

ANOMALIA ISOLADA DA ARTÉRIA CORONÁRIA ESQUERDA: TRAJETO INUSITADO DENTRO DA PAREDE DA AORTA ASCENDENTE E INSERÇÃO NA ARTERIA PULMONAR DIREITA. RELATO DE CASO

EDMAR ATIK, MIGUEL BARBERO-MARCIAL, NANA MIURA IKARI, HUGO VARGAS, ANGELA M. ALBUQUERQUE, LUIZ KAJITA, MUNIR EBAID, FÚLVIO PILEGGI, ADIB JATENE

Relatamos o caso de uma criança do sexo masculino, portadora de artéria coronária esquerda originando-se da artéria pulmonar direita. Constituiu-se este relato o primeiro sem outro defeito congênito associado. Sua característica anatômica também é peculiar haja vista que, a artéria coronária esquerda antes de se inserir na artéria pulmonar direita, apresentou trajeto curioso,

dentro da parede aórtica (entre as camadas média e adventícia), por cerca de 15 milímetros de extensão dificultando sobremaneira seu diagnóstico intra-operatório mas facilitando, por outro lado, sua correção.

Arq. Bras. Cardiol. 51/4: 335-339—Outubro 1988

A origem da artéria coronária esquerda (ACE) diretamente da artéria pulmonar foi descrita por Brooks¹ em 1886 e o seu quadro clínico bem caracterizado por Bland e col² em 1933. Ela ocorre em geral no tronco pulmonar e mais raramente (aproximadamente 5% dos casos) se associa a outros defeitos cardíacos congênitos³, destacando-se destes a comunicação interventricular, presente em cerca de 80% do, casos⁴⁻⁷.

Ao contrário, nos quatro casos relatados na literatura de origem da ACE da artéria pulmonar direita (APD) e também no caso isolado cuja origem se fazia da artéria pulmonar esquerda, outras anomalias cardíacas estavam presentes em todos. Eram elas apresentadas por tetralogia de Fallot⁹, comunicação interventricular+, associação de anomalias¹⁰, coarctação da aorta¹¹ e tronco arterioso do tipo II¹².

Acrescentamos a estes relatos (tab. I) um caso de origem da ACE da APD, sem nenhum defeito associado, condição esta que o torna ainda mais raro salientando também como importante sua inusitada e curiosa característica anatômica, qual seja o trajeto ascendente—dentro da parede aórtica—da artéria coronária antes da inserção na APD, desconhecida na literatura e de grande relevância sob o aspecto cirúrgico.

RELATO DO CASO

Lactente MTJ, sexo masculino, foi consultado aos

quatro meses de idade, com história de cansaço desde o nascimento que se acentuava às mamadas, sem progressão. Chamava a atenção dos pais choro e gemido constantes inclusive durante a noite, desde os primeiros dias e até o 8º mês de vida. Predominavam também queixas de palidez e sudorese. A área cardíaca discretamente aumentada foi verificada por ocasião de broncopneumonia com dois meses de idade, que se acentuou na última avaliação radiográfica há um mês. O ganho ponderal de 3020 g desde o nascimento foi considerado bom.

Ao exame notava-se criança desconfortável por dispnéia moderada, com peso de 6.100 g com pulsos periféricos normais, FC = 140, FR = 80 (dormindo).

No precórdio palpavam-se impulsões sítoicas discretas na borda externa esquerda e o “íctus cordis” era difuso. Os ruídos cardíacos eram hipofonéticos; havia ritmo de galope e sopro sistólico discreto na área mitral. Pulmões eram livres e o fígado se situava a quatro centímetros do rebordo costal direito e do apêndice xifóide

O eletrocardiograma demonstrava ritmo sinusal, FC = 160 bpm com eixo elétrico de QRS a + 80°, presença de ondas Q profundas e espessadas com ondas T achatadas e negativas em D₁, aVL, V₃ a V₆, indicativas de área inativa de parede anterior. Ondas R altas de V₄ a V₆ expressavam sobrecarga do ventrículo

TABELA I—Resumo dos casos publicados de origem da artéria coronária esquerda da artéria pulmonar direita.

