

Origem Anômala da Artéria Coronária Esquerda da Artéria Pulmonar Direita com Trajeto Intramural Aórtico.

Implicações Diagnósticas Clínicocirúrgicas

Edmar Atik, Miguel Barbero-Marcial, Carla Tanamati, Luis Kajita, Munir Ebaid, Adib Jatene

São Paulo, SP

Objetivo - A origem anômala da artéria coronária esquerda da artéria pulmonar direita (OACEAPD), é entidade de muito rara, e sempre se associa a outros defeitos. Dos 20 casos da literatura, 14 (70%) tiveram associações. Descrevemos quatro pacientes com OACEAPD, sem defeitos associados, mas com trajeto intramural aórtico peculiar.

Métodos - De 55 pacientes com origem anômala da artéria coronária esquerda operados no INCOR-FMUSP, quatro, apresentavam origem da artéria pulmonar direita (APD), sem defeitos associados, mas com trajetos intramurais aórticos. Elementos clínicos, exames complementares e achados cirúrgicos foram analisados.

Resultados - Todos tinham insuficiência cardíaca congestiva (ICC) e em três havia angina de peito. Dois pacientes apresentavam sopro de insuficiência mitral, sinais de infarto do miocárdio no ECG e cardiomegalia. A fração de encurtamento variou de 9 a 23%. Estudo hemodinâmico confirmou o diagnóstico de origem anômala coronária, mas o trajeto intramural e a origem da APD foram estabelecidos apenas à cirurgia. Em três deles, foi realizado conexão látero-lateral, com boa evolução. Um paciente, (conexão término-lateral), faleceu seis meses após a operação.

Conclusão - A associação com outros defeitos ocorre invariavelmente na OACEAPD e o trajeto intramural aórtico é de difícil diagnóstico clínico mas de fácil abordagem cirúrgica.

Palavras-chave: Origem anômala da artéria coronária esquerda, artéria pulmonar direita

Origem anômala da artéria coronária esquerda da árvore arterial pulmonar (OACEAP) constitui-se em uma anomalia congênita rara e de alta mortalidade, já nos primeiros meses de vida. A sobrevivência guarda nítida relação com a magnitude das artérias colaterais provenientes da artéria coronária direita à coronária esquerda^{1,2}.

Raramente, a OACEAP associa-se a outros defeitos congênitos, a não ser quando há a participação da artéria pulmonar direita (APD) no contexto da anomalia. É conhecida a presença de defeitos associados em 70% dos 20 casos relatados na literatura de origem da artéria coronária esquerda da APD³⁻²¹ (tab. I).

Em alguns desses casos^{12,15,17}, após a origem anômala da APD, um aspecto anatômico raro- o trajeto intramural aórtico- tem complicado por um lado o diagnóstico clínico, mas por outro, facilitado a correção cirúrgica.

O propósito deste trabalho é apresentar nossa experiência com esta peculiaridade anatômica, raramente relatada na literatura^{12,15,17}.

Métodos

Entre 1987 e 1997, no Instituto do Coração da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, 55 pacientes com OACEAP foram submetidos à correção cirúrgica, como defeito isolado. Em quatro deles (7,2%) havia a origem anômala diretamente da APD e com trajeto intramural aórtico, constituindo-se o objetivo deste trabalho.

Três pacientes eram do sexo masculino, um do sexo feminino, e as idades variaram de 3 a 15 (média de 6,8) meses. Todos os lactentes mostravam evidências clínicas de insuficiência cardíaca congestiva (ICC) no exame inicial e em três deles havia quadro de grande irritabilidade, expressão de síndrome clínica de angina de peito.

Reavaliaram-se os elementos clínicos e de exames complementares, incluindo-se o eletrocardiograma (ECG), a radiografia de tórax e o ecocardiograma. Os achados cirúrgicos foram revistos, assim como os aspectos evolutivos. A

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas - FMUSP
Correspondência: Edmar Atik - Incor - Av. Dr. Enéas C. Aguiar, 44 - 05403-000 - São Paulo, SP
Recebido para publicação em 25/11/98
Aceito em 3/3/99

Tabela I - Relatos da literatura de origem anômala da artéria coronária esquerda e da artéria circunflexa* da artéria pulmonar direita

