

UNIVERSIDADE FEDERAL DO ESPÍRITO SANTO
CENTRO BIOMÉDICO
RESIDÊNCIA MÉDICA EM CARDIOLOGIA

FERNANDO BREDA ALVES

**ORIGEM ANÔMALA DE ARTÉRIA CORONÁRIA
DIREITA EM INDIVÍDUO ASSINTOMÁTICO COM
TESTE FUNCIONAL POSITIVO PARA ISQUEMIA:
RELATO DE CASO E REVISÃO DE LITERATURA**

VITÓRIA - ES
2013

FERNANDO BREDA ALVES

**ORIGEM ANÔMALA DE ARTÉRIA CORONÁRIA
DIREITA EM INDIVÍDUO ASSINTOMÁTICO COM
TESTE FUNCIONAL POSITIVO PARA ISQUEMIA:
RELATO DE CASO E REVISÃO DE LITERATURA**

Monografia apresentada ao programa de Residência Médica em Cardiologia do Centro Biomédico da Universidade Federal do Espírito Santo, como requisito parcial para conclusão do programa de Residência.

Orientador: Dr. Carlos Marcondes Pazolini

VITÓRIA - ES
2013

FERNANDO BREDA ALVES

ORIGEM ANÔMALA DE ARTÉRIA CORONÁRIA DIREITA EM INDIVÍDUO ASSINTOMÁTICO COM TESTE FUNCIONAL POSITIVO PARA ISQUEMIA: RELATO DE CASO E REVISÃO DE LITERATURA

Monografia apresentada ao programa de Residência Médica em Cardiologia do Centro Biomédico da Universidade Federal do Espírito Santo, como requisito parcial para conclusão do programa de residência.

Aprovada em 17 de abril de 2013.

COMISSÃO EXAMINADORA

Prof. Carlos Marconi Pazolini - UFES
Orientador

Dr. Werther Clay Monico Rosa - UFES

Dr. Alaor de Queiroz Araujo Filho – UFES

Dra. Paula Madeira Sant'Anna - UFES

RESUMO

A origem anômala das artérias coronárias é uma entidade potencialmente letal, sobretudo em lactentes e atletas jovens. O entendimento da fisiopatologia da doença permitiu a diferenciação entre as diferentes apresentações clínicas. Apesar de ser causa de isquemia miocárdica, os exames indutores de isquemia podem ser normais. A cineangiocoronariografia foi durante muito tempo considerada o exame ideal para o diagnóstico da doença, mas os exames de imagem cardiovascular não-invasivos têm mostrado uma melhor definição da origem e do trajeto das artérias coronárias. O tratamento cirúrgico deve ser indicado em pacientes sintomáticos, principalmente em crianças com origem anômala da artéria coronária esquerda da artéria pulmonar. O manejo ideal para os pacientes assintomáticos permanece indefinido. Objetiva-se com esta monografia a descrição de caso clínico de paciente praticante de atividade esportiva com teste funcional isquêmico secundário a anomalia de origem de coronária direita em seio coronariano oposto seguida de revisão de literatura.

Palavras-chave: Anomalia de coronárias. Morte súbita. Métodos diagnósticos de imagem. Assintomático.

ABSTRACT

The anomalous origin of the coronary arteries is a potentially lethal pathology, especially in neonates and young athletes. The understanding of the pathophysiological pattern of the disease has allowed the recognition of the different forms of clinical presentation. Despite being a cause of myocardial ischemia, functional tests can be normal. Coronary angiography used to be the gold standard for the diagnosis of this pathology, but non-invasive cardiovascular imaging tests have shown better definition of the origin and course of coronary arteries. Surgical treatment should be indicated for symptomatic patients, mainly in children with the anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. The ideal management of asymptomatic patients remains undefined. Objective with this monograph describe a case of a patient engaged in sport activities with functional test ischemic secondary to anomalous origin of the right coronary artery in coronary sinus opposite followed by literature review.

Keywords: Coronary vessel anomalies. Death, sudden. Diagnostic imaging. Asymptomatic.