Casos	Autor	Idade	Defeitos associados	Infarto do miocárdio	Diagnóstico clínico	Cirurgia	Evolução	Diag clínico	ECO	RX	Outros
1	Masel L. 1960	31/2 sem.	T.F.	Aneurisma não de VE		—	Óbito p/ Ebstein e I.C.	At ou	SVD	AC é	Criptorquídia
2	Rao BNS 1970	3 anos	CIV	não	não	Fechamento da CIV	Óbito no p. o. por baixo déb.	CIV	Sobr. biv.	AC é	
3	Driscoll DI/1982	3 sem.	AVC, PCA e CoAo e EAo	não	sim	—	Ignorada da ACE, da APD e AVC. PCA, CoAo, EAo	Orig. anôm.	SVD	AC é	Vários defeitos extra cardíacos
4	Bharati S 1984	31/2 meses	CoAo	Paredes inferior e ântero-lateral	sim	Ligadura da ACE junto à APD	Óbito em baixo débito de arritmias 1º p. o.	Orig. anôm. IM da ACE, da inf APD + CoAoe	ânt. lat.	AC é	

AC = área cardíaca; ACE = artéria coronária esquerda; APD = artéria pulmonar direita; AVC = **atrioventricularis communis**; CIV = comunicação interventricular; CoAo = coarctação da aorta; EAo = estenose aórtica; IC = insuficiência cardíaca; IM = infarto do miocárdio; PCA = persistência do canal arterial; p.o. = pós-operatório; Sobr. biv. = sobrecarga biventricular; SVD = sobrecarga ventricular direita; TF = Tétrade de Fallot; VE = ventrículo esquerdo.

esquerdo (fig. 1). Radiografia de tórax mostrava acentuada cardiomegalia e congestão pulmonar moderada (fig. 2). O ecocardiograma revelou aumento acentuado do diâmetro diastólico do VE (42 mm), do diâmetro sistólico (35 mm) e discreto do átrio esquerdo (22 mm). Os diâmetros do VD, aorta, septo ventricular e parede posterior de VE eram normais. A função ventricular, avaliada pelo AD = 17% e fração de ejeção = 0,41, apresentava-se deprimida difusamente. Não se visualizou origem anormal das artérias coronárias pelo ultrassom.

Estudo hemodinâmico e angiográfico confirmaram a suspeita clínica tendo sido demonstrado origem da ACE da artéria pulmonar sendo aquele de pequeno diâmetro, perfundida através de discreta circulação

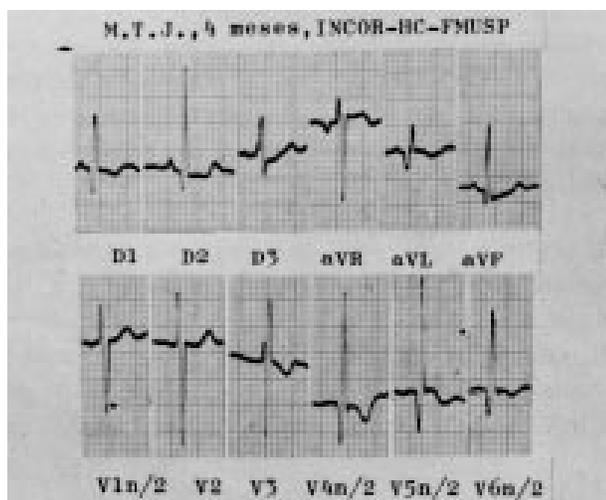


Fig. 1—Eletrocardiograma, em período pré-operatório, salienta elementos de infarto do miocárdio de parede ântero-lateral e de sobrecarga de ventrículo esquerdo.

