

## DISFUNÇÃO DA VALVA MITRAL POR NECROSE DE MÚSCULO PAPILAR EM ORIGEM ANÔMALA DE ARTÉRIA CORONÁRIA ESQUERDA DO TRONCO PULMONAR

NANA MIURA IKARI, TEREZA CRISTINA P. DIÓGENES, PAULO SAMPAIO GUTIERREZ, SÉRGIO ALMEIDA DE OLIVEIRA, ADIB DOMINGOS JATENE MUNIR EBAID São Paulo, SP

*Três crianças, duas do sexo feminino, com idades de 42 dias, 5 meses e 7 anos, portadoras de origem anômala de artéria coronária esquerda de tronco da pulmonar e de insuficiência mitral. Em dois pacientes, realizou-se a transferência de óstio da artéria coronária esquerda para a aorta. No 1º caso, não houve tratamento da insuficiência mitral, ocorrendo má evolução no pós-operatório imediato que exigiu pronta reoperação e implante de prótese metálica mitral (óbito). No 2º caso, a abordagem da artéria coronária anômala foi concomitante a plástica mitral (alta hospitalar sem intercorrências).*

*Conclui-se que quando a disfunção da valva mitral é considerada importante, torna-se necessária a sua correção cirúrgica prontamente.*

### MITRAL VALVE DISFUNCTION CAUSED BY PAPILARY MUSCLE NECROSIS IN PATIENTS WITH CONGENITAL ANOMALOUS ORIGIN OF THE LEFT CORONARY ARTERY FROM THE PULMONARY TRUNK

*The clinical evolution of mitral valve dysfunction caused by papillary muscle necrosis in patients with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk was analysed in three children (one 42-year-old male, one five-month-old female and one seven-year-old female).*

*Two patients had been submitted to surgical repair of the anomalous origin of the coronary artery; one of them without mitral repair had a bad evolution in the postoperative period, was reoperated for mitral valve replacement and died two days after surgery. The other patient with plastic of mitral valve had a good outcome.*

*The data indicated that the surgical repair of mitral valve should be provided in cases of mitral valve incompetence secondary to anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk.*

Arq Bras Cardiol 57/2:129-132 Agosto 1991

Anomalia de origem da artéria coronária esquerda do tronco e das artérias pulmonares é malformação rara, com incidência de 0,1 a 0,2% do total das cardiopatias congênicas, ocorrendo em cerca de 1:300.000 nascimentos<sup>1,3</sup>.

No primeiro ano de vida, a história natural revela mortalidade em torno de 35%<sup>4,5</sup>. Entre as complicações, a disfunção da valva mitral pode ser relevante, contribuindo para o agravamento do quadro clínico.

Entre 37 pacientes atendidos no Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da FMUSP com diagnóstico de origem anômala de artéria coronária esquerda do tronco e das artérias pul-

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas FMUSP.  
Correspondência: Nana Miura Ikari INCOR  
Av. Dr. Enéas C. Aguiar, 44, 2º A 05403 São Paulo, SP.

monares, três apresentavam insuficiência mitral de repercussão hemodinâmica, complicando o quadro clínico e modificando a conduta cirúrgica.

### RELATO DOS CASOS

Três pacientes com 42 dias, cinco meses e sete anos, sendo dois do sexo masculino, portadores de origem anômala de artéria coronária esquerda (CE) de tronco pulmonar (TP) e que apresentavam como complicação regurgitação mitral.

Ao exame físico, constatou-se déficit pômbero-estatural em uma criança (caso 2) e sopro sistólico de importante intensidade na área mitral nos três casos, além de sinais de insuficiência cardíaca congestiva (ICC). Na radiografia de tórax: importante cardiomegalia (+ + +/4) às custas das câmeras esquerdas e, aumento da trama vascular pulmonar (Fig. 1). O eletrocardiograma demonstrou área eletricamente inativa na parede lateral alta e anterior nos três casos (infarto do miocárdio), sendo que havia acometimento da parede diafragmática no caso 2 (Fig. 2). Foi registrado no caso 3, bloqueio divisional ântero-superior. A ecocardiografia demonstrou origem anômala da artéria coronária esquerda do tronco pulmonar e disfunção valvar mitral de importante repercussão nos três pacientes. O cateterismo cardíaco realizado nos casos 2 e 3, demonstrou disfunção ventricular esquerda (pressão diastólica final

