo passando logo abaixo da base do tronco da AP<sup>1</sup>.

Desconhecemos referências na literatura sobre algum tipo de significado clínico dessa anomalia da DA. Relataremos 2 casos diagnosticados pela cinecoronariografia com certas evidências de alterações isquêmicas traduzidas pela sintomatologia, manifestações elétricas ou cintilografia miocárdica.

### Relato dos casos

Caso n.º 1: S.L.M., feminina, branca, 30 anos, referia há dois meses, palpitações precordiais taquicárdicas, com irradiação para o pescoço. As palpitações eram desencadeadas por mínimos esforços e acompanhavam-se de forte sensação de cansaço. Passou a sentir também dor em queimação em toda a face anterior do hemitórax esquerdo aos mínimos esforços. A intensidade da dor era variável entre discreta e moderada, com duração de 5 a 30 minutos. Foi orientada no sentido de usar nitratos de ação rápida que removiam prontamente os sintomas.

O exame físico era normal exceto pela presença de discreto SS (+) protomesos suave, ejetivo no 3.º e 2.º espaço intercostal sobre a linha para-esternal esquerda.

Os exames laboratoriais, radiografias de tórax e ecocardiograma eram normais. No eletro-

cardiograma em repouso (fig.1) chamavam atenção apenas ondas r embrionárias em V<sub>1</sub> e V<sub>2</sub> e ausência de onda q em V<sub>1</sub>, V<sub>2</sub>, D e L. O vetocardiograma revelou diminuição de forças septais, podendo ser compatível com área eletricamente inativa ântero-septal. O eletrocardiograma de esforço demonstrou resposta não isquêmica. No cateterismo cardíaco as pressões foram normais. A cinecoronariografia não demonstrou anomalias, exceto em relação à DA (fig. 2) que se originava em CD e descrevia trajeto subpulmonar (provavelmente passando pelo septo interventricular) antes de alcançar o sulco interventricular anterior. O ventrículo esquerdo (VE) era normal, assim como a artéria circunflexa (Cx) e a CD.

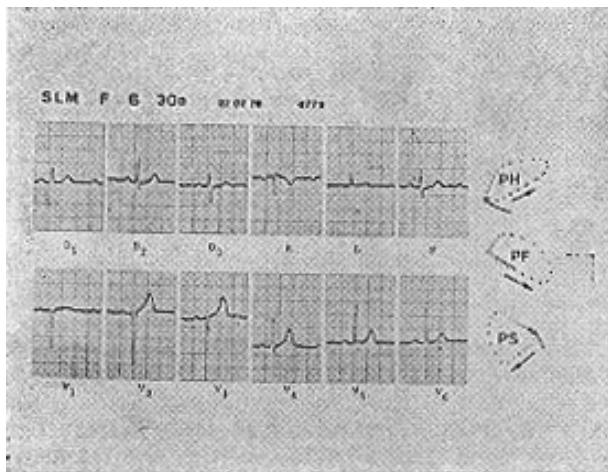


Fig. 1 - ECG e VCG do caso n.º1, mostrando possível área eletricamente inativa em região ântero-septal.

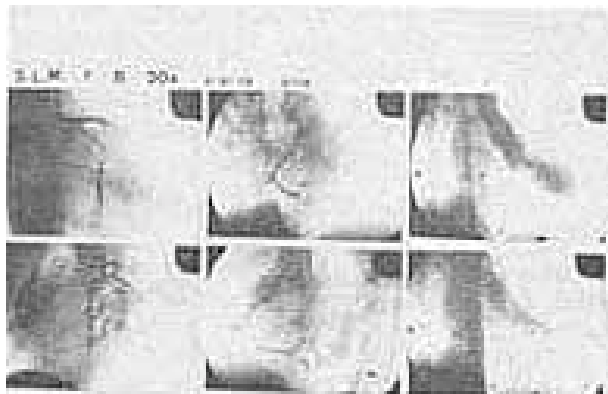


Fig. 2 - Cinecoronariografia do caso n.º 1, demonstrando a origem anômala da coronária descendente anterior em coronária direita e seu trajeto subpulmonar, provavelmente através do septo interventricular. Ventriculografia esquerda normal.