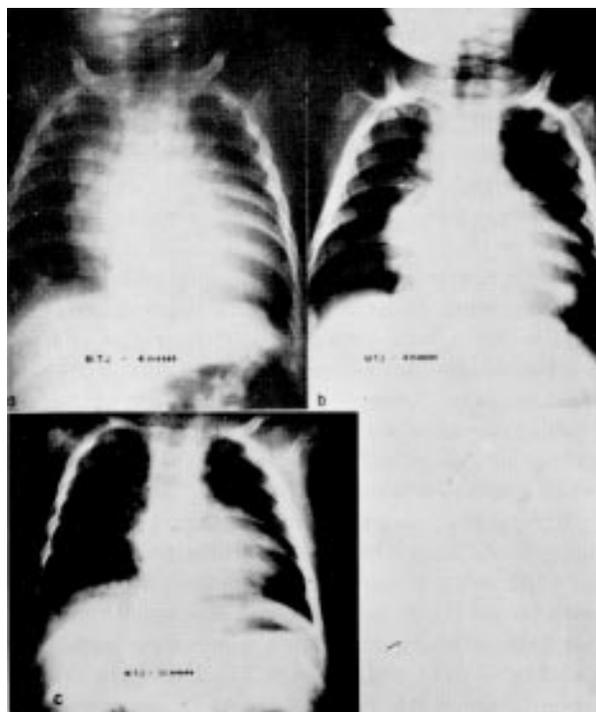


Fig. 2—Radiografias de tórax em pósterio-anterior mostram nítida diminuição da cardiomegalia em período imediato à cirurgia (b) e principalmente em período mais tardio—7 meses após—(e) em relação à verificada no pré-operatório (a).

colateral da ACD (fig. 3). As pressões eram normais apesar da hipocontratilidade acentuada e difusa do ventrículo esquerdo.

Após breve tratamento com digital, diurético e vasodilatador periférico, com discreta melhora, o paciente foi operado em 10/06/87 através de esternotomia.

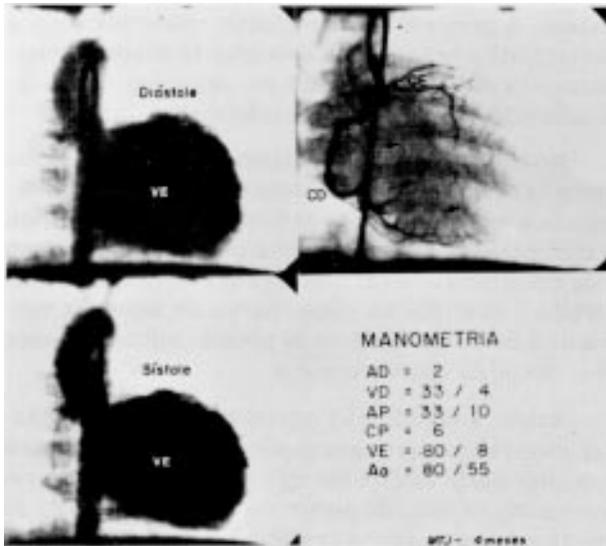


Fig. 3—Angiografia pré-operatória revela acentuada e difusa hipocinesia de ventrículo esquerdo (VE) contrastando com valvas normais de pressão, sendo a hipodesenvolvida coronária esquerda (CEI) perfundida através colaterais (setas) da coronária direita (CD).

O coração exposto demonstrava hipocontratilidade difusa acentuada com dilatação exagerada do átrio direito e do ventrículo esquerdo. De início verificou-se que a coronária esquerda situava-se atrás do tronco pulmonar e se inseria aparentemente na aorta, pensando-se até na inexistência de coronária anômala. No entanto, quando se seccionou a aorta, apenas o óstio