LISTA DE ABREVIATURAS

AAC – Anomalia de artéria coronária

OACEP - Origem anômala de coronária esquerda da artéria pulmonar

OACEA - Origem anômala de artérias coronárias da aorta

TCE – Tronco da coronária esquerda

CX – Coronária circunflexa

DA – Coronária descendente anterior

CD – Coronária direita

APP - Avaliação pre participação

CV – Cardiovascular

MS – Morte súbita

USIC - Ultrassonografia Intracoronária

LISTA DE FIGURAS

Figura 1: Eletrocardiograma repouso -----	12
Figura 2: Teste ergométrico Protocolo Ellestad fases I e VI -----	13
Figura 3: Teste ergométrico Protocolo Ellestad fases recuperação I e II -----	14
Figura 4: Ecocardiograma transtorácico -----	16
Figura 5: Cintilografia miocárdica de perfusão -----	17
Figura 6: Angiotomografia de coronárias escore de cálcio -----	18
Figura 7: Angiotomografia de coronárias: corte axial -----	18
Figura 8: Angiotomografia de coronárias: corte sagital e transversal-----	19
Figura 9: Angiotomografia de coronárias reconstrução em terceira dimensão-----	19
Figura 10: Angiotomografia: anatomia coronariana-----	25
Figura 11: AAC esquerda com origem em seio coronariano direito-----	26
Figura 12: AAC de CX com trajeto retroaórtico -----	27
Figura 13: AAC direita com curso interarterial-----	27
Figura 14: AAC esquerda com origem em tronco de arteria pulmonar -----	28
Figura 15: AAC direita: representação de trajetos possíveis-----	31
Figura 16: Gráfico representativo do número de óbitos por diversas etiologias em atletas competitivos -----	35
Figura 17: Fluxograma representando as causas de óbito em 1866 jovens atletas competitivos -----	36
Figura 18: Mortes por doença CV de acordo com a raça -----	37
Figura 19: Gráfico representativotendência na ocorrência de MS em atletas jovens após implementação de APP na região de Veneto -----	38
Figura 20: Imagem intra-operatória demonstrando origem anômala de coronária direita-----	43

LISTA DE TABELAS

Tabela 1: Teste ergométrico Protocolo de Ellestad: resultados-----	15
Tabela 2: Características da anatomia coronariana normal -----	24
Tabela 3: Prevalência dos principais achados coronarianos -----	24
Tabela 4: Incidência de morte súbita relacionada a AAC -----	33

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO-----	10
2. OBJETIVOS-----	11
3. RELATO DO CASO-----	12
4. DESCRIÇÃO-----	21
5. CLASSIFICAÇÃO E DEFINIÇÃO-----	22
5.1 ORIGEM ANÔMALA DE CORONÁRIA EM SEIO CORONARIANO OPOSTO-----	26
5.2 ORIGEM ANÔMALA DE CORONÁRIA ESQUERDA EM TRONCO DE ARTÉRIA PULMONAR-----	28
6. FISIOPATOLOGIA-----	29
7. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS-----	32
8. MORTE SÚBITA COMO PRIMEIRA MANIFESTAÇÃO CLÍNICA-----	34
9. EXAMES COMPLEMENTARES -----	39
10. TRATAMENTO-----	42
11. CONCLUSÃO-----	46
12. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS-----	48

1 INTRODUÇÃO

A origem anômala das artérias coronárias é uma entidade potencialmente letal, sobretudo em lactentes e atletas jovens. A origem de artéria coronária em outro seio que não o habitual constitui causa rara de anomalia congênita com potencial importante de morte súbita cardíaca (1). O entendimento da fisiopatologia da doença permitiu a diferenciação entre as diferentes apresentações clínicas. Apesar de ser causa de isquemia miocárdica, os exames indutores de isquemia podem ser normais. A cineangiocoronariografia foi durante muito tempo considerada o exame ideal para o diagnóstico da doença, mas os exames de imagem cardiovascular não-invasivos têm mostrado uma melhor definição da origem e do trajeto das artérias coronárias. O tratamento cirúrgico deve ser indicado em pacientes sintomáticos, principalmente em crianças com origem anômala da artéria coronária esquerda da artéria pulmonar. O manejo ideal para os pacientes assintomáticos permanece indefinido (2).

2 OBJETIVOS

Relatar um caso de anomalia de origem de artéria coronária direita em seio coronariano esquerdo em paciente assintomático praticante de atividade física competitiva de caráter recreacional com teste provocativo isquêmico através de relato do caso clínico seguido de revisão de literatura.

3 RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 37 anos, branco, casado, buscou atendimento cardiológico ambulatorial com objetivo de realização de exames de check up cardiológico. Referia ser assintomático e praticante de exercício físico aeróbico regular (corria em média 10 quilômetros por dia). Hígido, negava uso de drogas ilícitas, tabagismo ou etilismo.