**Caso n.º 2:** NA., masculino, branco, 52 anos, relatava há dois anos pontadas precordiais; seguidas de dor opressiva com duração de cerca de dois minutos, de média intensidade. A dor era desencadeada por grandes esforços ou emoções, e irradiava-se para o membro superior esquerdo. Nunca apresentou qualquer resposta favorável à terapêutica com nitratos. Houve progressão do quadro doloroso que se tornou mais intenso, prolongado e freqüente. Even-

tualmente, as crises acompanhavam-se de dispnéia.

Como fator de risco apresentava apenas tabagismo (20 cigarros por dia) até a idade de 34 anos. O eletrocardiograma em repouso (fig. 3) demonstrava apenas discretas alterações de repolarização ventricular em parede lateral, e ausência de onda q em V<sub>1</sub> e V<sub>2</sub>. O vetocardiograma mostrou diminuição de vetores septais e alça pouco horizontalizada no plano frontal. O teste de esforço (fig. 4) evidenciou resposta isquêmica, havendo reprodução da dor torácica referida pelo paciente, a partir da carga de 100 watts. No cateterismo cardíaco o registro de pressões revelou ligeira elevação da pressão diastólica final do VE (14 mm. Hg). A cinecoronariografia (fig. 5) demonstrou tortuosidade da CD. O tronco da CE dava origem à Cx e à porção inicial da DA que se continuava com ramo diagonal bem desenvolvido. A porção média e distal da DA, de fino calibre, originava-se da CD e modo idêntico ao caso anterior. O VE foi considerado normal. A cintilografia cardíaca, com 201Tl, durante esforço, demonstrou uma hipocaptação na região apical e parte da parede anterior e inferior, com captação normal em repouso, ou seja, resposta considerada isquêmica (fig. 6 e 7).

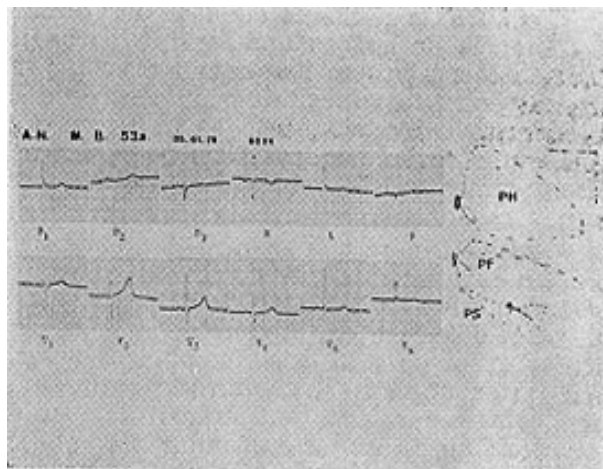


Fig. 3 - ECG do caso de n.º 2, mostrando ausência de onda q em V<sub>1</sub> e V<sub>2</sub> e discretas alterações da repolarização ventricular. O VCG confirmará diminuição de forças septais.

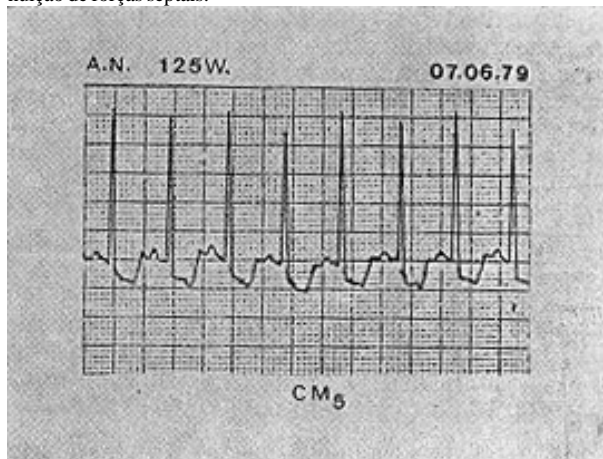


Fig. 4 - ECG durante esforço do caso de n.º 2, revelando resposta isquêmica na derivação CM5.