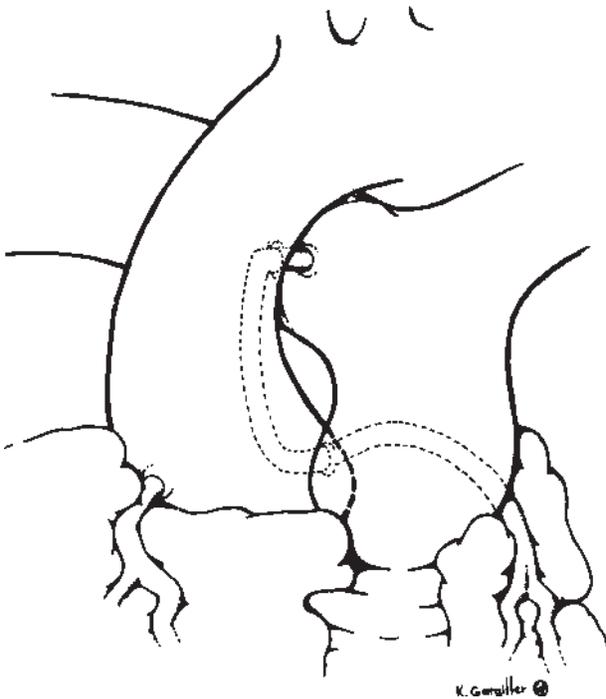


Fig. 4—Desenho do trajeto da coronária anômala. Nasce da face anterior da artéria pulmonar direita, atinge a face posterior da aorta, penetra na parede descendo na sua espessura (dentro da camada média) e deixa a aorta no local habitual de nascimento da artéria coronária esquerda.

coronário direito foi visibilizado, emergindo do seio lateral esquerdo. Na procura do trajeto da coronária esquerda percebeu-se que atrás do tronco pulmonar ela subia em direção à parede da aorta, apresentava um trajeto de aproximadamente 15 mm dentro dela (parede externa da camada média) e se desprendia em nível mais alto, em curva fechada inserindo-se finalmente na artéria pulmonar direita (fig. 4 e 5).

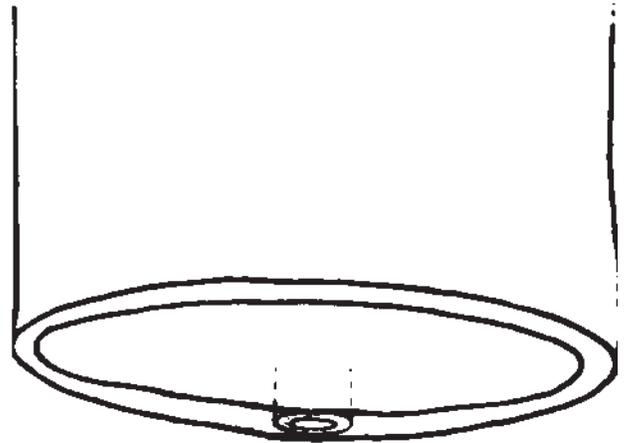


Fig. 5—Desenho esquemático da aorta ascendente seccionada. Na espessura da parede posterior se situa a coronária anômala. O quadro pequeno mostra o local onde foi realizada a anastomose entre a aorta e a coronária anômala.

Após seccionar a aorta, foi aberta a parede interna da mesma, contígua à coronária esquerda e feita am-

pla comunicação entre ambas. No sentido de se evitar disseção das paredes da aorta, colocou-se uma ponte de pericárdio autógeno na borda livre da aorta suturando-se as bordas do novo óstio coronário. Realizada a anastomose das extremidades da aorta, foi fechado o orifício da coronária anômala da artéria pulmonar direita. Como resultado manteve, após a recuperação, excelentes condições hemodinâmicas, com diminuição do coração e melhora da contratilidade miocárdica.

O pós-operatório transcorreu sem anormalidades verificando-se melhora clínica nítida com regressão dos sinais da hipertensão venocapilar, pulmonar e sistêmica, e do baixo débito cardíaco. O paciente tornou-se eupnêico, corado, bem humorado, sem irritabilidade e com aumento da atividade e tolerância físicas.

Em avaliação posterior, seis meses após a operação, observou-se diminuição da cardiomegalia (fig. 2), as bulhas tornaram-se normofonéticas e não se auscultava sopro cardíaco. O fígado se situava a dois centímetros do rebordo costal direito e o eletrocardiograma exibia as mesmas alterações observadas no período pré-operatório, exceção à diminuição da sobrecarga ventricular esquerda. O ecocardiograma mostrava nítida diminuição do tamanho das cavidades cardíacas e a fração de ejeção se elevou para 0,64.