Ao exame físico encontrava-se em bom estado geral, normocorado, hidratado, sem alterações a ectoscopia. Pressão arterial de 125/80, frequência cardíaca em 60 batimentos por minuto, ritmo cardíaco regular com bulhas normofonéticas e sem sopros. Aparelho respiratório sem alterações bem como restante do exame físico.

Eletrocardiograma em repouso demonstrava ritmo sinusal (frequência cardíaca de 60 batimentos por minuto), eixo cardíaco $+30^{\circ}$, alteração de repolarização ventricular anterolateral, infradesnivelamento de segmento ST de 0,5 mm com inversão de onda T nas derivações DII, DIII e aVF (Figura 1).

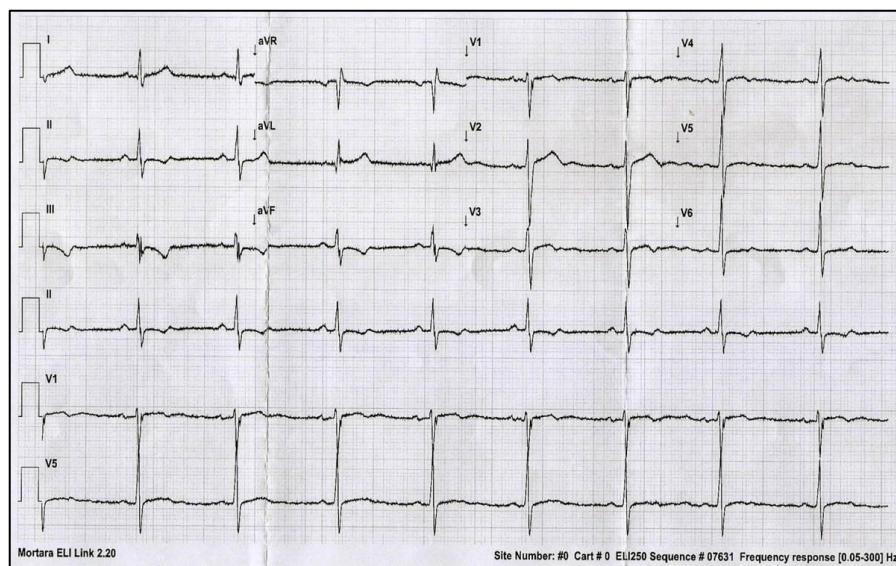


Figura 1 – Eletrocardiograma de doze derivações realizado em repouso demonstrando alteração de repolarização ventricular em parede antero lateral, infradesnivelamento de segmento ST de 0,5 mm com inversão de onda T em parede inferior.

Cardiologista assistente optou pela realização de teste ergométrico e ecocardiograma transtorácico. Teste ergométrico realizado por protocolo de Ellestad máximo sem ocorrência de sintomas foi sugestivo de isquemia devido a infradesnivelamento adicional do ponto J de 1,5 milímetros observado durante a fase de recuperação em D2, D3, aVF, V5, V6 com segmento ST descendente > 80 ms (Figuras 2, 3 e Tabela 1).



Figura 2 – Teste ergométrico por Protocolo de Ellestad. Em A fase inicial em ortostase demonstra FC: 59 bpm e PA: 120/80 mmHg. Em B a figura mostra fase VI do protocolo registro realizado no 13º minuto, paciente atinge FC: 174 bpm e PA: 200/80 mmHG. FC: frequência cardíaca; PA: pressão arterial; bpm: batimentos por minuto; mmHg: milímetros de mercúrio.