Casos	Autor	Ano	Idade	Defeitos Associados	Óbito
1	Masel LF	1960	3 sem	TF	Sim
2	Rao BNS	1970	3 anos	CIV	Sim
3	* Honey M	1975	13 anos	CoAo	-
4	Doty DB	1976	10 m	-	-
5	* Ott DA	1978	8 anos	-	-
6	Driscoll DJ	1982	3 sem	CoAo+ EAo +AVC+PCA	?
7	* Daskalopoulos	1983	13m	TAC	Sim
8	Bharati S	1984	3 m	CoAo	Sim
9	Hamilton JRL	1986	3m	-	-
10	Atik E	1988	5m	-	-
11	Levin SE	1990	7 sem	CoAo	Sim
12	Levin SE	1990	7 m	CoAo	-
13	Henglein D	1990	8m	CIV	Sim
14	Atik E	1991	15m	-	-
15	Igarashi H	1993	12m	IM	-
16	Turley K	1995	6m	-	-
17	Tanaka SA	1996	12 anos	IM	-
18	Sarris GE	1997	9m	HCE	-
19	* Sarioglu T	1997	10 anos	CoAo+EsubAo	-
20	Bitar FF	1998	2m	TF	-

AVC- atrioventricularis comunis; CIV- comunicação interventricular; CoAo- coartação da aorta; EAo- estenose aórtica; EsubAo- estenose subaórtica; HCE- hipoplasia do coração esquerdo; IM- insuficiência mitral; m- meses; PCA- persistência do canal arterial; sem- semanas; TAC- tronco arterial comum; TF- tetralogia de Fallot.

operação foi realizada através esternotomia mediana e por canulação das duas veias cavas com circulação extracorpórea de 20 a 25°C de hipotermia. Com a aorta clampeada, solução cardioplégica foi administrada na raiz da aorta à quantidade de 20ml/kg de peso. Ao mesmo tempo, as artérias pulmonares eram ocluídas distalmente a fim de manter pressão elevada no tronco pulmonar.

O 1º paciente foi operado em 1987, o 2º em 1988, o 3º em 1991 e o último em 1997.

Resultados

No exame cardiovascular, além dos sinais clássicos de ICC, chamava a atenção o abaulamento precordial em três, além de impulsões sistólicas na borda externa esquerda e ictus cordis desviado da linha hemiclavicular em todos. As bulhas cardíacas eram normofonéticas em todos e sopro sistólico suave e discreto na área mitral era evidente em dois casos.

Hepatomegalia era nítida e variou de dois a 4cm do rebordo costal direito.

A frequência cardíaca era aumentada em todos, com variação de 120 a 160bpm.

Pressão arterial manteve-se normal em todos, em cifra média de 90/60mmHg. Não havia edemas.

Na radiografia de tórax era evidente a cardiomegalia, de moderada a acentuada e com trama vascular pulmonar aumentada por congestão em todos.

O ECG evidenciava ritmo sinusal, eixo elétrico de QRS desviado para a esquerda em todos, correspondendo a +80°, +60°, -40° e -20° com ondas de necrose e isquemia elétri-

cas na parede ântero-lateral, representados por ondas Q profundas e alargadas e ondas T negativas em D1, aVL, V4 a V6. Ondas R proeminentes nas derivações precordiais esquerdas orientavam à sobrecarga de ventrículo esquerdo (VE).

Estudo ecocardiográfico confirmou grave disfunção ventricular esquerda, variando a fração de encurtamento da fibra miocárdica de 9 a 23%, com dilatação das cavidades esquerdas e fibrose subvalvar mitral. O diagnóstico acurado da OACEAPD foi realizado em dois dos quatro pacientes, e em nenhum deles houve suspeita de trajetos anômalos intramurais aórticos. Quanto ao estudo hemodinâmico e angiográfico, houve acurácia no diagnóstico da anomalia coronária da árvore arterial pulmonar, mas também mostraram-se ineficazes na caracterização do trajeto peculiar intramural aórtico e também da origem da APD (tab. II).

