Residência Pediátrica
Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Pediatria

Data de Submissão: 18/06/2017
Data de Aprovação: 16/10/2017

RELATOS DE CASO

Origem anômala da artéria coronária esquerda a partir da artéria pulmonar - Relato de Caso

Anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery - Case report

Angélica Luciana Nau[1], Alan Fernandes Strapasson[2], Guilherme da Silva Martins[2], Cristiane Nogueira Binotto[3]

Palavras-chave:
Cardiopatias Congênitas,
Lactente,
Doença das Coronárias.

Resumo

Introdução: Origem anômala da artéria coronária esquerda (ALCAPA) é defeito cardíaco raro, que provoca isquemia do miocárdio e cardiomiopatia. **Relato do caso:** lactente masculino, 7 meses, déficit pôndero-estatural, palidez, sudorese e irritabilidade, além de sopro sistólico em área mitral. Ecocardiograma revelou origem anômala da coronária esquerda a partir da pulmonar, e cateterismo cardíaco corroborou o diagnóstico. Foi submetido a correção cirúrgica, com boa evolução pós-operatória. **Discussão:** ALCAPA tem difícil diagnóstico. Normalmente, se manifesta até 2 meses de idade, mas os sintomas podem ser mal interpretados e a doença subdiagnosticada. O eletrocardiograma pode mostrar alterações no segmento ST ou onda Q, sugestivos de infarto agudo do miocárdio. Diagnóstico pode ser feito por ecocardiograma bidimensional, com visualização direta da origem anormal da artéria coronária esquerda, associado ao estudo hemodinâmico. Tratamento é cirúrgico, com reimplante da artéria coronária na aorta e, em geral, a evolução é satisfatória.

Keywords:
Heart Defects,
Congenital,
Infant,
Coronary Disease.

Abstract

Introduction: Anomalous origin of the left coronary artery (ALCAPA) is a rare cardiac defect, which causes myocardial ischemia and cardiomyopathy. Case report: male, 7 months, failure to thrive, pallor, sweating, irritability, and systolic murmur in the mitral area. Echocardiogram revealed anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, and cardiac catheterization corroborated the diagnosis. The child was submitted to surgical correction, with good postoperative evolution. **Discussion:** ALCAPA has difficult diagnosis. It usually manifests before 2 months of age, but the symptoms can be misinterpreted and the disease underdiagnosed. The electrocardiogram may show changes in the ST segment or Q wave, suggestive of acute myocardial ischemia. Diagnosis can be made by two-dimensional echocardiogram, with direct visualization of the abnormal origin of the left coronary artery, associated with the hemodynamic study. Treatment is surgical, with redeployment of the coronary artery in the aorta, and in general, the evolution is satisfactory.

[1] Médica-Residente em Pediatria.
[2] Acadêmico de Medicina.
[3] Doutora em Saúde da Criança e Adolescente. Médica Cardiologista Pediátrica e Ecocardiografista.

Endereço para correspondência:
Angélica Luciana Nau.
Hospital Pequeno Príncipe. Desembargador Motta, 1070 - Água Verde, Curitiba, Paraná, Brasil. - CEP 80250-060.

INTRODUÇÃO

Origem anômala da artéria coronária esquerda a partir da artéria pulmonar (*anomalous left coronary artery from the pulmonary artery - ALCAPA*), também conhecida como síndrome de Bland-White-Garland[1], é um defeito cardíaco raro, presente em 0,25-0,5% dos pacientes com cardiopatias congênitas, que provoca isquemia do miocárdio, podendo ser progressiva e resultar em cardiomiopatia isquêmica, com insuficiência cardíaca congestiva se manifestando normalmente nos primeiros 2 meses de vida[1,2]. Pode ocorrer de forma isolada ou estar associada a outros defeitos como ducto arterioso patente, defeito do septo atrioventricular, tetralogia de Fallot e coarctação da aorta[1].

A artéria coronária anormal possui uma relativa baixa pressão de perfusão miocárdica e baixo teor de oxigênio decorrente de sua origem na artéria pulmonar. Com a transição para a circulação extrauterina após o nascimento, vasos colaterais sequestram sangue do miorcádio para a artéria pulmonar, levando a um *shunt* esquerda-direita, isquemia, disfunção miocárdica e, não raro, óbito neonatal[2].

O objetivo deste relato é descrever o caso de um lactente masculino, com diagnóstico de ALCAPA, assim como seu desfecho, relacionando-o com a literatura.

