

## ANOMALIAS CONGÊNITAS DE ARTÉRIAS CORONÁRIAS: POSSÍVEL CAUSA DE INSUFICIÊNCIA CORONÁRIA

SÉRGIO FERREIRA DE OLIVEIRA, JOSÉ ANTONIO F. RAMIRES, JOSÉ CLÁUDIO MENEGUETTI, EDVALDO CAMARGO, MIGUEL RATTI, ANTONIO AUGUSTO B. LOPES, GIOVANNI BELLOTTI, FULVIO PILEGGI.

*O significado clínico das anomalias congênitas de artérias coronárias ainda não está totalmente esclarecido. Deste modo, foram estudados 22 pacientes encaminhados à cinecoronariografia por apresentarem suspeita clínica de insuficiência coronária ou cardíaca. Todos os pacientes foram submetidos a cintilografia miocárdica com tálio<sup>201</sup>. Os resultados sugeriram que as anomalias do tipo origem da artéria*

*coronária esquerda na artéria pulmonar, origem do tronco da artéria coronária esquerda ou origem da artéria descendente anterior, ambas no seio de Valsalva direito ou na coronária direita, apresentam importância clínica e alteram a perfusão miocárdica, enquanto que nas demais anomalias estudadas os achados não foram conclusivos.*

Arq. Bras. Cardiol. 50/5:285-291—Maio 1988

As anomalias das artérias coronárias resultam de distúrbios que ocorrem em determinada época do desenvolvimento fetal, podendo apresentar aspectos anatômicos diversos de acordo com a sua origem, trajeto e distribuição.

São consideradas anomalias significativas ou maior aquelas que ocasionam distúrbios de perfusão miocárdica e não significativas ou minor aquelas em que o fluxo coronário é normal.

Devido à sua baixa incidência, 0,25-0,9% das cardiopatias congênitas<sup>1-4</sup>, as alterações de fluxo coronário provocadas por estas anomalias e o seu significado clínico permanecem obscuros<sup>5-8</sup>.

Este trabalho tem por objetivo analisar os aspectos clínicos, angiográficos e de perfusão miocárdica em pacientes portadores destas anomalias.

### CASUÍSTICA E MÉTODOS

Foram estudados 22 pacientes durante o período de janeiro de 1980 a setembro de 1987, com diagnóstico de anomalia congênita de artéria coronária feito através de cinecoronariografia, indicado por suspeita de insuficiência coronária ou cardíaca. Doze enfermos eram do sexo masculino e a idade média foi de 39,6 ± 22 anos (3a—65a).

Em 4 pacientes observou-se dor constrictiva relacionada a emoções ou esforços, em 10 o quadro clínico

foi dor em queimação ou pontada sem fatores desencadeantes e em 8 a queixa relacionava-se a dispnéia ou cansaço. Oito pacientes apresentavam diagnóstico associado de hipertensão arterial sistêmica e 2 eram diabéticos. Em 3 casos foi feito o diagnóstico de prolapso da valva mitral e em 4 de hipertrofia miocárdica moderada através da ventriculografia esquerda.

As avaliações eletrocardiográfica e radiológica de tórax basearam-se nos critérios convencionais.

A cintilografia miocárdica com tálio<sup>201</sup> foi realizada após exercício, em esteira rolante, em 17 pacientes adultos. A dose administrada foi de 74 MBq, durante a frequência cardíaca máxima obtida. Em 5 crianças a cintilografia com tálio<sup>201</sup> foi realizada em repouso. A dose infundida foi de 26-37 MBq. Em ambos os casos as imagens foram obtidas imediatamente após a administração do isótopo, por sistema câmara de cintilação-computador convencional, sendo utilizado colimador do tipo "Pin-Hole" para as crianças. Posteriormente, quatro horas após, registrou-se a fase de redistribuição. As incidências utilizadas foram a OAE 40° e 60° e anterior, acumulando-se 250.000 contagens sobre a área cardíaca com janela de 20%.

A cinecoronariografia seletiva foi realizada segundo a técnica de Sones e Shirey<sup>9</sup>. As imagens foram obtidas usando-se aparelhagem "Philips" com intensificador de imagens de iodeto de césio de 6 ou 6/9, polegadas, com campo de 6 polegadas e uma cine-câm-

ara de 35 mm com lente de 70 mm. Os filmes foram interpretados por dois hemodinamicistas experientes.

Os pacientes foram divididos em 6 grupos de acordo com o tipo de anomalia coronária apresentada, como tentativa de torná-los homogêneos quanto ao padrão anatômico e respectivo quadro clínico. Assim, relacionou-se os achados clínicos com os eletrocardiográficos, radiológicos, cintilográficos e angiográficos.

