# ORIGEM ANÔMALA DA ARTÉRIA CORONÁRIA DIREITA EM SEIO DE VALSALVA ESOUERDO COM TRAJETO MALIGNO: UM RELATO DE CASO

BIEZUS, Marina R<sup>1</sup> ALMEIDA, Filipe T. K. S<sup>2</sup> TAKIZAWA, Marcelo C. H<sup>3</sup> UEDA, Leandro<sup>4</sup> ALMEIDA, Rui M S<sup>5</sup>

#### **RESUMO**

A origem anômala de artéria coronária é uma doença congênita rara, ocasionalmente associada a infarto e isquemia nos pacientes com a variante maligna. A origem anômala da artéria coronária no seio de Valsalva oposto possui risco elevado de eventos súbitos de morte em atletas. Este estudo apresenta um caso de origem anômala de artéria coronária direita em seio de Valsalva esquerdo com trajeto maligno em um paciente atleta, jovem e assintomático. Além disso, o estudo relata e discute sobre as etapas e adversidades relacionadas ao diagnóstico, assim como os planos e métodos terapêuticos para o caso referido. Salienta-se a imprescindibilidade do reconhecimento dos prováveis efeitos da doença, para definição da terapêutica ideal.

PALAVRAS-CHAVE: Anormalidades Congênitas. Anormalidades Cardiovasculares. Doença das Coronárias.

## ANOMALOUS ORIGIN OF RIGHT CORONARY ARTERY IN THE LEFT SINUS OF VALSALVA WITH MALIGNANT COURSE: A CASE REPORT

#### **ABSTRACT**

The anomalous origin of the coronary artery is a rare congenital disease, occasionally associated with infarction and ischemia in patients with the malignant variant. The anomalous origin of the coronary artery in the opposite sinus of Valsalva has a high risk of sudden death events in athletes. This study presents a case of anomalous origin of the right coronary artery in the left Valsalva sinus with malignant course in an asymptomatic young athlete. Furthermore, the study reports and discusses the stages and adversities related to the diagnosis, as well as the plans and therapeutic methods for the referred case. It is important to recognize the probable effects of the disease, in order to define the ideal therapy.

KEYWORDS: Congenital abnormalities. Cardiovascular Abnormalities. Coronary Disease.

## 1 INTRODUÇÃO

A origem anômala das artérias coronárias é uma rara doença cardíaca congênita com prevalência em aproximadamente 1,5% da população (RABELO *et al.*, 2011). Quando de característica maligna, essa anomalia predetermina um risco maior de isquemia e infarto precoce.

<sup>&</sup>lt;sup>1</sup>Acadêmica do curso de Medicina do Centro Universitário da Fundação Assis Gurgacz, Cascavel – PR, e-mail: marina biezus@hotmail.com

<sup>&</sup>lt;sup>2</sup>Acadêmico do curso de Medicina do Centro Universitário da Fundação Assis Gurgacz, Cascavel – PR, filipealmeida02@hotmail.com

<sup>&</sup>lt;sup>3</sup>Acadêmico do curso de Medicina do Centro Universitário da Fundação Assis Gurgacz, Cascavel – PR, marcelotakizawa123@gmail.com

<sup>&</sup>lt;sup>4</sup> Médico Cardiologista e Docente do curso de Medicina do Centro Universitário da Fundação Assis Gurgacz, <u>leandroueda83@yahoo.com.br</u>

<sup>&</sup>lt;sup>5</sup> Mestre e Doutor em Clínica Cirúrgica e Coordenador de Medicina do Centro Universitário da Fundação Assis Gurgacz, <u>ruimsalmeida@uol.com.br</u>

Estas patologias estão relacionadas à alta mortalidade em adultos jovens, ocorrendo a morte súbita, na maioria das vezes, durante ou logo após exercício físico exaustivo (NEVES, ANDRADE e MONÇÃO, 2015).

A origem anômala no seio de Valsalva impróprio oferece um risco ainda maior, representando 12% dos eventos súbitos de morte em atletas (ROSSEEL, BONNIER e SONCK, 2016). Esse relato apresenta um caso de origem anômala de artéria coronária direita (ACD) do Seio de Valsalva esquerdo com trajeto maligno, descreve o quadro clínico do paciente, e os desafios relacionados ao diagnóstico e tratamento desse tipo de anomalia.