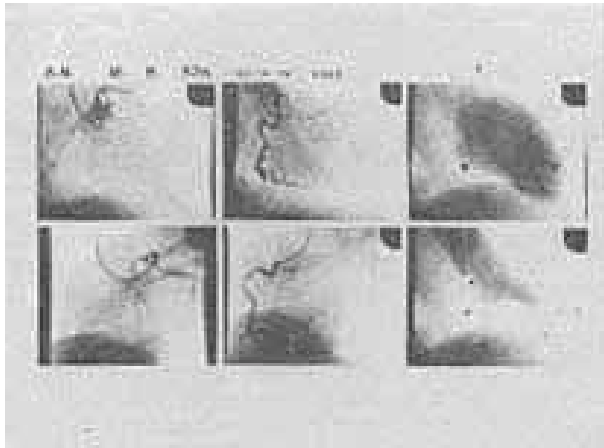


Fig. 5 - Caso n.º 2: Cinecoronariografia demonstrando origem anômala da artéria coronária descendente anterior em coronária direita, e seu trajeto subpulmonar idêntico ao caso n.º1. A ventriculografia esquerda é normal.

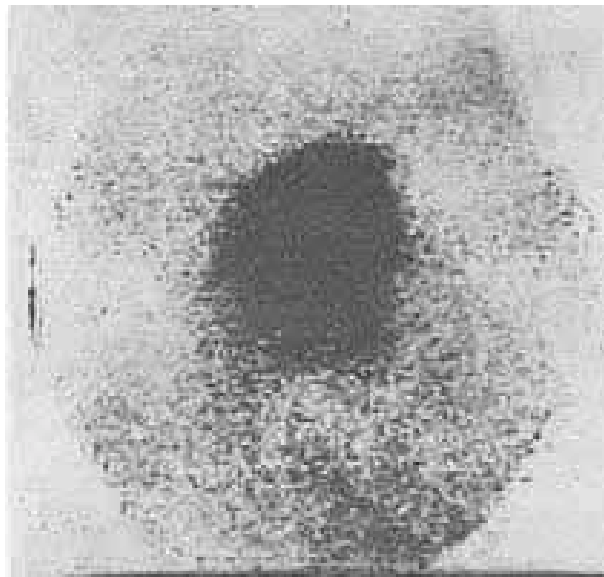


Fig. 6 - Caso n.º 2. Mapeamento miocárdico com  $^{201}\text{Tl}$  durante esforço em projeção ântero-posterior (AP). Nota-se hipoperfusão de ápice interessando também parte da face anterior e inferior.

## Discussão

Como causa de insuficiência coronária, a origem anômala de artérias coronárias em aorta tem tido sua importância prática muito questionada, dada a sua baixa frequência na população. Liberthson e col.<sup>4</sup> em revisão de 35.000 casos dos arquivos do Massachusetts General Hospital e do Hektoen Institute for Medical Research, encontraram 21 casos (0,06%) de coronárias anômalas sem outras cardiopatias associadas, dos quais 9 casos tiveram confirmação anatomopatológica. Chaitman e col.<sup>5</sup> encontraram 31 casos (0,9%) de origem anômala das artérias coronárias, em 3750 estudos cinecoronariográficos em adultos, dos quais 23 foram cateterizados por serem portadores de angina de peito e 8 por serem valvopatias Sheldon e col.<sup>6</sup> observaram incidência de 1,6% destas anomalias em 38703 estudos cinecoronariográficos realizados na Cleveland Clinic, sendo que especificamente a origem da DA em CD

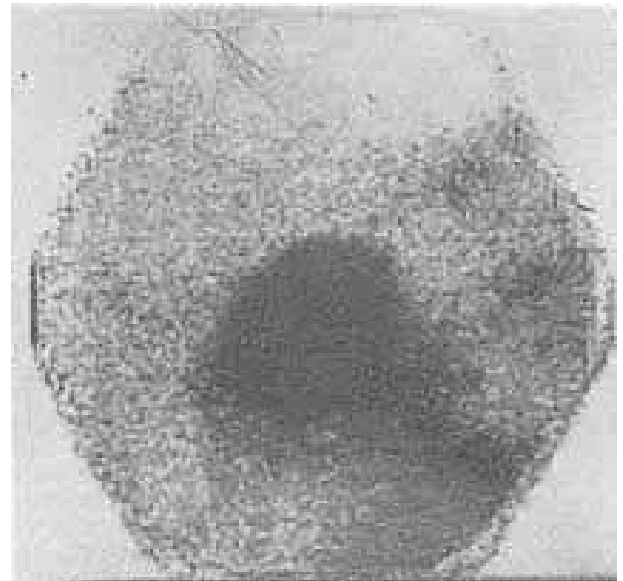


Fig. 7 - Mesmo paciente no período de redistribuição em projeção AP. A radioatividade do  $^{201}\text{Tl}$  se distribuí homoganeamente pelas diferentes paredes.

foi observada em 0,03% dos casos, correspondendo a 2,2% de todas as anomalias congênicas de coronárias.