## RESULTADOS

Grupo I—Origem do tronco da coronária esquerda na artéria pulmonar: este grupo consistiu de 6 pacientes, sendo 2 adultos e 4 crianças. Todos apresentavam quadro clínico de insuficiência cardíaca de grau variável e 80% possuíam alterações eletrocardiográficas sugestivas de insuficiência coronária. A presença de sopro regurgitativo em área mitral foi observada em 5 casos e cardiomegalia em todos os pacientes, sendo que em 1 havia calcificação concomitante do ventrículo esquerdo. O estudo da perfusão com tálío<sup>201</sup> revelou-se anormal nos 6 casos, sugerindo presença de fibrose associada ou não a isquemia miocárdica. Nesta análise a região ântero-lateral do ventrículo esquerdo foi comprometida, enquanto que a inferior foi sempre normocaptante. A avaliação da função miocárdica através da ventriculografia esquerda mostrou hipocontratibilidade moderada e severa em todos os casos (tab. 1).

Grupo II—Origem do tronco da coronária esquerda ou da descendente anterior no seio de Valsalva direito ou na coronária direita: o grupo constituiu-se de 4 pacientes com precordialgia típica ou atípica. O eletrocardiograma mostrou alterações discretas da repolarização ventricular em 2 casos e padrão normal em 2. Em 1 caso observou-se hipertensão arterial e diabetes e em todos os casos a área cardíaca foi normal ao RX de tórax. O estudo da perfusão com tálío<sup>201</sup> foi anormal em todos os pacientes, sendo observada hipoperfusão transitória anterior e septal em 4 e com extensão inferior em 1. A cinecoronariografia revelou lesões ateroscleróticas moderadas na coronária esquerda em 2 casos (DA e Cx) e crítica na coronária direita em 1. A coronária esquerda nascia no seio direito em 4 casos e em 1 a artéria descendente anterior originava-se da coronária direita. A função ventricular foi normal em todos, verificando-se presença de prolapso da valva mitral em 2 casos (tab. II).

Grupo III—Origem anômala da coronária direita no seio da Valsalva esquerdo: constituído de 3 pacientes, sendo que 2 apresentavam precordialgia típica e 1 atípica, observando-se presença de síndrome intermediária em 1 deles. Todos apresentavam fatores de risco (hipertensão arterial, diabetes e obesidade) e alterações da repolarização ventricular (um caso com supradesnivelamento de ST transitório em região inferior de ventrículo esquerdo) e em 1 caso havia onda Q em região septal. A área cardíaca foi sempre normal.

TABELA I—Origem anômala do tronco da artéria esquerda na artéria pulmonar.

N.	Nome	Sexo	Idade	Quadro clínico	Fator de risco	Ausulta cardíaca	RX do tórax	Eletrocardiograma	Ventriculograma	Cintilografia Tálío 201
1	MVMZ	F	20 a	Precordialgia atípica, dispnéia, ICC CF III	—	SSAM+	AC > +	SAE, SVE, ADRV	hipocontratibilidade difusa ++	hipocaptação transitória e fixa látero-dorsal e ântero-septal
2	MAC	F	32 a	dispnéia, ICC CF III	—	arrítmico	AC normal VE calcificação ++	flúter atrial, BDAS, Q V <sub>1</sub> —V <sub>6</sub> QRS alargado	hipocontratibilidade e calcificação +++ da parede lateral do VE	hipocaptação transitória ântero-lateral, VD hiperceptante
3	SS	M	15 m	cansaço e sudorese às mamas, ICC CF IV	—	SS AT ++	AC > + + + + V <sub>5</sub> —V <sub>6</sub> , T (—) D <sub>1</sub> , aVL, V <sub>5</sub> —V <sub>6</sub>	qR D <sub>1</sub> , aVL, discinesia ++	aneurisma apical ântero-apical VE > + +	hipocaptação
4	RC	M	3 m	ICC CF IV	—	SS AM + / + +	AC > + + + +, congestão pulmonar	Q D <sub>1</sub> , aVL, V <sub>5</sub> —V <sub>6</sub> , T (—) D <sub>1</sub> , aVL, V <sub>5</sub> —V <sub>6</sub>	hipocontratibilidade difusa ++	hipocaptação transitória lateral e fixa ântero-apical
5	EMH	F	1 a	ICC CF IV há 6 m, infecção pulmonar	—	SS AM ++	AC > + + + +	qR D <sub>1</sub> , aVL, V <sub>5</sub> V <sub>6</sub> ; T (—) D <sub>1</sub> , aVL, V <sub>5</sub> —V <sub>6</sub> ; ausência de progressão de R V <sub>1</sub> —V <sub>3</sub>	hipocontratibilidade + + +	hipocaptação discreta transitória septal e anterior e fixa ântero-látero-dorsal
6	JLMR	M	7 m	ICC	—	SS AM ++	AC > + + + +	Q D <sub>1</sub> , aVL, T (—) V <sub>1</sub> —V <sub>4</sub>	hipocontratibilidade + + +	hipocaptação persistente ântero-septal e apical

ICC—insuficiência cardíaca cICC—insuficiência cardíaca congestiva; CF—classe funcional (NYHA); AC—área cardíaca; SAE—sobrecarga atrial esquerda; SVE—sobrecarga ventricular esquerda; ADRV—alterações difusas da repolarização ventricular; VE—ventrículo esquerdo.