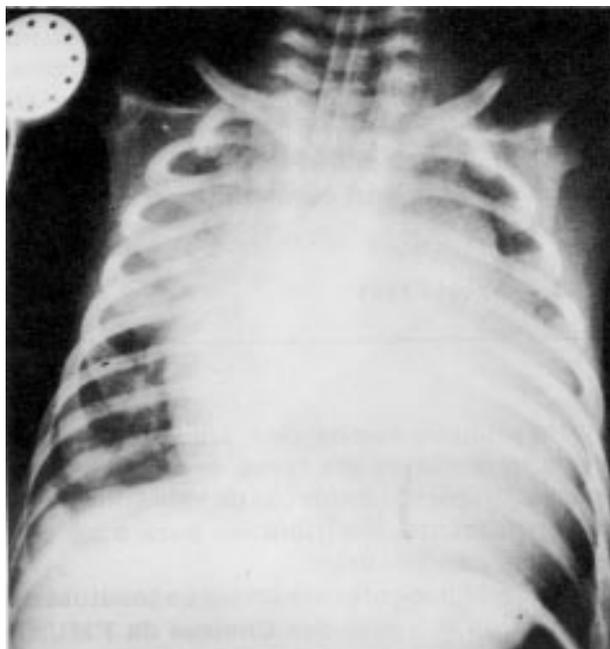


Fig. 1 - (caso 1): Acentuada cardiomegalia e aumento da trama vascular pulmonar.

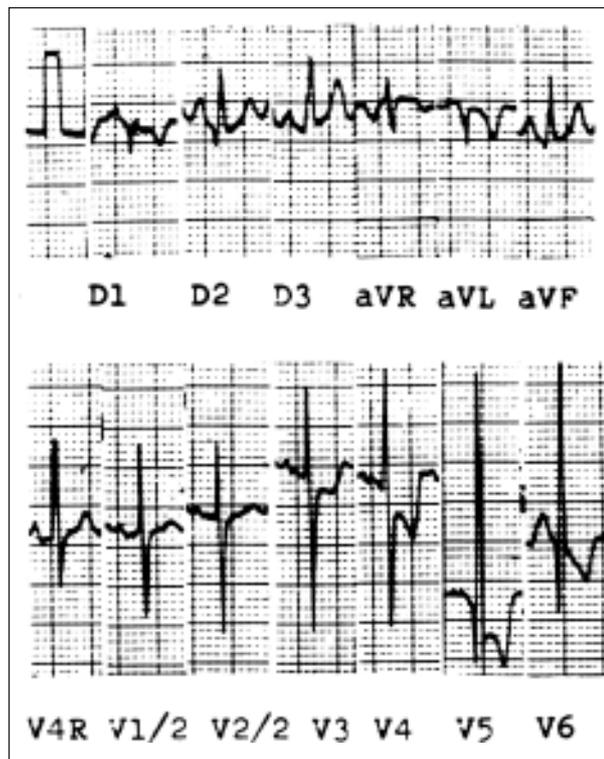


Fig. 2 - (caso 1): Ritmo sinusal, sobrecarga ventricular esquerda e área eletricamente inativa em parede lateral.

elevada) pressão arterial pulmonar aumentada, acentuada regurgitação mitral e confirmação angiográfica da anomalia de origem da CE.

### Evolução Clínica

Caso 1 – evoluiu com piora da função cardíaca, níveis séricos elevados de CKMB (24 e 60 U/L), edema pulmonar agudo e insuficiência respiratória (necessitando de assistência ventilatória mecânica), baixo débito cardíaco e óbito, não sendo submetido a tratamento cirúrgico.

Caso 2 – foi submetido a cirurgia que consistiu por transferência do óstio da artéria coronária esquerda para a aorta. No pós-operatório imediato apresentou edema pulmonar e baixo débito cardíaco. Esta complicação foi atribuída a insuficiência mitral, sendo submetida a troca da mesma, falecendo no 2º. dia de pós-operatório por falência do ventrículo esquerdo devido a infarto subendocárdico circunferencial amigo, além de infartos recentes hemorrágicos multifocais.

Caso 3 – foi operado aos sete anos, com técnica de transferência de óstio da artéria coronária esquerda para a aorta e plástica da valva mitral com anel de Puig-Massana, com boa evolução clínica.