Ainda pesquisando a importância clínica das anomalias menores, Liberthson e col.<sup>7</sup> analisaram 220 casos de morte súbita (MS) pré-hospitalar, e não observaram nenhum caso de artéria coronária com origem anômala em aorta.

Cheitlin e col.<sup>3</sup>, estudando morte súbita, concluíram que as anomalias menores não têm expressividade, pois em exaustiva pesquisa realizada em 475.000 autópsias do Instituto de Patologia das Forças Armadas, encontraram 51 casos (0,01%) com ambas as coronárias originando-se em um só seio de Valsalva; desses, 33 tinham CE originando-se do SVD e 9 deles (27,3%) tiveram morte súbita sem outra causa aparente.

Meng e col.<sup>8</sup> classificaram a origem anômala da DA em CD em dois subgrupos, de acordo com sua relação com a base da AP: Tipo I: DA com origem em porção proximal de CD, passando logo abaixo da AP, pelo septo interventricular, para atingir a superfície no sulco interventricular anterior. A primeira septal habitualmente não é ramo visível da DA, e os ramos diagonais são pequenos. Tipos II: DA com origem em CD, passando sobre a via de saída do ventrículo direito para atingir o sulco interventricular anterior.

De acordo com essa subdivisão os nossos casos corresponderiam mais ao Tipo I de Meng

Em toda a literatura a origem da DA em CE é fenômeno bastante raro. Alexander e Griffith<sup>9</sup>, em 18.950 necropsias em 10 anos consecutivos, não observaram um só caso. Ogden<sup>2</sup> estudando 224 necropsias de portadores de defeitos congênicos de artérias coronárias encontrou 11 casos (4,9%) de DA com origem anômala em Ao e trajeto distal normal, e apenas faz breve referência à possibilidade de se observar DA com origem em CD ou SVD, cursando a via de saída do ventrículo direito, para descer ao longo do sulco interventricular anterior. A incidência de 4,9% é praticamente a

mesma observada nos casos de tetralogia de Fallot, onde cerca de 4 a 9% deles 10,11 têm a DA com origem em CD ou em SVD, cursando depois sobre a via de saída do ventrículo direito, para tomar seu trajeto distal normal. Excetuando-se os trabalhos de Cheitlin e col.<sup>3</sup> e Thompson e col.<sup>12</sup> não pudemos encontrar nenhum caso descrito com isquemia miocárdica documentada, onde a única causa provável fosse o trajeto anômalo de uma artéria coronária. No caso relatado por Cheitlin e col.<sup>3</sup> o paciente teve infarto do miocárdio e ambas as artérias coronárias originavam-se do seio de Valsalva esquerdo, com a CD passando entre Ao e AP. Thompson e col.<sup>12</sup> relatam dois casos com angina de peito típica, nos quais a CD originava-se no seio de Valsalva esquerdo, anterior ao óstio da CE, e passava entre Ao e AP. Nossos casos tinham dor torácica sugestiva de angina de peito, embora sem todas as características clássicas. O ECG e VCG mostraram alterações que poderiam ser compatíveis com fibrose septal. Manifestações mais evidentes foram documentadas no caso n.º 2, durante teste de esforço e cintilografia miocárdica com <sup>201</sup>Tl, com alterações do tipo isquêmicas no território da DA.