Houve defeito de perfusão de tálío<sup>201</sup> em apenas 1 caso com alteração na região septal do ventrículo esquerdo. A cinecoronariografia mostrou a coronária direita nascendo no seio de Valsalva esquerdo em 2 casos e em 1 originava-se da artéria descendente anterior. A ventriculografia revelou hipertrofia miocárdica em 2 casos (tab. III).

Grupo IV—Fístula coronária: este grupo incluiu 3 pacientes, 2 assintomáticos, com eletrocardiograma normal. A investigação deveu-se à presença de sopro contínuo no precórdio. Um dos pacientes apresentava sintomas de insuficiência cardíaca, alterações difusas da repolarização ventricular ao eletrocardiograma e cardiomegalia moderada. O estudo da perfusão miocárdica com tálío<sup>201</sup> foi alterado na região ântero-septal em 2 e normal em 1. A cinecoronariografia revelou fístula coronário-cavitária em um (artéria circunflexa para ventrículo esquerdo) e coronário-artéria pulmonar em 2 (uma dupla fístula coronária direita e descendente anterior e uma circunflexa, todas para artéria pulmonar) (tab. IV).

Grupo V—Origem anômala da artéria circunflexa à direita (seio de Valsalva direito ou coronária direita):

constituído de 5 pacientes nos quais constatou-se presença de precordialgia atípica em todos. A hipertensão arterial esteve presente em 4. Os achados de eletrocardiograma foram: alterações de ST-T em 2, presença de onda Q em 1, PR curto em 1, normal em 1. O RX de tórax mostrou área cardíaca normal nos 5 casos. A ventriculografia esquerda mostrou hipertrofia miocárdica discreta em 2, hipocontratibilidade discreta em 1 e normal em 2 (tab. V).

Grupo VI—Origem separada dos óstios da descendente anterior e circunflexa: foi detectado 1 caso, cujos dados clínicos, angiográficos e cintilográficos estão expressos na tabela V.

## DISCUSSÃO

1. Origem anômala do tronco da artéria coronária esquerda na artéria pulmonar—o quadro clínico foi caracterizado por Bland e col, em 1933<sup>10</sup>. Os pacientes podem evoluir assintomáticos ou apresentar angina, insuficiência cardíaca, infarto do miocárdio e morte súbita. A investigação deve-se, muitas vezes, à presença de sopro cardíaco.

**TABELA II—Origem anômala do tronco de coronária esquerda ou descendente anterior no seio de Valsalva direito ou coronária direita.**

N.	Nome	Sexo	Idade	Quadro clínico	Fator de risco	Ausulta cardíaca	RX do tórax	Eletrocardiograma	Ventriculografia	Cintilografia
1	CS	F	65 a	precordialgia atípica	HAS diabetes	SSAAo ++	normal	normal	prolapso valve mitral: regurgitação +; DA 50%	hipocaptação transitória e fixa ântero-septal e infero dorsal
2	AN	M	52 a	precordialgia atípica	—	normal	normal	T negativo V <sub>4</sub> —V <sub>6</sub>	normal: TCE origem CD (trajeto in tra-septal) CD 90%	hipocaptação transitória ântero-ápico-inferior
3	NCC	M	56 a	precordialgia falta de ar: tontura: palpitação	—	“click” e SSAM + mesossistólico	normal	ADRV	prolapso valve mitral regurgitação + Cx 50%	hipocaptação transitória ântero-apical
4	JC	M	59 a	Precordialgia ICC CF I	—	normal	normal	normal	normal: DA origem na CD	hipocaptação transitória septal

ICC—insuficiência cardíaca congestiva; CF—classe funcional; ADRV—alterações difusas da repolarização ventricular; DA—descendente anterior; TCE—tronco de coronária esquerda; CD—coronária direita; Cx—Circunflexa.

**TABELA III—Origem anômala da coronária direita no seio de Valsalva esquerdo.**

N.	Nome	Sexo	Idade	Quadro clínico	Fator de risco	Ausulta cardíaca	RX do tórax	Eletrocardiograma	Ventriculografia	Cintilografia Tálío 201
1	AM	M	45 a	angina instável (SI)	obesidade	normal	normal	supradesnivelamento transitório ST D <sub>2</sub> , D <sub>3</sub> , aVF	hipertrofia +++	normal
2	BFT	F	31 a	precordialgia atípica, cansaço, palpitação	HAS	SSAO +	normal	ADRV. Q V <sub>1</sub> , V <sub>2</sub>	normal	hipocaptação transitória e fixa ântero-septal
3	MAS	F	64 a	precordialgia	HAS diabetes	normal	normal	ADRV CD origem DA	hipertrofia +	normal

SI—síndrome intermediária; ADRV—alterações difusas da repolarização ventricular; CD—coronária direita; DA—descendente anterior; HAS—hipertensão arterial sistêmica.