À operação, em três pacientes, a dissecação da artéria coronária esquerda mostrou que a origem da mesma era em posição alta, diretamente da APD. A artéria coronária passava por detrás do tronco pulmonar e entrava na parede aórtica, correndo paralelo à luz do vaso, distribuindo-se a seguir normalmente pelas paredes do VE. Através a abertura da aorta ascendente, a trajetória intramural vertical foi bem visibilizada. Conexão direta, látero-lateral, foi realizada unindo-se a íntima da artéria coronária com a íntima da aorta ascendente para se evitar dissecação da mesma. A seguir, foi feita ligadura da artéria coronária na APD. Estes três pacientes sobreviveram, até período a longo prazo que variou de nove meses a 10 anos, em classe funcional I e sem uso de qualquer medicação. Houve involução das alterações eletrocardiográficas, radiográficas e ecocardiográficas a níveis considerados como normais (tab. III).

No quarto paciente, cuja origem da artéria coronária fa-

	Suspeita clínica		Eletrocardiograma		Cardiomegalia	Ecocardiograma			Angiografia
	Anomalia coronariana	Trajeto Intramural	AQRS	Diagnóstico		FE	ΔD	Diagnóstico	Diagnóstico potencial da origem coronária da APD
1	Sim	Não	+80°	IM ant-lat+SVE	Acentuada	41	17	Miocard dilatada	Sim
2	Sim	Não	-40°	IM ant. supra ST	Acentuada	55	23	Miocard dilatada	Sim
3	Sim	Não	+60°	IM ant-lat	Acentuada	38	15	Coron. anômala	Sim
4	Sim	Não	-20°	IM ant-lat+SVE	Acentuada	20	9	Coron. anômala	-

ant-lat- ântero-lateral; APD- artéria pulmonar direita; AQRS- eixo elétrico do complexo QRS; Coron- coronária; ΔD- fração de encurtamento da fibra miocárdica; FE- fração de ejeção; IM- infarto do miocárdio; SVE- sobrecarga do ventrículo esquerdo.

zia-se na bifurcação do tronco pulmonar com a APD, realizou-se conexão direta da artéria coronária esquerda na aorta de maneira látero-terminal. Este paciente evoluiu no pós-operatório imediato em síndrome de baixo débito, requerendo suporte inotrópico intenso, diálise peritonial para tratamento de insuficiência renal aguda, tendo recebido alta após 40 dias da operação. Evoluiu em classe funcional II, em uso de digoxina, furosemide e captopril até seis meses, quando teve morte súbita.

Discussão

Origem anômala da artéria coronária esquerda raramente se associa a outros defeitos cardíacos, exceto quando se origina da APD, situação anatômica raramente encontrada. Dentre 20 casos relatados na literatura³⁻²¹ (tab. I), 14 apresentavam defeitos associados^{3-5,8-10,13,14,16,18-21}, representados, na metade deles, principalmente pela coartação da aorta,^{5,8,10,13,20} com destaque também à comunicação interventricular^{4,14} e tetralogia de Fallot^{3,21}. Nos quatro casos por nós relatados de OACEAPD, não se somaram defeitos, mas trajetos coronários intramurais aórticos, cujo diagnóstico pôde ser estabelecido no ato operatório.

Estas peculiaridades anatômicas não modificam por si só a alteração funcional observada usualmente na origem anômala da artéria coronária esquerda do tronco pulmonar, cuja manifestação principal é representada por miocardiopatia isquêmica e cuja evolução depende, essencialmente, do grau de perfusão coronária anterógrada da pulmonar ou retrógrada da artéria 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 retrógrado, a partir da outra artéria coronária, após a diminuição da pressão arterial pulmonar. A partir daí, a circulação colateral passa a ter importância capital na determinação do quadro clínico e evolutivo. Isquemia miocárdica ocorre em situações de inadequada circulação de suporte colateral.

O diagnóstico clínico da origem anômala da artéria coronária esquerda deve ser suspeitado em lactentes jovens com sintomas de ICC e com sinais de cardiomiopatia de VE. Na maioria, há evidências de isquemia e de necrose elétricas no ECG clássico, mas o diagnóstico definitivo deve ser confirmado pelo ecocardiograma, em análise conjunta, e mais acurado ainda, somente pelo cateterismo cardíaco.