Vários mecanismos já foram sugeridos para explicar a provável fisiopatologia da morte súbita nos casos de CE com origem anômala em Ao. Cohen e Shaw<sup>13</sup>, Benson e Lack<sup>14</sup> e outros autores<sup>3,4,7,15-17</sup>, relacionaram a morte súbita com a posição da CE entre Ao e AP. Consideram que, durante o exercício físico, poderia ocorrer a compressão da artéria coronária entre Ao e AP, com conseqüente diminuição do fluxo coronário, e que, na ausência de hipertensão arterial pulmonar, pareceria pouco provável que a baixa pressão em AP pudesse acarretar a compressão da CE distendida pela pressão arterial sistêmica. Schaffer e col.<sup>18</sup> perfundiram a CE de corações humanos obtidos em necropsias, e não conseguiram demonstrar diminuição de fluxo na coronária, com aumentos de pressão em artéria pulmonar e/ou átrio esquerdo. Benson e Lack<sup>14</sup> e Jokl e col.<sup>15</sup> encontraram em alguns de seus casos CE menor do que CD, e sugeriram que o tamanho reduzido da artéria limitaria o fluxo durante o exercício. Ainda Jokl e col.<sup>15</sup> sugeriram também que a morte súbita poderia ser conseqüente ao brusco acotovelamento da CE. No caso por eles descrito a artéria coronária sofria uma angulação muito aguda, que poderia ter sido acentuada pela vigorosa expansão de Ao e AP durante o exercício. Cheitlin e col.<sup>3</sup> sugerem que nos casos de CE com origem em seio de Valsalva anterior existe realmente a formação de um ângulo agudo pelo trajeto adotado pela artéria coronária entre Ao e AP, e com a expansão da Ao durante o exercício, seria lícito se supor que a já estreita abertura da coronária esquerda fosse colabada pelo estiramento da Ao. Citam também dois casos da literatura e um de sua própria casuística de CE com origem anômala em Ao, onde a porção inicial deste vaso era incorporada à parede aórtica, com camada média comum, não havendo adventícia entre ambas. Esta hipótese é evocada por Thompson e col.<sup>12</sup> para explicar as dores anginosas dos dois casos descritos por ele, onde

ambas as artérias coronárias se originavam em seio de Valsalva esquerdo, sofrendo então a CD angulação ao passar entre Ao e AP, a caminho de seu leito distal normal.

Os eventuais mecanismos fisiopatológicos citados para explicar as alterações que possam advir da anomalia de tronco de CE com origem em SVD podem ser extrapolados para os nossos casos. Os padrões eletrocardiográficos, vetocardiográficos e cintilográficos são indícios altamente sugestivos de isquemia miocárdica em território irrigado pela descendente anterior. Liberthson e col.<sup>4</sup>, ao comentarem o trajeto intra-septal de artérias coronárias com origem em CD ou SVD, sugerem que nesses pacientes o septo muscular protegeria a coronária aberrante de angulação excessiva. Esse argumento fala a favor da observação feita por Cheitlin e col.<sup>3</sup> que, de 5 casos com origem anômala de DA em CD (tipo I de Meng) que foram à necropsia, apenas um tinha antecedentes de taquicardia ventricular e considera que talvez tenha ido a óbito pela recorrência da arritmia. Em nossos casos a DA de ambos não parece sofrer angulação excessiva em sua origem, como nos casos descritos por Cheitlin e col.<sup>3</sup> e Benson e Lack<sup>14</sup>. Poderia supor-se que o espaço percorrido pela artéria no interior do septo interventricular permitisse que esta fosse alvo de constricção sistólica sob condições especiais de frequência cardíaca, pressão arterial sistêmica e resistência extravascular coronária, de tal modo que a perfusão coronária tivesse comportamento semelhante ao das pontes miocárdicas e artérias intramurais. Entretanto, não se conseguiu visibilizar à cinecoronariografia nenhum aspecto sugestivo de constricção sistólica da DA no trajeto subpulmonar. Porém, chama atenção o calibre reduzido da artéria DA em ambos os casos, o que por si só poderia acarretar redução do fluxo coronário.

O tipo de orientação terapêutica clínica nessas situações seria bastante discutível, podendo-se supor resposta satisfatória com compostos que reduzissem o consumo de oxigênio pelo miocárdio. A observação a longo prazo desses pacientes poderia esclarecer a real expressão dessas anomalias em relação à possibilidade de alterações patológicas como angina de peito, infarto do miocárdio, arritmias e morte súbita, bem como orientação terapêutica adequada.