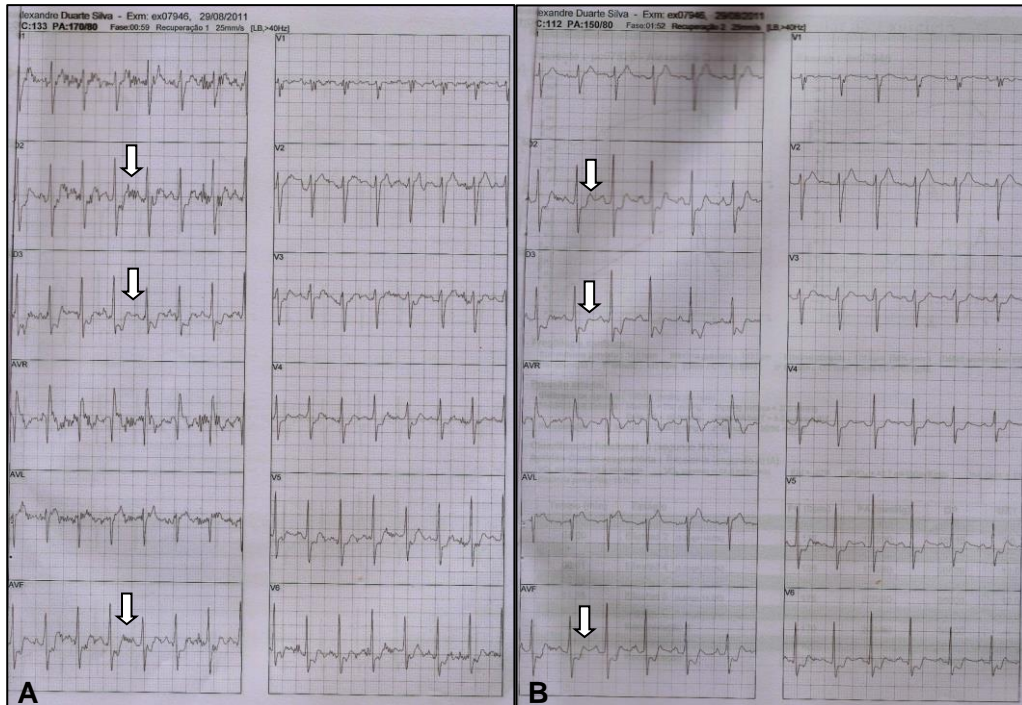


Figura 3 – Teste ergométrico por Protocolo de Elestad. Em A, 1ª fase de recuperação, FC: 133 bpm e PA: 170/80 mmHg. Em B, 2ª fase de recuperação registro realizado no 2º minuto, FC: 112 bpm e PA: 150/80 mmHg. Nota-se infradesnívelamento de segmento ST de 1,5 mm com inversão de onda T nas derivações DII, DIII e aVF (setas). FC: frequência cardíaca; PA: pressão arterial; bpm: batimentos por minuto; mmHg: milímetros de mercúrio.

Tempo(min)	Estágo	FC (bpm)	PA (mmHg)	MET
02:05	EII 1	93	120/80	5,0
04:00	EII 2	117	130/80	7,0
06:00	EII 3	138	150/80	9,0
08:01	EII 4	156	170/80	12,0
09:59	EII 5	167	190/80	14,0
13:19	EII 6	174	200/80	16,0
13:31	Rec 1	170	200/80	---
14:22	Rec 2	133	170/80	---
15:16	Rec 3	112	150/80	---

Observações
Infradesnivel adicional do ponto J = 1,5 mm, observado durante a recuperação em D2, D3, aVF, V5, V6 com segmento ST descendente > 80 ms
Resposta pressórica fisiológica
Resposta cronotrópica fisiológica
Ausência de sintomas
ECG basal ritmo sinusal, ARV inferior e antero lateral

Conclusão
Teste ergométrico sugestivo de isquemia miocárdica

Tabela 1 – Teste ergométrico por Protocolo de Ellestad demonstra resultados em suas respectivas etapas bem como interpretação de seus valores nos campos observação e conclusão.

Ecocardiograma transtorácico bidimensional com dopplerfluxometria realizado em 12 de agosto de 2011 foi compatível com a normalidade sem evidência de alterações (Figura 4).