TABELAIV - Fístula coronária.

N.	Nome	Sexo	Idade	Quadro clínico	Fator de risco	Ausculta cardíaca	RX do tórax	Eletrocardiograma	Ventriculografia	Cintilografia Tálío 201
1	LG	M	40 a	assintomático	—	sopro contínuo AT +	AC normal	normal	normal: fístula Cx-	VE normal
2	EBT	F	52 a	ICC CF III	—	—	AC >+	Q V <sup>1</sup> , V <sup>2</sup> , BDAS, ADRV	hipocontratili- dade +; prolapso valva mitral: fístula CD-AP, DA-APseptal	hipocaptação transitória anterior e posterior
3	IM	F	60 a	assintomático	—	sopro contínuo	AC normal	normal	hipocontratili- dade anterior + +; fístula Cx—AP	hipocaptação fixa e transi- tória em pare- de anterior

AC—área cardíaca; ICC—insuficiência cardíaca congestiva; CF—classe funcional; ADRV—alterações difusas da repolarização ventricular; Cx—circunflexa; CD—coronária direita; DA—descendente anterior; AP—artéria pulmonar; BDAS—bloqueio divisional ântero superior.

TABELAV—Origem anômala da artéria circunflexa à direita no seio de Valsalva direito ou coronária direita.

N.	Nome	Sexo	Idade	Quadro clínico	Fator de risco	Ausculta cardíaca	RX do tórax	Eletrocardiograma	Ventriculografia	Cintilografia Tálío 201
1	AA	M	62 a	precordialgia atípica	HAS	normal	normal	Q V <sub>1</sub> —V <sub>3</sub> , D <sub>1</sub> , D <sub>3</sub> , aVF	hipertrofia +	normal
2	EJSP	F	46 a	precordialgia atípica	obesidade	normal	normal	ADRV	hipocontratili- dade +	hipocaptação fixa septale inferior
3	JMA	F	37 a	precordialgia atípica	HAS	SSAM +	normal	ARV em D <sub>2</sub> , D <sub>3</sub> , aVF	hipertrofia +	normal(clareamen- to +rápido AL)
4	RT	M	56 a	precordialgia atípica	HAS	normal	normal	normal	normal	normal(clareamen- to +rápidoLD)
5	VRM	F	38 a	precordialgia atípica; pal- pitação	—	“click” protosistó- lico AM + +	normal	PR curto (LGL)	normal; Cx origem CD	hipocaptasao fixa: septo baixo e inferior

HAS—hipertensão arterial sistêmica; ADRV—alterações difusas da repolarização ventricular; LGL—Lown-Ganong-Levine; Cx—circunflexa; CD—coronária direita; AL—ântero lateral; LD—iátero dorsal.

TABELAVI— Origem separada dos óstios da descendente anterior e circunflexa.

N.	Nome	Sexo	Idade	Quadro clínico	Fator de risco	Ausculta cardíaca	RX do tórax	Eletrocardiograma	Ventriculografia	Cintilografia Tálío 201
1	LR	M	52 a	precordialgia atípica	HAS CoAo ope- rada	normal	normal	Q D <sub>1</sub> , aVL: PR cur- to LGL, BDAS, ADRV	normal	hipocaptação transitória apical e fixa inferior

HAS—hipertensão arterial sistêmica; CoAo—coarctação de aorta; LGL—Lown-Ganong-Levine; BDAS—bloqueio divisional ântero superior; ADRV—alterações difusas da repolarização ventricular.

A fisiopatogenia desta anomalia depende de três fases evolutivas, de acordo com o grau de desenvolvimento da circulação colateral<sup>11,12</sup>: a infantil, com anastomoses intercoronárias escassas, a adulta, onde estas anastomoses são bem desenvolvidas e a intermediária, com presença de colaterais em grau moderado. Outros autores preferem os termos imatura e madura, pois há crianças com seis meses a um ano de idade que apresentam o padrão adulto. Wright e col<sup>13</sup> propõem uma quarta fase, caracterizada por alterações funcionais, onde as anastomoses funcionariam como

fístulas coronárias, provocando roubo de fluxo coronário com presença de “shunt” aórtico-pulmonar<sup>14</sup>. Outro aspecto de alteração funcional de fluxo coronário provocado por essa anomalia é aquele que encontramos no caso n° 2 (tab. 1), após o desenvolvimento de hipertensão pulmonar grave. A perfusão coronária reverte e passa a ser anterógrada através da coronária esquerda, levando sangue insaturado proveniente da artéria pulmonar.

A sobrevivência desses pacientes dependeria, portanto, da eficácia das anastomoses, da pressão de per-

fusão miocárdica e da dominância da artéria coronária direita<sup>15</sup>.