## Estudo Anátomo-Patológico

Em dois casos submetidos ao estudo necroscópico, evidenciou-se a origem anômala da artéria coronária esquerda do tronco pulmonar (Fig. 3). Havia múltiplas áreas de infarto cicatrizado ou em fase de reparação em todas as paredes do ventrículo esquerdo e dilatação dessa cavidade. O infarto comprometia também os músculos papilares (Fig. 4), sendo ântero-lateral no caso I e póstero-medial no II.

No caso 1 (não operado), a valva mitral mostrava displasia do folheto anterior (Fig. 5). Os pulmões apresentavam congestão passiva crônica e alterações vasculares compatíveis com hipertensão pulmonar de grau leve.

No caso 2 a valva mitral apresentava espessamento por fibrose. Nos pulmões, constatada congestão passiva crônica.

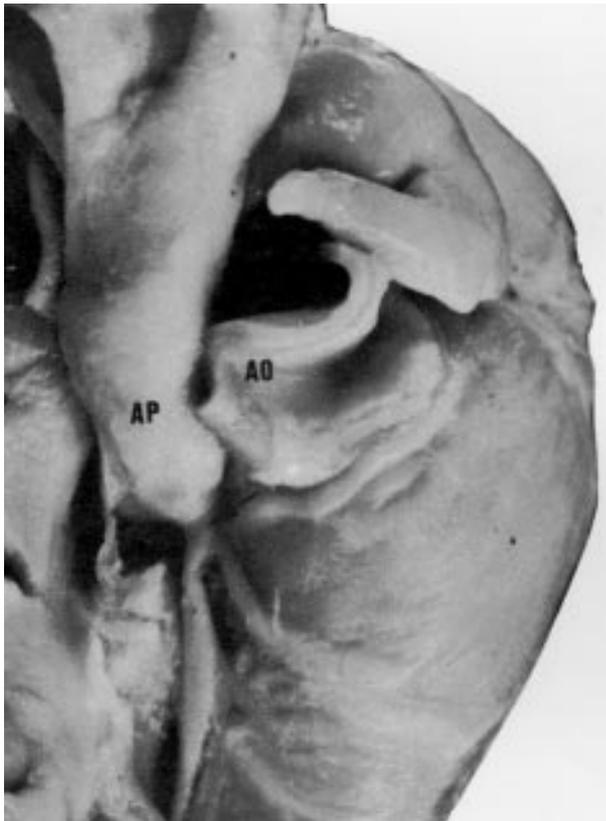


Fig. 3 - (caso 1): Vista anterior do coração mostra artéria coronária esquerda (seta) originando-se do tronco pulmonar. A aorta observada atrás do tronco pulmonar (\*).

## DISCUSSÃO

O diagnóstico precoce da anomalia em pauta é de grande relevância, pois em razão da disfunção miocárdica, conseqüente ao infarto,

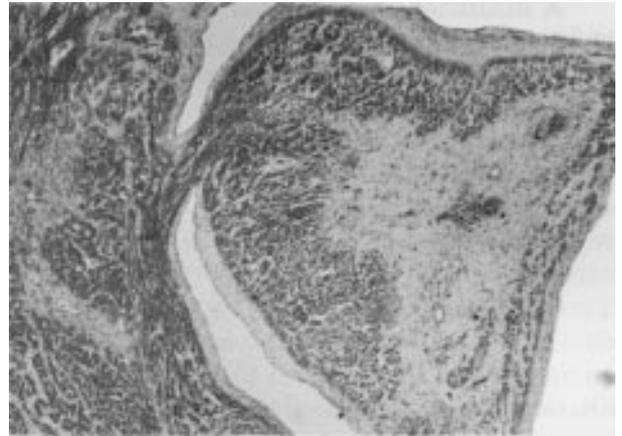


Fig. 4 - (caso 1): Corte histológico da porção interna do miocárdio do ventrículo esquerdo e músculo papilar. O miocárdio normal constitui as porções mais escuras e as áreas mais claras representam zonas de infarto cicatrizado ou em reparação (HE, 10x).