	Técnica cirúrgica	Idade Data	Evolução pós-operatória							
			CF	Tempo	Sopro	Figado	ECG	RX	ΔD	FE
1	Conexão direta lat-lat	5m 10.6.87	I	10a	-	-	nl	nl	35	70
2	Conexão direta lat-lat	15m 22.4.88	I	9a	+ AM	1cm	supra ST	+	28	61
3	Conexão direta lat-lat	6m 15.8.91	I	6a	-	-	nl	nl	36	72
4	Conexão direta termino-lat	2m 5.3.97	Óbito	6m	-	3cm	SVE IM ant lateral	++	-	-

AM- área mitral; ant- anterior; CF- classe funcional; ECG- eletrocardiograma; ΔD- fração de encurtamento da fibra miocárdica; FE- fração de ejeção; IM- infarto do miocárdio; lat- lateral; m- meses; nl- normal; SVE- sobrecarga de ventrículo esquerdo.

Os sítios de origem anômala da artéria coronária da árvore arterial pulmonar são variáveis e incluem o seio direito, o seio esquerdo, e ainda os seios anterior ou posterior conforme a posição do tronco pulmonar¹⁷. Além dessas posições mais usuais, pode também, eventualmente, originar-se, da própria artéria pulmonar esquerda¹⁵ e, como ocorreu nos nossos quatro casos, alto da APD ou mesmo da bifurcação desta artéria com o tronco pulmonar.

Na origem diretamente da APD, a artéria coronária esquerda segue freqüentemente um trajeto vertical, atrás da aorta ascendente em uma direção inferior, por cerca de 2cm de extensão, passando a seguir próximo da porção posterior do anel pulmonar, distribuindo-se então normalmente pelo VE. Apesar do desconhecimento da incidência real desta anatomia peculiar, a trajetória descendente da artéria coronária, observada por nós, ocorre na parede posterior da aorta ascendente, na camada média, emergindo da aorta próximo do seio esquerdo- daí a dificuldade do diagnóstico ecocardiográfico- passando então atrás do anel pulmonar, antes da distribuição habitual pelo VE.

O ecocardiograma, em nossa experiência, também falhou, quanto à visualização do trajeto intramural aórtico desta anomalia. Isto pode ser explicado pela íntima relação entre a aorta e a artéria coronária esquerda e ainda pelo trajeto vertical e, principalmente, paralelo desta artéria, o que dificulta sua caracterização, ao contrário do trajeto oblíquo ou transversal em casos de coronárias intramurais de anomalias como a transposição das grandes artérias.

O cateterismo cardíaco é o método mais sensível para o diagnóstico definitivo da origem anômala da artéria coronária esquerda. A aortografia salienta uma artéria coronária direita dilatada com subsequente enchimento da artéria coronária esquerda anômala através de vasos colaterais interarteriais, com opacificação discreta da árvore arterial pulmonar.

Contudo, o trajeto aórtico intramural da artéria coronária não foi diagnosticado em nenhum de nossos pacientes, em período pré-operatório.

No entanto, retrospectivamente, a análise cuidadosa da angiografia mostra aspectos que podem sugerir a presença do trajeto intramural aórtico (fig. 1), como: 1) origem alta da artéria coronária esquerda da árvore arterial pulmonar; 2) trajeto ascendente e paralelo da artéria coronária esquerda anômala entre a origem na artéria pulmonar e o anel aórtico; 3) presença do ângulo reto esquerdo formado pela junção do trajeto intramural aórtico vertical e sua porção horizontal subsequente até alcançar o VE; 4) relação súpero-inferior entre o ostio anômalo da artéria coronária esquerda na APD e o ostio da artéria coronária direita na aorta.

Em 1988, publicamos um caso de origem anômala da artéria coronária esquerda da APD com um trajeto intramural aórtico, como defeito isolado, pela primeira vez na literatura¹². O diagnóstico havia sido feito durante a correção cirúrgica. Em 1991, publicamos o segundo caso desta rara anomalia¹⁵ usando a mesma técnica da primeira, qual seja, a conexão direta das estruturas, látero-lateral, com sucesso. Em 1995, Turley e cols.¹⁷ publicaram um outro caso similar e foi empregado o mesmo procedimento cirúrgico. De 1991 a 1997, outros dois