Em nossa casuística, a presença de insuficiência cardíaca precoce foi notada em 4 pacientes com idade inferior a 15 meses, sugerindo perfusão deficiente por provável hipodesenvolvimento das colaterais. Em 2 pacientes os sintomas de insuficiência cardíaca surgiram na idade adulta, sugerindo melhor perfusão miocárdica por terem circulação colateral mais desenvolvida. O padrão eletrocardiográfico foi de grande valia no auxílio do diagnóstico diferencial com cardiomiopatia congestiva de outra etiologia. A presença de onda Q em D<sub>1</sub> e aVL e V<sub>5</sub> e V<sub>6</sub> associada a alteração da repolarização ventricular na mesma região ocorreu em 5 casos. A cintilografia miocárdica com tálío<sup>201</sup> mostrou defeitos de perfusão do tipo fibrose e isquemia na região ântero-lateral do ventrículo esquerdo e normoperfusão na região inferior do ventrículo esquerdo, concordantes com os resultados de diferentes autores<sup>16-19</sup>.

A disfunção ventricular esquerda grave observada na maioria dos casos, provavelmente foi devida à presença de isquemia miocárdica crônica, levando à formação de fibrose ou do chamado “stunned myocardium” (miocárdio nocauteado), podendo ser beneficiada com a cirurgia de re-implante da artéria coronária esquerda na aorta ou de enxerto aorto-coronário<sup>20-22</sup>.

2. Origem anômala do tronco da coronária esquerda ou da artéria descendente anterior no seio de Valsalva direito ou na artéria coronária direita: o tronco da coronária esquerda originando-se do seio de Valsalva direito com subsequente passagem entre a aorta e o infundíbulo ventricular direito pode sofrer oclusão aguda e ocasionar morte súbita. Cheitlin e col<sup>23</sup>, estudando 33 casos de morte súbita inexplicável, verificaram que 27% dos casos eram de jovens e geralmente após esforço físico exagerado. Com estes achados, postulou-se que a oclusão poderia ocorrer em dois lugares, imediatamente após a saída do seio de Valsalva direito ou na passagem entre a aorta e o infundíbulo direito (fig. 1).

Com o aumento do débito cardíaco, durante o exercício, a coronária esquerda pode ser comprimida e

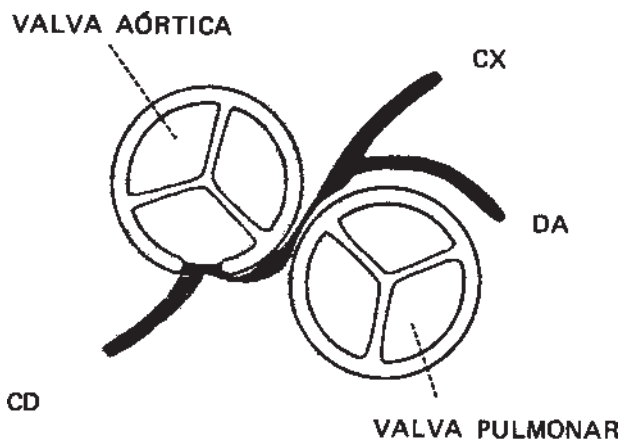


Fig. 1—Artéria coronária esquerda originando-se do seio de Valsalva direito.

ocasionar infarto do miocárdio ou morte súbita. Se o trajeto não se der entre os dois vasos, a fisiopatologia da insuficiência coronária fica obscura.

A origem da artéria descendente anterior está geralmente associada a cardiopatias congênitas como a tétrede de Fallot e a transposição dos grandes vasos da base. A sua importância é devido à possibilidade de ser lesada durante a ventriculotomia direita com incisão longitudinal.

Com anomalia isolada discute-se o seu significado clínico. Mello e col<sup>24</sup> descrevem dois casos nos quais havia evidência clínica, elétrica e cintilográfica de isquemia miocárdica.

O curso inicial da descendente anterior é semelhante ao da artéria do cone, dirigindo-se anteriormente ao infundíbulo do ventrículo direito, até alcançar o sulco interventricular anterior. O seu trajeto pode ser intramiocárdico, sofrendo compressão extrínseca pelo músculo cardíaco.

Em nossa experiência houve correspondência do defeito de perfusão em região ântero-septal e artéria anômala responsável por sua irrigação. Em alguns casos observaram-se lesões de artérias coronárias associadas de grau moderado (DA e Cx) e intenso (coronária direita). No caso com lesão moderada da DA há dois fatores que poderiam alterar a perfusão nesta região: a anomalia e/ou a lesão aterosclerótica subcrítica. Porém o exercício realizado, representado pelo duplo produto (FC x PS) foi insuficiente para ocasionar desequilíbrio em presença deste nível de lesão. Nos demais as lesões coronárias não correspondiam à região com defeito de perfusão. Notou-se também presença de prolapso da valva mitral em dois casos e hipertensão arterial associada a diabetes em um. Não nos pareceu haver participação destes fatores na etiopatogenia da insuficiência coronária, pois as alterações de perfusão encontradas em casos de prolapso da valva mitral situam-se mais nas regiões lateral e inferior<sup>25</sup>, não correspondendo aos nossos achados. Essas alterações, sendo localizadas, também não parecem ser secundárias à doença sistêmica com comprometimento arteriolar difuso.