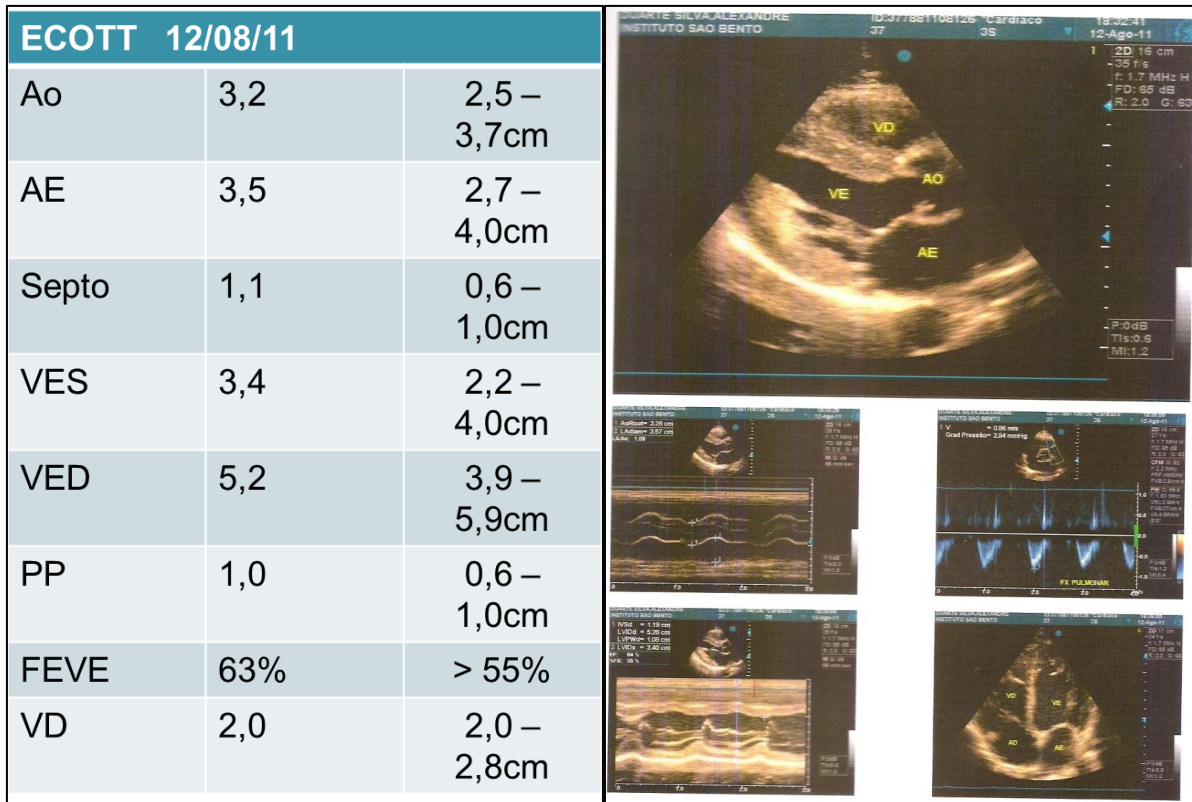


Figura 4: Ecocardiograma transtorácico bidimensional com dopplerfluxometria normal. Ao: Aorta; AE: átrio esquerdo; VES: ventrículo esquerdo sístole; VED: ventrículo esquerdo diástole; PP: parede posterior; FEVE: Fração de ejeção de ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito.

Optado pela realização de cintilografia miocárdica de perfusão com Tecnécio Sestamibi protocolo com esforço que não demonstrou isquemia transitória (Figura 5).

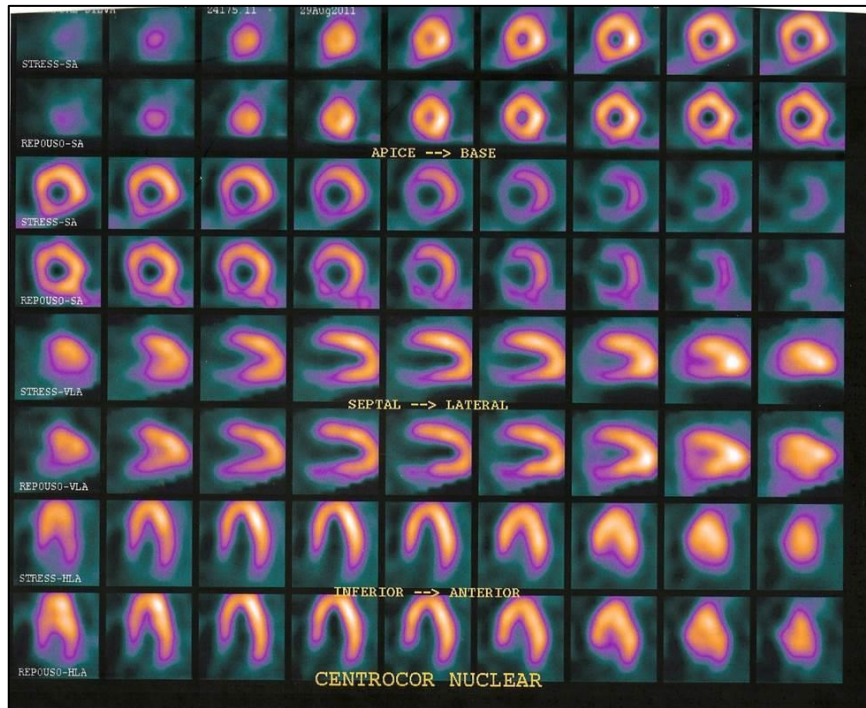


Figura 5: Cintilografia miocárdica perfusional com Tecnécio-Sestamibi sem sinais de isquemia transitória

Frente a teste ergométrico sugestivo de isquemia e cintilografia miocárdica perfusional normal foi optado pela realização de angiotomografia de coronárias. Angiotomografia de coronárias realizada em tomógrafo multislice de 64 canais com aquisição volumétrica dos dados com 0,6 mm de colimação durante administração de contraste venoso documentou a presença de coronária direita com origem anômala na porção anterior do seio coronariano esquerdo com trajeto entre a aorta e o tronco da artéria pulmonar com acentuada redução de calibre nesta topografia (Figura 6, 7, 8 e 9).