#### 2 METODOLOGIA

Trata-se de uma pesquisa descritiva e fenomenológica, do tipo relato de caso, apresentando uma abordagem qualitativa e longitudinal. O estudo foi realizado por meio da análise do quadro clínico de um paciente portador de anomalia de artéria coronária com trajeto maligno, com pesquisa em prontuários clínicos e exames complementares realizados pelo paciente no decorrer da evolução do caso. Esse trabalho está em cumprimento com a Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde, foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos do Centro Universitário Fundação Assis Gurgacz (CAAE nº 95140318.5.0000.5219).

A análise do prontuário médico foi realizada visando a coleta de informações do exame clínico, o qual consiste na anamnese e no exame físico, assim como dos exames de imagem. As seguintes informações pertinentes para o estudo do caso foram coletadas: sexo, idade, naturalidade, hábitos de vida, história prévia de doenças pessoais e familiares, além das características da evolução clínica do paciente em questão e resultados dos exames para a análise das alterações cardíacas, sendo eles: teste ergométrico, ecocardiograma com doppler colorido, angiotomografia computadorizada de coronárias, ressonância magnética do coração, ecodopplercardiografia com estresse físico e cineangiocoronariografia. Também, por meio da análise do prontuário médico, foi realizada a coleta de informações relacionadas à terapêutica abordada pelo médico.

Os dados coletados foram posteriormente analisados através de ferramentas estatísticas descritivas e analíticas e mantidos em sigilo. Apenas os dados necessários para divulgação científica foram relatados no estudo, sempre preservando o anonimato do paciente.

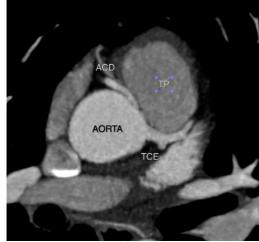
### 3 DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente masculino, 25 anos, futebolista há 11 anos, assintomático, procurou o médico para realização de exames de rotina.

Não apresentou alterações ao exame físico. O teste ergométrico não revelou ser compatível com isquemia do miocárdio. O ecocardiograma com doppler colorido evidenciou apenas discreto aumento sistólico do ventrículo esquerdo, com hipocinesia difusa discreta e fração de ejeção (FE) pelo método de Simpson de 48,5%.

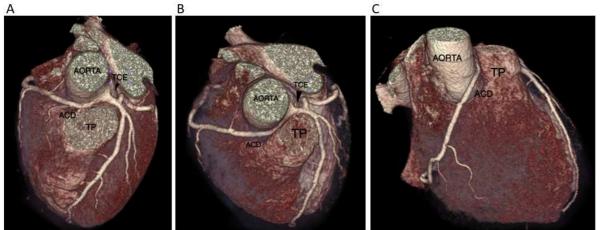
Na investigação com angiotomografia computadorizada de coronárias verificou-se ACD com origem anômala em seio de Valsalva esquerdo, óstio com angulação aguda em relação à aorta e formato elipsóide, e trajeto interarterial (entre a aorta e o tronco pulmonar) com redução luminal importante (maior ou igual a 70%) (Figura 1 e 2).

Figura 1 – Angiotomografia de coronárias mostrando ACD com origem anômala em seio de Valsalva esquerdo. ACD = artéria coronária direita; TP = tronco pulmonar; TCE = tronco da coronária esquerda.



Fonte: Dados da Pesquisa.

Figura 2 - (A) ACD anômala originária do seio de Valsalva esquerdo. (B) ACD anômala com trajeto interarterial e redução luminal importante. (C) Curso interarterial da ACD. ACD = artéria coronária direita; TP = tronco pulmonar; TCE = tronco da coronaria esquerda.



Fonte: Dados da Pesquisa.

Para a avaliação morfofuncional e investigação de isquemia miocárdica, o paciente foi submetido a ressonância magnética cardíaca com injeção de contraste paramagnético, que mostrou câmaras com dimensões preservadas, função sistólica ventricular esquerda no limite inferior da normalidade e função sistólica ventricular direita preservada. O paciente não apresentou angina e não foram identificados defeitos de perfusão miocárdica, sugestivo de isquemia, ou áreas de realce tardio, sugestivas de fibrose miocárdica, durante estresse farmacológico com dipiridamol (0,84mg/kg).

Após esses achados, o paciente foi encaminhado para cirurgia cardíaca. No entanto, desistiu do tratamento e procurou outros serviços nos quais foram realizados testes diagnósticos que confirmaram os achados anteriormente encontrados. O paciente foi submetido à FFR (reserva de fluxo fracionada) que foi negativa para isquemia, com o valor mais baixo de 0,82, e à um IVUS (ultrassom intracoronário), que evidenciou a presença de ACD com discreta compressão em seu terço proximal/óstio, porém com área luminal mínima de 17 mm², sem sinais de aterosclerose.