RELATO DO CASO

Paciente masculino, 7 meses de idade, com história de déficit pôndero-estatural desde os 5 meses de idade. Em consulta de rotina com o pediatra, foi auscultado ritmo cardíaco irregular, quando então foi suspeitado de cardiopatia. Pais notavam palidez, sudorese intensa e irritabilidade; negavam outros sintomas. A história patológica pregressa não continha informações relevantes – os pais negavam comorbidades, cirurgias prévias, uso de medicações ou internações. Esquema vacinal completo, história alimentar e desenvolvimento neuropsicomotor adequados à idade. Antecedentes obstétricos: mãe GII PI AI, aborto espontâneo no segundo mês de gestação anterior. Mãe realizou 7 consultas de pré-natal com 7 ecografias e uma ecografia morfológica. Paciente nascido a termo, peso adequado à idade gestacional, parto cesárea devido apresentação pélvica, APGAR 10/10. Alta com 48 horas sem intercorrências. A história familiar não revelava algo relevante para o caso em questão.

O exame físico inicial revelou peso de 6.900 g (abaixo do percentil 5 para a idade), FC: 134 bpm, FR: 26 irpm, temperatura: 37,4 ºC, saturação de oxigênio de 96% em ar ambiente, bom estado geral, normocorado, acianótico, hidratado e afebril. Pressão arterial não aferida na primeira avaliação. À ausculta cardíaca, as bulhas cardíacas eram rítmicas e normofonéticas, sem bulhas acessórias, com sopro sistólico de 1+/6+ em área mitral. Fígado palpável a 2 cm do rebordo costal direito. Ausência de edema de membros. Demais aspectos encontravam-se normais.

Foram realizados: radiografia de tórax, que mostrou aumento global da área cardíaca em razão das cavidades esquerdas e pulmões com transparência normal; eletrocardiograma, que evidenciou ritmo sinusal com sobrecarga de ventrículo esquerdo, alterações difusas da repolarização ventricular e onda Q profunda em D1 e AVL; ecocardiograma, que revelou origem anômala da coronária esquerda a partir da pulmonar (coronária direita dilatada), miocardiopatia dilatada, disfunção sistólica moderada do ventrículo esquerdo, câmaras esquerdas aumentadas e insuficiência mitral importante (Figura 1). Exames laboratoriais revelaram anemia hipocrômica e microcítica, leucocitose de 18.839 cél/µL (diferencial sem particularidades) e velocidade de hemossedimentação (VHS) de 18 mm/1 h. A CK-MB apresentou valor normal (18,00 U/L). Demais exames, incluindo contagem de plaquetas, proteína C reativa, enzimas hepáticas, função hepática e renal e eletrólitos, dentro da normalidade.

Após o diagnóstico ecocardiográfico, foram iniciados carvedilol (0,03 mg/kg/dia), captopril (0,78 mg/kg/dia) e furosemida (1 mg/kg/dia), e solicitado estudo hemodinâmico, que evidenciou origem anômala da artéria coronária esquerda a partir da artéria pulmonar (Figura 2). No 4º dia de hospitalização, foi iniciado digoxina, 0,01 mg/kg/dia, e iniciado preparo de estabilização do paciente, que se encontrava em crise de broncoespasmo, para cirurgia. No 13º dia de hospitalização foi realizado o procedimento de reimplante da artéria coronária esquerda na artéria aorta, com *patch* de pericárdio autólogo, devido a tronco curto de artéria pulmonar, e plastia de valva mitral. Foi encaminhado à Unidade de Terapia Intensiva Cardíaca para a estabilização pós-cirúrgica. Eletrocardiograma pós-operatório normal e ecocardiograma mostrou insuficiência mitral residual leve, câmaras esquerdas aumentadas, disfunção sistólica leve do ventrículo esquerdo (fração de ejeção de 28%). Evoluiu satisfatoriamente e foi extubado após 5 dias. Recebeu alta para enfermaria após 9 dias de pós-operatório, com prescrição de digoxina, furosemida, enalapril e espironolactona, e evoluiu com melhora progressiva da função cardíaca. Alta hospitalar após 14 dias da cirurgia.

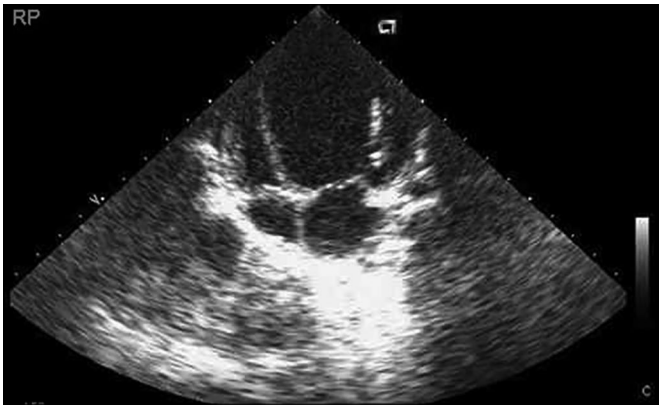


Figura 1. Ecocardiograma bidimensional: miocardiopatia dilatada do ventrículo.