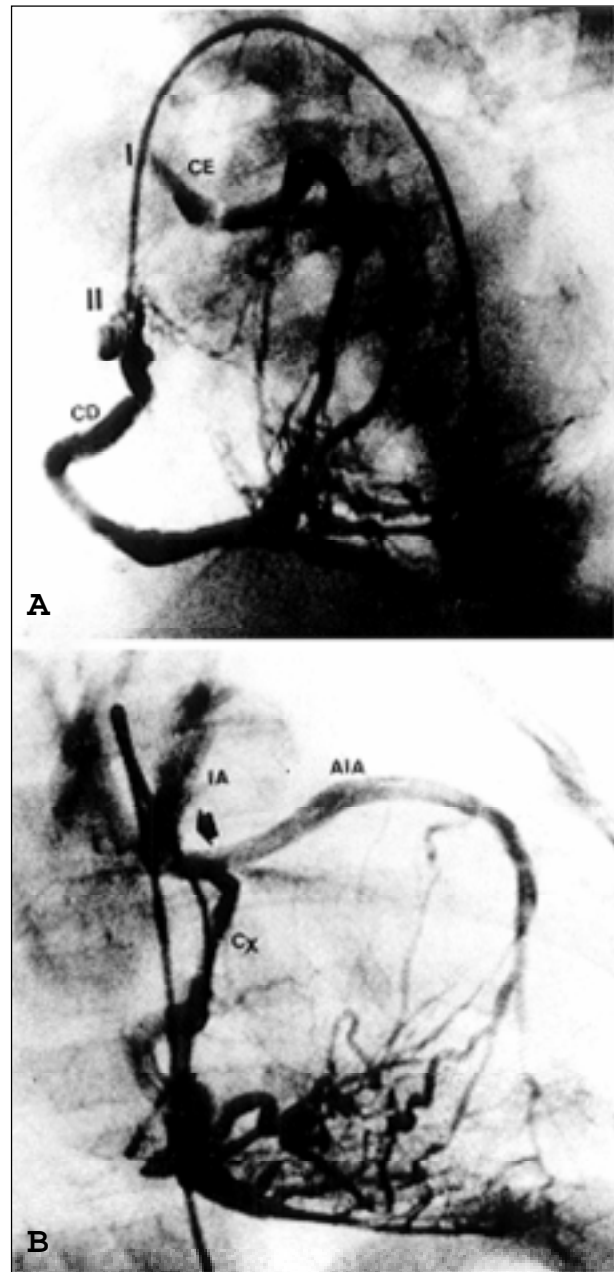


Fig. 1 - Cinecoronariografia em A (artéria coronária esquerda(CE) enchendo-se a partir de colaterais da artéria coronária direita (CD), em obliqua anterior esquerda) e em B (CE em obliqua anterior direita), mostrando as características imagens da origem da CE da artéria pulmonar direita: 1) relação súpero-inferior do ostio da CE (I) e da CD (II), respectivamente; 2) ângulo reto (seta) formado na CE pela porção vertical (intramural aórtica-IA) e a horizontal antes da bifurcação em artéria interventricular anterior (AIA) e a circunflexa (CX); 3) trajeto ascendente e vertical paralelo da CE correspondente à porção intramural aórtica; 4) Origem alta da CE (A) em relação à origem da CD (B).

pacientes com esta mesma anomalia, foram corrigidos em nosso serviço.

A precisa caracterização do trajeto vertical da artéria coronária esquerda anômala na parede posterior da aorta ascendente deve ser feita pela introdução de um explorador de um milímetro de diâmetro intra-ostial. Com a aorta ascendente aberta, a mobilização do explorador permite identificar o trajeto intramural aórtico que é conectado intraluminal-

mente, ao longo de toda a extensão da aorta, criando uma grande janela aortocoronária. Importante manejo subseqüente é a união das duas íntimas vasculares, suturadas com pontos separados a fim de evitar dissecação da parede aórtica, assim como oclusão do lume coronário.

Em nossa experiência, esta técnica permite manejo

simples e seguro para esta anomalia, com a criação de grande janela intraluminal aortocoronária. A evolução pós-operatória, em geral, tem sido boa^{22,23}, na qual incluímos nossos três pacientes submetidos a esta técnica, que sobreviveram com normalização dos parâmetros clínicos e da função ventricular.