Foi orientada restrição de esportes competitivos. Após 7 meses de seguimento o paciente permanecia assintomático, sem medicação prescrita.

#### 4 DISCUSSÃO

As anomalias de coronárias resultam de alterações ocorridas na terceira semana do desenvolvimento fetal, apresentam diversos aspectos anatômicos, sendo que o trajeto proximal e a origem definem o prognóstico do paciente (NEVES, ANDRADE e MONÇÃO, 2015; REZENDE *et* 

al, 2015). A ACD originada no seio esquerdo pode ser identificada em 0,03% a 0,17% dos pacientes sujeitos à angiografia (NEVES, ANDRADE e MONÇÃO, 2015). Nessas situações, apresenta comumente trajeto interarterial, como evidenciado neste caso (NEVES, ANDRADE e MONÇÃO, 2015).

A maioria dos pacientes com coronárias anômalas é assintomática. No entanto, frequentemente podem apresentar dor torácica atípica, síncope associada ao exercício, arritmias, dispneia e disfunção ventricular esquerda (NEVES, ANDRADE e MONÇÃO, 2015). Esse paciente apresentou apenas discreta disfunção sistólica do ventrículo esquerdo, com o valor mais baixo da FE igual a 48,5%. A ecocardiografia transtorácica com fluxos bifásicos anormais na via de saída do ventrículo esquerdo, com FE = 48,5% ofereceu sinais indiretos e levou a suspeita de possíveis alterações coronarianas.

O método padrão-ouro para o estudo anatômico das coronárias é a angiotomografia computadorizada, sendo capaz de detectar a origem e trajeto destes vasos e a associação com outras estruturas, apresentando importância na avaliação do prognóstico e conduta terapêutica (NEVES, ANDRADE e MONÇÃO, 2015). Neste paciente evidenciou-se um trajeto interarterial, óstio com angulação aguda e redução luminal importante, que poderia comprometer o fluxo sanguíneo coronariano, ainda que o teste ergométrico não tenha evidenciado critérios compatíveis com resposta isquêmica.

A ressonância magnética não identificou defeitos de perfusão miocárdica sob estresse farmacológico. Os testes de estresse são capazes de revelar comprometimento do fluxo sanguíneo coronário, contribuindo para a decisão da intervenção adequada (CHO *et al*, 2014). Entretanto, mesmo testes de esforço com elevada sensibilidade podem não provocar alterações isquêmicas nos pacientes afetados (YOUNG, MCLEARY e CHAN, 2017).

Em casos de discrepância dos achados em exames de imagem com a clínica do paciente, FFR e IVUS revelam-se ferramentas úteis, possibilitando avaliar o fluxo coronariano sob estresse e identificar anomalias malignas. A FFR é usada para qualificar lesões coronarianas obstrutivas com risco de isquemia miocárdica, facilitando a escolha terapêutica (BOLER, HILLIARD e GORDON, 2016). A IVUS pode avaliar os mecanismos responsáveis pela isquemia em coronárias anômalas, principalmente naquelas originadas no seio de Valsalva oposto (ANGELINI, 2007). No caso relatado, esses exames não detectaram isquemia e também não constataram redução luminal significativa, sendo decisivos para a eleição da terapêutica conservadora nesse paciente.

Quando a terapêutica conservadora é proposta, aconselha-se uso de betabloqueadores e restrição de exercícios (ROSSEEL, BONNIER e SONCK, 2016). A escolha dessa modalidade no caso foi complementada com o acompanhamento com o cardiologista. Contudo, considerando as

variáveis de idade, origem, trajeto da coronária direita e presença de hipocinesia discreta do ventrículo esquerdo (sugestiva de isquemia), a conduta cirúrgica apresenta-se como uma melhor opção, com excelente prognóstico ao paciente.