## Summary

The clinical significance of certain coronary anomalies has not yet been elucidated. The unusual cases of two patients with anomalous origin of the anterior descending artery of the right coronary artery with subpulmonary course are reported. Both presented certain evidences of ischemic alterations expressed by symptomatology, electrical manifestations of myocardial scintigraphy.

The physiopathological mechanism of the myocardial ischemia resultant from this anomaly is still obscure.

## Referências

1. Blake, H. A.; Manion, W. C.; Maffingly, T. W.; Baroldi, G. - Coronary artery anomalies. *Circulation*, 30: 927, 1964.
2. Ogden, J.A. - Congenital anomalies of the coronary arteries. *Am. J. Cardiol.* 25: 474, 1970.

### origem anômala da artéria descendente anterior

3. Cheitlin, M. D.; De Castro, C. M.; McAlister, H. A. - Sudden death as a complication of anomalous left coronary origin from the anterior sinus of Valsalva - A not-so-minor congenital anomaly. *Circulation*, 50: 780, 1974.
4. Liberthson, R. R.; Dinsmore, R. E.; Bharati, S.; Rubenstein, J. J.; Caulfield, J.; Wheeler, E. O.; Harthorne, J. W.; Lev, M. - Aberrant coronary artery origin from the aorta - Diagnosis and clinical significance. *Circulation*, 50: 774, 1974.
5. Chaitman, B. R.; Lesperance, J.; Saltiel, J.; Bourassa, M. G. - Clinical, angiographic and hemodynamic findings in patients with anomalous origin of the coronary arteries. *Circulation*, 53: 122, 1976.
6. Sheldon, W. C.; Hobbs, R. E.; Millit, H. D.; Raghavan, P. V.; Moodie, D. S. - Congenital variations of coronary artery anatomy- In: *A Generation of Coronary Arteriography. An International Symposium*, Cleveland, 1979, p. 5.
7. Liberthson, R. R.; Nagel, E. L.; Nussenfeld, S. R.; Blackbourne, B. D.; Davis, J. H. - Pathophysiologic observations in prehospital ventricular fibrillation and sudden cardiac death- *Circulation*, 49: 790, 1974.
8. Meng, L.; Eckner, D. A. O.; Lev, M. - Coronary artery distribution in the tetralogy of Fallot- *Arch- Burg*. 90: 363, 1965.
9. Alexander, R. W.; Griffith, G. C. - Anomalies of the coronary arteries and their clinical significance. *Circulation*, 14: 800, 1956.
10. Meyer, J.; Chiariello, L.; Hallman, G. L.; Cooley, D. A. - Coronary artery anomalies in patients with Tetralogy of Fallot. *J. Thorac. Cardiovasc. Burg*. 69: 373, 1975.
11. Berry, B. E.; McGoon, D. L. - Total correction for Tetralogy of Fallot with anomalous coronary artery. *Surgery*, 74: 879, 1973.
12. Thompson, S. I.; Vieweg, W. V. R.; Alpert, J. S., Hagan, A. D. - Anomalous origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva with associated chest pain: report of two cases. *Catheterization and cardiovascular diagnosis*, 2: 397, 1976.
13. Cohen, L. S.; Shaw, L. D. - Fatal myocardial infarction in an 11 year old boy, associated with a unique coronary artery anomaly. *Am. J. Cardiol*. 19: 420, 1967.
14. Benson, P. A.; Lack A. R. - Anomalous aortic origin of left coronary artery. *Arch. Path*. 86: 214, 1968.
15. Jokl, E.; McClellan, J. T.; Williams, W. C.; Gouze, F.J.; Bartholomew, R. D. - Congenital anomaly of left coronary artery in young athletes. *Cardiologia*, 19: 19, 1966.
16. Benson, P. A. - Anomalous aortic origin of coronary artery with sudden death. Case report and review. *Heart J*. 79: 257, 1970.
17. Nicod, J- L. - Anomalie coronaire et mort subite. *Cardiologia*, 20: 172, 1952.
18. Schaffer, A. I.; Bonaccorsi, B.; Tchertkoff, V. — Compressibility of the coronary artery by pulmonary artery distention. *Am. J. Cardiol*. 12: 406, 1963.