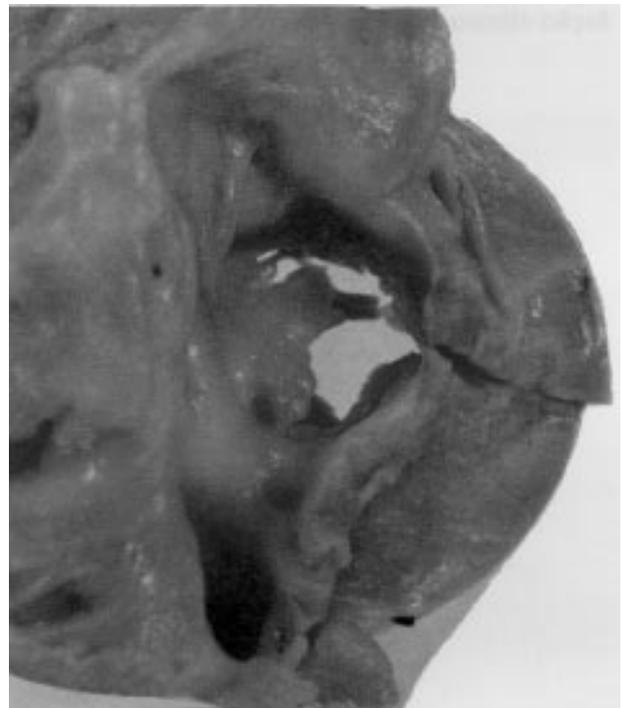


Fig. 5 - (caso 1): Valva mitral vista pelo átrio esquerdo com displasia de seu folheto anterior.

estas crianças apresentam descompensação cardíaca em geral nos primeiros meses de vida. Alguns pacientes, entretanto, com circulação colateral mais desenvolvida, podem apresentar evolução clínica mais favorável, podendo evoluir até a idade adulta. O caso 2, único com área inativa diafragmática ao eletrocardiograma, situação excepcional nesta malformação, demonstrava que o sistema coronário direito não era dominante.

A insuficiência mitral em anomalia de CE já foi observada por Noren e col<sup>6</sup> e por Burchell e col<sup>7</sup>, comprovando que a disfunção valvar era secundária à necrose do músculo papilar, tendo pior prognóstico. Nos casos 1 e 2, onde a disfunção da valva mitral era mais acentuada, havia maior comprometimento da função ventricular, resultando em quadro clínico de insuficiência cardíaca congestiva mais grave e precoce. O caso 3 teve evolução clínica favorável até os sete anos devido a boa circulação colateral. Em lactentes ou mesmo crianças maiores com miocardiopatia dilatada e disfunção da valva mitral, é necessário investigar origem anômala da artéria coronária esquerda, pelas suas implicações terapêuticas. Finalmente, esta experiência revela que a disfunção da valva mitral, quando considerada de repercussão hemodinâmica, exige abordagem cirúrgica, seja plástica ou prótese, para uma evolução clínica mais favorável.

## REFERÊNCIAS

1. Brooks H St. J – Two cases of on abnormal coronary arising from the pulmonary artery. *J Anat Physiol*, 1886; 20: 26.
2. Bland EF, White PD, Garland J – Congenital anomalies of coronary arteries. Report of unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Am Heart J*. 1933; 8: 787.
3. Oliveira SA, Snitcowsky R – Origem anômala da artéria coronária esquerda do tronco pulmonar. In: Macruz R. Snitcowsky R: *Cardiologia Pediátrica*. Editora Sarvier(R ed.),1983, pg. 508 11.
4. Driscoll DJ, Nihill MR, Mullens CE, Cooley DA, McNamara DG – Management of symptomatic infants wity anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Am J Cardiol*, 1981;47:642 8.
5. Ikari MN, Atik E, Mazzieri R et al – Origem anômala da artéria coronária esquerda do tronco pulmonar. Relatao de 22 anos. *Rev Int de Card y Circ*, 1987;3: 93-9.
6. Noren GR, Raghil G, Moller JH, Amplatz K, Adams P. Edwards JE – Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk with special reference to the occurrence of mitral insuf ficiency. *Circulation*, 1964; 30: 171-9.
7. Burchell HB, Brown AL – Anomalous origin of coronary artery from pulmonary artery masquerading as mitral insufficiency. *Am Heart J*. 1962; 63: 388-93.
8. Smith A – Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1984; 98: 16-24.