O tratamento cirúrgico da origem anômala coronariana pode ser feito através do reimplante da coronária no seio adequado, reconstrução ou descompressão de seu trajeto, ou ainda por revascularização do miocárdio. O uso de *stents* em pacientes atletas não é recomendação absoluta, especialmente se a artéria anômala apresentar curso interarterial, já que elevada carga de atividade física gera frequente compressão do vaso entre aorta e tronco pulmonar (REZENDE *et al*, 2015). Além disso, o implante do *stent* para dilatar a área coronariana ocluída ocasiona uma lesão na parede do vaso com deslocamento da camada íntima e ruptura da camada média, ocorrendo uma reação inflamatória e consequente proliferação de células musculares lisas. Este mecanismo gera uma cicatrização abundante do endotélio no local do *stent*, levando a diminuição do diâmetro luminal desse vaso e recorrência de sinais e sintomas isquêmicos (SANTOS FILHO *et al*, 2002).

Ainda assim, a melhor conduta diante dos casos de anomalias coronarianas malignas não é consensual. Parte da literatura aponta que pacientes assintomáticos com ACD originada em seio de Valsalva esquerdo apresentam baixo risco de eventos cardíacos graves e não devem ser operados (YOUNG, MCLEARY e CHAN, 2017). Para outros autores, o tratamento cirúrgico da origem aberrante da CD com um curso interarterial deve ser proposto em casos de isquemia cardíaca documentada (POOTER, VAN DRIESSCHE e BARTUNEK, 2014).

Há também a indicação de correção cirúrgica em casos de origem anômala de coronária em seio impróprio, independentemente da presença dos sintomas (CHO *et al*, 2014). Ressalta-se que pacientes jovens possuem elevado risco de morte súbita, que diminui com a idade, fortalecendo a recomendação cirúrgica como forma de prevenção desse desfecho, ainda que em casos assintomáticos (ROSSEEL, BONNIER e SONCK, 2016).

## **5 CONSIDERAÇÕES FINAIS**

Desta forma, apresentamos esse caso com o intuito de salientar a importância da origem anômala de coronárias, o desafio do diagnóstico e as adversidades relacionadas ao tratamento, principalmente nos pacientes assintomáticos, além da necessidade de mais pesquisas para estabelecer diretrizes de tratamento ideal.

A artéria coronária direita originada em seio de Valsalva esquerdo com curso interarterial pode estar associada a eventos cardíacos graves e, portanto, o diagnóstico desse tipo de anomalia e

o reconhecimento das suas possíveis consequências são essenciais para fornecer a melhor terapêutica.

#### REFERÊNCIAS

ANGELINI, Paolo. Coronary Artery Anomalies: An Entity in Search of an Identity. **Circulation**, v. 115, n. 10, p.1296-1305, 13 mar. 2007.

BOLER, Amber N.; HILLIARD, Anthony A.; GORDON, Brent M.. Functional assessment of anomalous right coronary artery using fractional flow reserve. **Catheterization And Cardiovascular Interventions**, v. 89, n. 2, p.316-320, 27 out. 2016.

CHO, Sang-ho *et al.* Anomalous Origin of Right Coronary Artery from Left Coronary Sinus: Surgical Management and Clinical Result. **The Thoracic And Cardiovascular Surgeon**, v. 63, n. 05, p.360-366, 9 jun. 2014.

NEVES, Priscilla Ornellas; ANDRADE, Joalbo; MONÇÃO, Henry. Coronary anomalies: what the radiologist should know. **Radiologia Brasileira**, v. 48, n. 4, p.233-241, ago. 2015.

POOTER, Jan de; VAN DRIESSCHE, Luc; BARTUNEK, Jozef. Aberrant right coronary artery arising from the left sinus of Valsalva with an interarterial course. **Acta Cardiologica**, v. 69, n. 2, p.185-188, abr. 2014.

RABELO, Daniel Rocha *et al.* Angiotomografia Coronariana Multislice na Avaliação da Origem Anômala das Artérias Coronarianas. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia**, Belo Horizonte, v. 98, n. 3, p.266-272, 5 out. 2011.

REZENDE, Lucas Franchini *et al.* Anomalia Congênita de Coronária Direita. **Rev Derc**, v. 21, n. 4, p.102-104, 2015.

ROSSEEL, Liesbeth; BONNIER, Hans; SONCK, Jeroen. Anomalous right coronary artery in a middle-aged patient. **Medicine**, v. 95, n. 49, dez. 2016.

SANTOS FILHO, Edson Guilherme dos *et al.* Prevenção da reestenose pós-angioplastia coronária:mito ou realidade? **Rev Med**, São Paulo, v. 81, n. 1/4, p.31-41, 2002.

YOUNG, Ming-lon; MCLEARY, Michael; CHAN, Kak-chen. Acquired and congenital coronary artery abnormalities. **Cardiology In The Young**, v. 27, n. 1, p.31-35, jan. 2017.