No caso de origem anômala da descendente anterior não havia interferência de outros fatores alterando a perfusão miocárdica.

Os nossos achados sugerem que tanto a origem do tronco da coronária esquerda ou da descendente anterior no lado direito são anomalias significantes que podem levar a alterações de perfusão miocárdica.

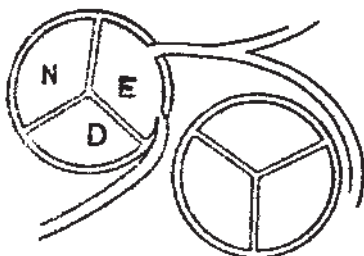
3. Origem anômala da artéria coronária direita à esquerda: a artéria de origem anômala passa geralmente entre os grandes-vasos, em direção ao sulco atrioventricular, e se apresenta como anomalia isolada do sistema coronário.

Há relatos de casos de morte súbita relativos a esta anomalia. Isner e col<sup>26</sup> constataram um caso e Roberts<sup>27</sup> dois, sugerindo que angulação aguda desta

artéria levaria à interrupção do fluxo coronário e morte súbita (fig. 2).

Nos pacientes estudados registrou-se um caso de síndrome intermediária que poderia ser conseqüente à angulação aguda ou espasmo da coronária direita. Porém, o estudo de perfusão miocárdica em exercício foi normal. Apenas em um observou-se defeito de perfusão fixo e transitório em região septal concordante com a presença de onda Q ao eletrocardiograma, mas não com a região irrigada pela coronária anômala.

## VALVA AÓRTICA



## VALVA PULMONAR

Fig. 2—Artéria coronária direita originando-se do seio de Valsalva esquerdo.

As demais alterações secundárias de ST-T no eletrocardiograma foram atribuídas à presença de hipertrofia miocárdica secundária a hipertensão arterial sistêmica.

4. Fístulas: são comunicações pré-capilares anômalas congênitas entre a artéria coronária e câmara cardíaca, artéria pulmonar ou veia.

Para Wearn e col<sup>28</sup> existem 3 tipos de comunicação coronário-cavitária: 1—artério-luminal—comunicação direta com a cavidade; 2—artério-sinusoidal—comunicação por rede sinusoidal; 3—artério-capilar—comunicação por capilares.

As conseqüências hemodinâmicas de uma fístula dependem: 1—do local de drenagem; 2—do tamanho da comunicação; e 3—do grau de isquemia provocada pela comunicação.

O determinante mais importante é o “shunt” que atua por sobrecarga mecânica e também pelo fenômeno de roubo de fluxo sanguíneo miocárdico.

As fístulas podem ocasionar fenômenos isquêmicos, insuficiência cardíaca, endocardite infecciosa e rotura secundária e dilatação aneurismática. A drenagem geralmente é para câmaras direitas e artéria pulmonar (83%). Correspondem a 12% das anomalias coronárias ou 0,4% das cardiopatias congênitas, envolvem a coronária esquerda em 44%, direita em 31% e ambas em 25%<sup>29-32</sup>.

Em nossa casuística estudamos apenas três casos. Dois eram assintomáticos e a indicação do exame foi devido à presença de sopro contínuo no precórdio.

Evidenciou-se alteração da perfusão em dois, ambos com disfunção ventricular esquerda associada. Provavelmente o caso de fístula coronário-cavitária não apresentou repercussão por apresentar “shunt” pequeno, limitado por comunicar-se com câmara de alta pressão ventricular esquerda. Quando o “shunt” é alto nessas condições a fisiopatologia pode assemelhar-se à da insuficiência aórtica. Nos dois casos de fístula coronário-artéria pulmonar o “shunt”; sendo maior, acarretou em sobrecarga diastólica importante em um dos casos (com dupla fístula) e distúrbios de perfusão em ambos, por provável roubo de fluxo. Dada a sua grande variação anatômica, local de drenagem, tamanho da comunicação e grau de isquemia provocada pelas fístulas coronárias, merecem considerações individuais.

5. Origem anômala da artéria circunflexa à direita: a malformação caracteriza-se pela ectopia do óstio da artéria circunflexa no seio de Valsalva direito ou na coronária direita<sup>33</sup> (a primeira descrição foi feita por Antopol e Kuguel, em 1933<sup>34</sup>). A sua incidência é de 34,2—52,4% das anomalias de origem na aorta e 0,2—0,45% de todos estudos realizados<sup>1-4</sup>.

Em virtude da alta prevalência desta alteração, Effler e col<sup>35</sup> propuseram considerá-la uma variação anatômica e não uma anomalia. Seria achado de exame de pacientes com suspeita diagnóstica de insuficiência coronária ou valvopatia. O seu reconhecimento tem importância potencial relacionada à perfusão da artéria coronária durante a cirurgia e à possibilidade de compressão pela fixação da prótese valvar<sup>36</sup>.