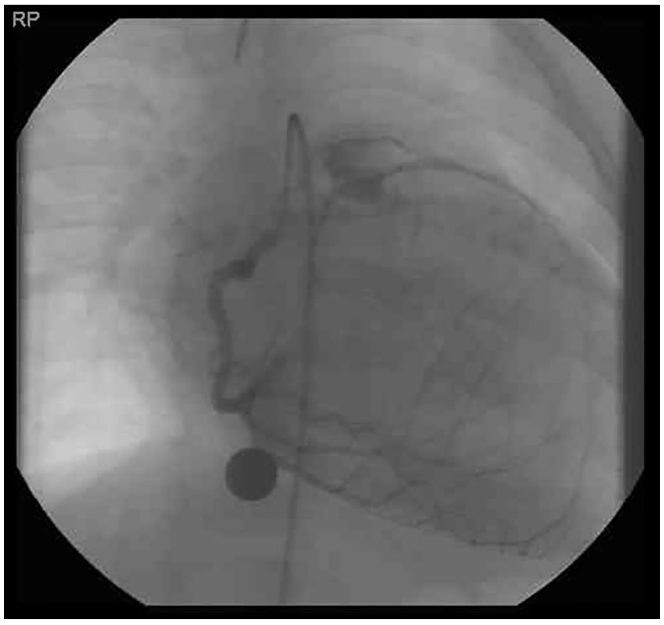


Figura 2. Cateterismo cardíaco evidencia artéria coronária esquerda com origem a partir da artéria pulmonar.

DISCUSSÃO

A síndrome de ALCAPA (*anomalous left coronary artery from the pulmonary artery*) é de difícil diagnóstico, e deve ser suspeitada em crianças com miocardiopatia dilatada[3]. Cerca de 85% dos casos se manifestam até os 2 meses de idade, porém os sintomas podem ser mal interpretados e a doença subdiagnosticada[4]. Normalmente, o paciente apresenta sinais de choque e o exame físico revela ritmo de galope ou sopro de regurgitação mitral, devido à disfunção do músculo papilar decorrente da isquemia do miocárdio. Um sopro contínuo que sugere persistência do canal arterial, com fluxo da aorta para a artéria pulmonar (*shunt* esquerda-direita) pode ser indicativo de fluxo pelas artérias colaterais[2].

As manifestações clínicas apresentadas pelo nosso paciente, como sudorese, palidez, irritabilidade, choro intenso e baixo ganho ponderal, são as mesmas descritas na literatura, e estão correlacionadas ao *shunt* esquerda-direita e consequente insuficiência cardíaca por disfunção ventricular, regurgitação mitral, infarto do miocárdio e disritmias malignas[1,2,5-7]. É importante observar que alguns pacientes apresentam sopro sistólico devido a insuficiência mitral causada por má perfusão valvar, e este achado, como no caso do paciente em questão, pode ser o sinal clínico de suspeição e motivo de encaminhamento para investigação junto ao cardiologista[7].

Exames diagnósticos complementares incluem radiografia de tórax, eletrocardiograma, ecocardiograma e cateterismo cardíaco, sendo que o padrão-ouro é a angiografia das coronárias[2]. Os achados de cardiomegalia e traçado eletrocardiográfico de infarto agudo do miocárdio, com alterações no segmento ST ou onda Q em DI, AVL, V5 e V6, são sugestivos[1,8]. Em crianças, o diagnóstico normalmente pode ser feito por ecocardiograma bidimensional com visualização direta da origem anormal da artéria coronária esquerda e fluxo retrógrado para a artéria pulmonar, além de regurgitação mitral e aumento da ecogenicidade dos músculos papilares da valva mitral[4]. Ecocardiograma também é um exame indispensável na avaliação da fração de ejeção, especialmente na evolução pós-operatória[9]. Outros exames são a angiotomografia e angiorressonância magnética das coronárias, que, na prática, cedem lugar ao estudo hemodinâmico na avaliação do paciente[10]. Enzimas miocárdicas, como CKMB ou troponina, podem estar aumentadas, porém não têm papel diagnóstico[1,10].