DISCUSSÃO

A origem anômala da artéria coronária esquerda raramente se associa a outros defeitos cardíacos (aproximadamente 5% dos casos)³⁻⁷, com destaque à comunicação interventricular em 80% das vezes exceto quando se origina da artéria pulmonar direita, situação anatômica raramente encontrada⁸⁻¹¹. Nesta condição, os quatro casos relatados até hoje apresentavam como defeitos associados: tetralogia de Fallot, CIV, CoAo e no último associação de AVC, PCA, CoAo e EAo. No único caso relatado de origem da artéria coronária da artéria pulmonar esquerda também havia associação, com tronco arterioso tipo II¹².

Daí, interessa notar que o caso em estudo constituiu-se o único relatado até hoje de origem da artéria coronária esquerda da APD que não se apresentou com outros defeitos associados.

Esta variação anatômica não modifica por si a alteração funcional da anomalia cuja manifestação principal é representada por miocardiopatia isquêmica e cuja evolução depende essencialmente do grau de perfusão coronariana anterógrada da pulmonar ou retrógrada da coronária direita.

O fluxo é anterógrado, da artéria pulmonar para a coronária anômala, durante a vida fetal e no período neonatal quando a resistência vascular pulmonar ainda é elevada e passa a ser retrógrada, a partir da outra artéria coronária, com a queda da pressão arterial pul-

monar. A partir daí, a circulação colateral passa a ter importância capital na evolução do quadro clínico. Isquemia miocárdica ocorre em situações de inadequada circulação de suporte colateral.

No entanto há defeitos associados que, mantendo pressão elevada na artéria pulmonar, ocultam clinicamente a origem anômala da coronária e só permitem exteriorização desta anomalia por vezes apenas no pós-operatório imediato através de síndrome de baixo débito e de arritmias, dependentes da isquemia miocárdica pelo abaixamento da pressão pulmonar, após a correção da outra anomalia.

Assim, comunicação interventricular pode manter, através de hipertensão pulmonar, fluxo coronariano adequado pela artéria coronária anômala sem provocar qualquer sinal de disfunção miocárdica, como já havia sido relatado⁷⁻⁹. O mesmo é o obtido com defeitos tipo "atrioventricularis communis"¹⁰.

Dessa maneira, os achados clínicos de tais pacientes podem corresponder àqueles de acentuado desvio artériovenoso de sangue através o defeito intracardíaco, dificultando o diagnóstico da origem anômala da artéria coronária, mantendo situação de alto risco cirúrgico se a identificação não foi anteriormente efetuada.

Os achados clínicos e de exames complementares usuais deste caso em estudo, orientaram facilmente para o estabelecimento do diagnóstico da origem anômala da ACE, como já devidamente salientamos¹³. Destacam-se como principais as ondas Q profundas no eletrocardiograma em parede ântero-lateral com a respectiva alteração da repolarização ventricular; arco ventricular esquerdo arredondado na sua porção superior e átrio direito com pouca expressividade na radiografia de tórax, além da história clínica correspondente a sofrimento (gemido, choro, etc), expressão da insuficiência coronariana no lactente.

Estranhamos que esses achados não estivessem presentes no caso com tetralogia de Fallot associada⁸, no qual do ponto de vista fisiopatológico espera-se que a hipoxemia obrigatória, aliada à própria isquemia, incrementa a alteração miocárdica. A ausência de alterações eletrocardiográficas de infarto do miocárdio é mais curiosa ainda face à evidência de aneurisma de ventrículo esquerdo ao exame necroscópico, no referido caso. É oportuno lembrar que a coartação da aorta quando associada à origem anômala da ACE também incrementa, através da hipertrofia, a isquemia miocárdica reforçando aparecimento mais precoce destas alterações¹¹.