Os casos estudados não apresentaram distúrbios de perfusão do miocárdio relativos à região irrigada pela coronária anômala. A presença de precordialgia atípica em vigência de hipertensão arterial e eletrocardiograma de repouso alterado poderiam estar relacionados a hipertrofia miocárdica. Nos dois casos com alterações de perfusão septal e inferior não havia presença de hipertrofia miocárdica e um paciente era hipertenso e o ventrículo esquerdo tinha disfunção discreta.

6. Artérias descendente anterior e circunflexa com óstios independentes no ventrículo esquerdo: é a mais freqüente anomalia de origem da coronária esquerda. A sua freqüência é de 1% dos corações autopsiados ou 9,7% das anomalias<sup>1-4</sup>. Dalloz e col<sup>3</sup> questionaram a inclusão destas alterações como anomalia coronária pela freqüência observada.

Pode haver ausência de segmento ou de toda a coronária direita, sendo a irrigação regional correspondente feita pela artéria circunflexa.

O caso por nós documentado apresentava dor precordial atípica, hipertensão arterial sistêmica e havia sido operado anteriormente de coarctação de aorta. O eletrocardiograma exibiu onda Q em D<sub>1</sub> e aVL, PR curto, BDAS e ADRV, hipocaptação transitória apical e fixa inferior com ventrículo esquerdo normal.

O mecanismo de déficit perfusional permanece sem esclarecimento.

## SUMMARY

*The clinical significance of anomalies of the coronary arteries remains unclear.*

*We studied 22 patients submitted cinecoronariography with clinical diagnosis of coronary insufficiency or cardiac failure. The different clinical and angiographic aspects and myocardial perfusion patterns were observed. The results suggest that anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, anomalous origin of the main left from the right side and left anterior descendent artery from the right side are related defects, diagnosed by thallium<sup>201</sup> myocardial perfusion, and have clinical importance. In the other anomalies, the results are not conclusive.*