A doença requer tratamento cirúrgico que restabeleça o fluxo de sangue oxigenado para o miocárdio. O procedimento de escolha consiste em reimplantar a coronária na aorta[9]. A plastia da valva mitral pode ser realizada no mesmo tempo cirúrgico, sendo inclusive recomendada, uma vez que o paciente apresenta disfunção valvar[2]. Outras opções incluem realizar uma tunelização da artéria coronária para a aorta (reparo de Takeuchi) ou, ainda, realizar um *bypass* aorto-coronário com artéria mamária interna ou veia safena[10,11]. Estima-se que a mortalidade cirúrgica seja menor que 5-10%. O prognóstico, frequentemente, é excelente após a reimplantação da artéria coronária esquerda anômala[10].

No pré-operatório, os pacientes são estabilizados com diuréticos e, eventualmente, com agentes inotrópicos e anti-hipertensivos, além de condutas de rotina como infusão de hemocomponentes, conforme a necessidade clínica[5]. O manejo pós-operatório deve ser realizado em Unidade de Terapia Intensiva e, em geral, requer agentes inotrópicos, drogas redutoras de pós-carga, diuréticos, além de ventilação mecânica[5,10]. No pós-operatório intermediário, existe uma tendência à melhora da fração de ejeção, e o paciente pode permanecer com insuficiência mitral residual leve[9]. O seguimento do paciente deve incluir a avaliação periódica da função ventricular e possível obstrução do reimplante da coronária[12].

O quadro clínico de insuficiência cardíaca congestiva nos primeiros 1 a 2 meses de vida com sinais de taquicardia, diaforese e recusa alimentar com baixo ganho ponderal, deve levar à investigação cardiológica. O diagnóstico do paciente em questão se deu de forma tardia, uma vez que a falha no reconhecimento clínico precoce desta condição levou ao atraso na busca ao serviço de referência. Mesmo com o estabelecimento de insuficiência cardíaca, o tratamento do paciente com as técnicas e recomendações empregadas na literatura resultou em um desfecho satisfatório.

REFERÊNCIAS

1. Mancini MC. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. Medscape [periódicos na Internet]. 2017 Jan. Disponível em: http://emedicine.medscape.com/article/893290-overview. Acesso em: 22 mar 2017
2. Koenig PR, Hijazi ZM, Graham TP, Triedman JK. Congenital and pediatric coronary artery abnormalities. In: UpToDate, Post TW (Ed), UpToDate, Waltham, MA; 2010.

3. Gribaa R, Slim M, Ben Salem H, Neffati E, Boughzela E. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery presenting as dilated cardiomyopathy: a case report. J Med Case Rep. 2014; 8:170.
4. Kristensen T, Kofoed KF, Helqvist S, Helvind M, Søndergaard L. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) presenting with ventricular fibrillation in an adult: a case report. J Cardiothorac Surg. 2008; 3:33.
5. Younus Z, Iftikhar R, Iftikhar A. Anomalous origin fo left coronary artery from pulmonary artery (ALCAPA). J Coll Physicians Surg Pakistan. 2013; 23(10):743-744.
6. Modi H, Ariyachaipanich A, Dia M. Anomalous origin of right coronary artery from pulmonary artery and severe mitral regurgitation due to myxomatous mitral valve disease: a case report and literature review. J Invasive Cardiol. 2010; 22(4):49-55.
7. Rodriguez-Gonzalez M, Tirado AM, Hosseinpour R, de Soto JS. Anomalous Origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: diagnoses and surgical results in 12 pediatric patients. Texas Hear Inst J. 2015; 42(4):350-356.
8. Bakiler AR, Eliaçik K, Köse S AY. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery presenting as dilated cardiomyopathy. Arch Turk Soc Cardiol. 2013; 41(5):448-450.
9. Muzaffar T, Ahmad Ganie F, Gpoal Swamy S, Wani N-U-D. The surgical outcome of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Int Cardiovasc Res J. 2014; 8(2):57-60.
10. Mancini MC. Surgical Approach to Anomalous Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery. Medscape. 2015 May. Disponível em: http://emedicine.medscape.com/article/905229-overview. Acesso em: 05 abril 2017
11. Lenzi AW, Solarewicz L, Ferreira WS, Sallum F, Miyague NI. Análise da técnica de Takeuchi usada para o tratamento da origem anômala da artéria coronária esquerda do tronco pulmonar. Arq Bras Cardiol. 2008; 90(3):185-190.
12. Yuan S-M. Anomalous origin of coronary artery: taxonomy and clinical implication. Braz J Cardiovasc Surg. 2014; 29(4):622-629.