O diagnóstico ecocardiográfico, no caso em estudo, tornou-se inviável pela própria entrada (de maneira até caprichosa) da ACE na parede da aorta para em seguida sair dela e se inserir na APD seguindo um trajeto que dificultou inclusive a interpretação anatômica durante a correção da anomalia. Desconhecemos na literatura a descrição de anomalia seme-

lhante com destaque ao trajeto tão curioso e caprichoso da ACE cuja explicação embriológica é passível ainda de investigação.

Reforça, esta situação anatômica peculiar, a necessidade do conhecimento prévio e adequado do diagnóstico correto da anomalia através de estudos, invasivos ou não, para o planejamento antecipado, a fim de minimizar as dificuldades do reconhecimento da anatomia correta.

A cirurgia deve ser programada precocemente na vida para manter perfusão coronariana que satisfaça as exigências do ventrículo esquerdo, a longo prazo.

SUMMARY

Origin of left coronary artery from the right pulmonary artery has been reported only four times before, and always in association with other cardiac defects.

The case here reported appears to be the first without any other anomaly. Besides, it shows an anatomical characteristic that is very peculiar in view of the anomalous left coronary artery before joining the right pulmonary artery, presented a curious way within the aortic wall, that is, it for about 15 mm between the muscular layer and the adventitia.

This particular anatomical condition made intraoperative recognition difficult but it facilitated the surgical correction.

The clinical and pathophysiological findings of the previously reported cases are discussed, emphasizing the need to establish prompt and precise diagnosis, so that early surgical correction may be possible.

REFERÊNCIAS

1. Brooks HSJ—Two cases of abnormal coronary arising from the pulmonary artery. *J Anat Physiol*, 20: 26, 1886.
2. Bland EF, White PD, Garland J—Congenital anomalies of the coronary arteries: report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Am Herat J*. 8: 787,1933.
3. 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*, 38: 403, 1968.
4. Askenazi J, Nadas AJ—Anomalous left coronary artery originating from the pulmonary artery. Report of 15 cases. *Circulation*, 51: 976, 1975
5. Pinsky WW, Gillette PC, Duff DF—Anomalous origin of coronary artery from the pulmonary artery with ventricular septal defect. *Circulation*, 57: 1026,1978.
6. Wilcox WD, Hagler DJ, Lie JT, Danielson GK, Smith HC, Fulton RE—Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery in association with intracardiac lesions: report of two cases. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 78: 12,1979.
7. Cottrill CM, Davis D, McMillen M, O'Conner WN, Noonan JA, Tood EP—Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: significance of associated intracardiac defects. *J Am Coll Cardiol*, 6: 237,1985.
8. Masel LF—Tetralogy of Fallot with origin of the left coronary artery from the right pulmonary artery. *Med J Aust*, 1: 213, 1960.
9. Rao BNS, Lucas RV, Edwards JE—Anomalous origin of the left coronary artery from the right pulmonary artery associated with ventricular septal defect. *Chest*, 58: 616,1970.
10. Driscoll DJ, Oarson Jr A, McNamara DG—Anomalous origin of the left coronary artery from the right pulmonary artery associated with complex congenital heart disease. *Cathet Cardiovasc Diagn*, 8: 55,1982.
11. Bharati S, Chandra N, Stephenson LW, Wagner HR, Weinberg PM, Lev M—Origin of the left coronary artery from the right pulmonary artery. *J Am Coll Cardiol*, 3: 1565, 1984.
12. Nora JJ, McNamara DG—Anomalies of the coronary arteries and coronary artery fistula. In: Watson H—*Pediatric Cardiology* (ed) London, Lloyd-Luke, 1968. v. 17, p. 297.
13. Ikari NM, Atik E, Mazzieri R, Barbero-Marcial M, Oliveira SA, Macruz R, Pileggi F, Jatene AD, Souza CI, Ebaid M—Origem anômala da artéria coronária esquerda do tronco pulmonar. Relato de 22 casos. *Rev. Latina de Card. Inf*, 2: 93, 1987.