Referências

1. Wesselhoeft H, Fawcett JS, Johnson AI. 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* 1968; 38: 403-25.
2. Vouhé PR, Baillet-Vernat F, Trinquet F, et al. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery in infants. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 94: 192-9.
3. Masel LF. Tetralogy of Fallot with origin of the left coronary artery from the right pulmonary artery. *Med J Aust* 1960; 1: 213-7.
4. Rao BNS, Lucas Jr RV, Edwards JE. Anomalous origin of the left coronary artery from the right pulmonary artery associated with ventricular septal defect. *Chest* 1970; 58: 616-20.
5. Honey M, Lincoln JC, Osborne MP, de Bono DP. Coarctation of aorta with right aortic arch. Report of surgical correction in 2 cases: one with associated anomalous origin of left circumflex coronary artery from the right pulmonary artery. *Br Heart J* 1975; 37: 937-45.
6. Doty DB, Chandramouli B, Schieken RE, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the right pulmonary artery. Surgical repair in a 10 month old child. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976; 71: 787-91.
7. Ott DA, Cooley DA, Pinsky WW, Mullins CE. Anomalous origin of circumflex coronary artery from right pulmonary artery: report of a rare anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978; 76: 190-4.
8. Driscoll DJ, Garson 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* 1982; 8: 55-61.
9. Daskalopoulos DA, Edwards WD, Driscoll DJ, Schaff HV, Danielson GK. Fatal pulmonary artery banding in truncus arteriosus with anomalous origin of circumflex coronary artery from right pulmonary artery. *Am J Cardiol* 1983; 52: 1363-4.
10. Bharati S, Chandra N, Stephenson LW, et al. Origin of the left coronary artery from the right pulmonary artery. *J Am Coll Cardiol* 1984; 3: 1565-9.
11. Hamilton JRL, Mulholland MC, O' Kane HOJ. Origin of the left coronary artery from the right pulmonary artery. A report of successful surgery in a 3-month old child. *Ann Thorac Surg* 1986; 41: 446-8.
12. Atik E, Barbero-Marcial M, Ikari NM, et al. Anomalia isolada da artéria coronária esquerda. Trajeto inusitado dentro da parede da aorta ascendente e inserção na artéria pulmonar direita. Relato de caso. *Arq Bras Cardiol* 1988; 51: 335-9.
13. Levin SE, Dansky R, Kinsley DH. Origin of the left coronary artery from right pulmonary artery co-existing with coarctation of the aorta. *Int J Cardiol* 1990; 27: 31-6.
14. Henglein D, Niederhoff H, Bode H. Origin of the left coronary artery from the right pulmonary artery and ventricular septal defect in a child of a mother with raised plasma phenylalanine concentrations throughout pregnancy. *Br Heart J* 1990; 63: 100-2.
15. Atik E, Barbero-Marcial M, Ikari NM, et al. Origem da artéria coronária esquerda das artérias pulmonares direita e esquerda-Avaliação clínica, anátomo-cirúrgica e evolutiva de três casos. *Arq Bras Cardiol* 1991; 57: 121-7.
16. Igarashi H, Fukushige J, Fukazawa M, Takeuchi T, Ueda K, Yasui H. Anomalous origin of the left coronary artery from the right pulmonary artery: report of a case. *Heart Vessels* 1993; 8: 52-6.
17. Turley K, Szarnicki RJ, Flachsbarth KD, Richter RC, Popper RW, Tarnoff H. Aortic implantation is possible in all cases of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: 84-9.
18. Tanaka SA, Takanashi Y, Nagatsu M, Ohta J, Hoshino S, Imai Y. Origin of the left coronary artery from the right pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 1996; 61: 986-8.
19. Sarris GE, Drummond-Webb JJ, Ebeid MR, Latson LA, Mee RB. Anomalous origin of the left coronary from right pulmonary artery in hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 836-8.
20. Sarioglu T, Kinoglu B, Saltik L, Eroglu A. Anomalous origin of circumflex coronary artery from the right pulmonary artery associated with subaortic stenosis and coarctation of the aorta. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997; 12: 663-5.
21. Bitar FF, Kveselis DA, Smith FC, Byrum CJ, Quaegebeur JM. Double outlet right ventricle (tetralogy of Fallot type) associated with anomalous origin of the left coronary artery from the right pulmonary artery: report of successful total repair in a 2-month-old infant. *Pediatr Cardiol* 1998; 19: 361-2.
22. Backer CL, Stout MJ, Zales VR, et al. Anomalous origin of the left coronary artery. A twenty-year review of surgical management. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103: 1049-58.
23. Alexi-Meskishvili V, Hetzer R, Weng Y, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Early results with direct aortic reimplantation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 108: 354-62.