## REFERÊNCIAS

- Campos, E. R. S.—Anomalias congênitas das artérias coronárias. Incidência e classificação. Estudo angiográfico. São Paulo, 1981. (Dissertação de Mestrado—Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo).
- Chaitman, B. R.; Lesperance, J.; Saltiel, J.; Bourassa, M. G.—Clinical, angiographic, and hemodynamic findings of the coronary arteries. *Circulation*, 53: 122, 1976.
- Daloz, C.; Amiel, M.; Chermont, A.; Cassagnes, J.; Tabka, M.; Agé, C.—Anomalies congénitales d'origine ou de distribution des artères coronaires de l'aorte. *Arch. Mall Coeur.*, 12: 1243, 1975.
- Ogden, J. A.—Congenital anomalies of the coronary arteries. *Am. J. Cardiol.*, 25: 474, 1970.
- Liberthson, R. R.; Dinsmore, R. E.; Bharati, S.; Rubinstein, J. J.; Caufield, J.; Wheeler, E. O.; Harthorne, J. W.; Lev, M.—Aberrant coronary artery origin from the aorta. Diagnosis and clinical significance. *Circulation*, 50: 774, 1974.
- Levin, D. C.; Fellows, K. E.; Abrams, H. L.—Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries. *Circulation*, 58: 25, 1978.
- Alexander, R. W.; Griffith, G. C.—Anomalies of the coronary arteries and their clinical significance. *Circulation*, 14: 800, 1956.
- Blake, H. A.; Manion, W. C.; Mattingly, T. W.; Baroldi, G.—Coronary artery anomalies. *Circulation*, 30: 927, 1964.
- Sones Jr., F. M.; Shirley, E. K.—Cinecoronary arteriography. *Mod. Cone. Cardiovasc. Dis.*, 31: 725, 1962.
- Bland, E. F.; White, P. D.; Garland, J.—Congenital anomalies of the coronary arteries: report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Am. Heart. J.*, 8: 787, 1933.
- Wesselhoef, H.; Fawcett, J. S.; Johnson, A. L.—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*, 38: 403, 1968.
- Askenazi, J.; Nadas, A. S.—Anomalous left coronary originating from the pulmonary artery. *Circulation*, 51: 976, 1975.
- Wright, H. L.; Baue, A. E.; Zinsser, H. F.—Coronary artery steal due to an anomalous left coronary artery originating from the pulmonary artery. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 59: 461, 1970.
- Ihekwa, F. N.; Davidson, K. G.; Ogilvie, B.; Caves, P. B.—Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery with coronary artery steal in adults. Report of two cases and review of the literature. *Thorax*, 31: 337, 1976.
- Benson, P. A.—Anomalous aortic origin of coronary artery with sudden death: case report and review. *Am. Heart. J.*, 7: 254, 1970.
- Finley, J. P.; Howman Giles, R.; Gilday, D. L.; Olley, P. M.; Rowe, R. D.—Thallium<sup>201</sup> myocardial imaging in anomalous left coronary artery arising from pulmonary artery. Applications before and after medical and surgical treatment. *Am. J. Cardiol.*, 41: 675, 1978.
- Young, M. W.; Hamby, R. L.; Zaret, B.—Anomalous origin of the left coronary artery. Angiographic and myocardial perfusion scintigraphic correlates. *Chest*, 79: 473, 1981.
- Moodie, D. S.; Cook, S. A.; Gill, C. C.; Napoli, C. A.—Thallium<sup>201</sup> myocardial imaging in young adults with anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery. *J. Nucl. Med.*, 21: 1076, 1980.
- Rabinovitch, M.; Rowland, T. W.; Castaneda, A. R.; Treves, S.—Thallium<sup>201</sup> scintigraphy in patients with anomalous origin of the coronary artery from pulmonary artery. *J. Pediatrics*, 94:244, 1979.
- Oliveira, S. A.; Santana F., G. P.; Ebaud, M.; Macruz, R.; Arie, S.; Zerbini, E. J.—Artéria coronária esquerda com origem na artéria pulmonar. Tratamento cirúrgico. *Rev. Bras. Med.*, 33: 8, 1976.
- Moodie, D. D.; Fyfe, D.; Gill, C. C.; Cook, S. A.; Lythle, B. W.; Taylor, P. C.; Fitzgerald, R.; Sheldon, W. C.—Anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery (Bland-White-Garland syndrome) in adult patients: long term follow-up after surgery. *Am. Heart J.*, 106: 381, 1983.
- Hallman, G. L.; Cooley, D. A.; Singer, D. B.—Congenital anomalies of the coronary arteries: anatomy, pathology, and surgical treatment. *Surgery*, 59: 133, 1966.
- Cheitlin, M. D.; Castro, C. M.; McAllister, 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.
- Mello, S.C.; Carvalho, V. B.; Godoy, M.; Arie, S.; Hironaka, F.; Santos, F. L.; Oliveira, S. F.; Cesar, L. A. M.; Pileggi, F.—Origem anômala da artéria descendente anterior em artéria coronária direita. Relato de dois casos. *Arq. Bras. Cardiol.*, 37: 467, 1981.
- Moraes, A. G.; Souza, J. E. M. R.; Thom, A. F.; Meneghello, R. S.; Pimentel, W. A.; Marioni, H.; Gimenes, V. M. L.; Pontes Jr., S. C.—Cintigrafia do miocárdio com tl-201 em pacientes com prolapso da valva mitral com e sem coronariopatia. *Arq. Bras. Cardiol.*, 36: 377, 1981.
- Isner, J. M.; Shen, M. E.; Martin, E. T.; Fortin, R. V.—Sudden unexpected death as a result of anomalous origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva. *Am. J. Med.*, 76: 155, 1984.
- Roberts, W. C.; Siegal, R. J.; Zipes, D. P.—Origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva and its functional consequences: analysis of 10 necropsy patients. *Am. J. Cardiol.*, 49: 863, 1982.
- Wearn, J. T.; Mettier, S. R.; Klumpp, T. G.; Zschieche, L. J.—The nature of the vascular communications between the coronary arteries and the chambers of the heart. *Am. Heart. J.*, 9: 143, 1933.
- Savioli Neto, F.; Batlouni, M.; Armaganjian, D.; Ogawa, C.; Ghorayeb, N.; Dioguardi, G. S.—Fístula congênita de artéria coronária. Apresentação de 11 casos e revisão da literatura. *Arq. Bras. Cardiol.*, 44: 237, 1985.
- Baim, D. S.; Kline, H.; Silverman, J. F.—Bilateral coronary artery-pulmonary artery fistulas. *Circulation*, 65: 810, 1982.
- Rose, A.—Multiple coronary arterioventricular fistulas. *Circulation*, 58: 178, 1978.
- Rittenhouse, E. A.; Doty, D. B.; Ehrenhaft, J. L.—Congenital coronary artery-cardiac chamber fistula. Review of operative management. *Ann. Thorac. Surg.*, 20: 468, 1975.
- Roy, P. R.; Saunders, A.; Sowton, G. E.—Review of variations in origin of left circumflex coronary artery. *Br. Heart. J.*, 37: 287, 1975.
- Antopol, W.; Kuguel, M. A.—Anomalous origin of the left circumflex coronary artery. *Am. Heart. J.*, 8: 802, 1933.
- Effler, D. R.—Introduction. In: Favalaro, R. G.—Surgical Treatment of Coronary Arteriosclerosis. Baltimore, Williams and Wilkins, 1970. p. XI.
- Page Jr., H. L.; Engel, H. J.; Campbell, W. B.; Thomas Jr., C. S.—Anomalous origin of the left circumflex coronary artery. Recognition, angiographic demonstration and clinical significance. *Circulation*, 50: 768, 1974.