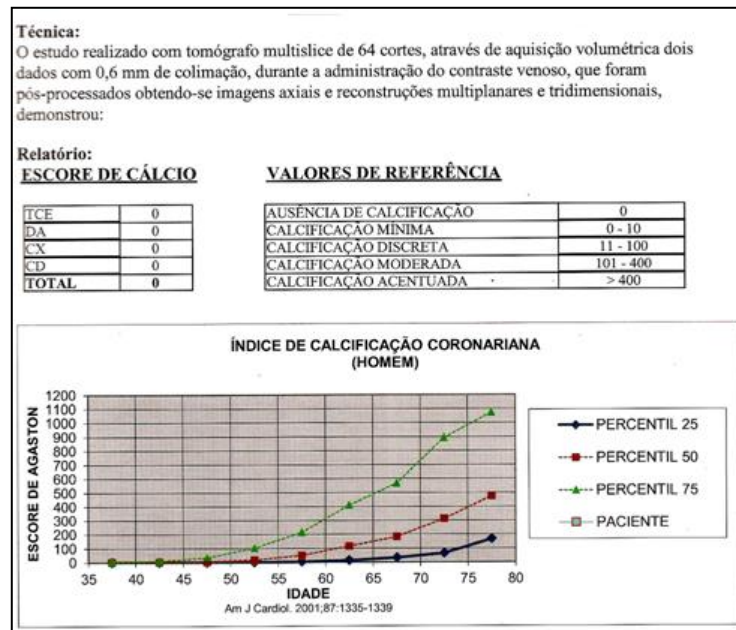


Figura 6 – Angiotomografia de coronárias em tomógrafo multislice 64 canais demonstrando escore de cálcio igual a zero denotando paciente de baixo risco de evento coronariano.

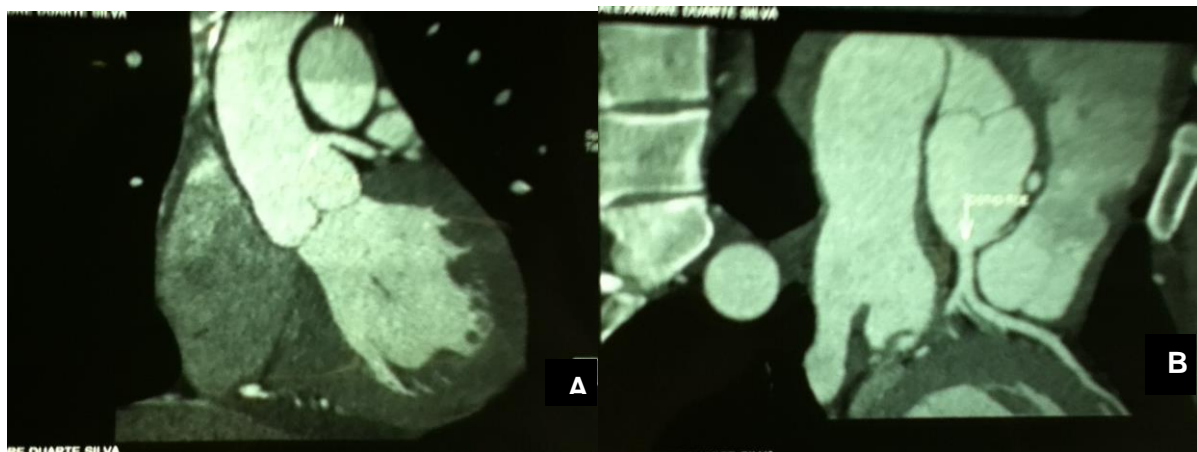


Figura 7 - Angiotomografia de coronárias em tomógrafo multislice 64 canais. Em A, visualiza-se o ventrículo esquerdo, aorta e tronco de coronária esquerda com origem em seio coronariano esquerdo preenchidos por contraste. Em B, TCE em origem anatômica (seta branca).

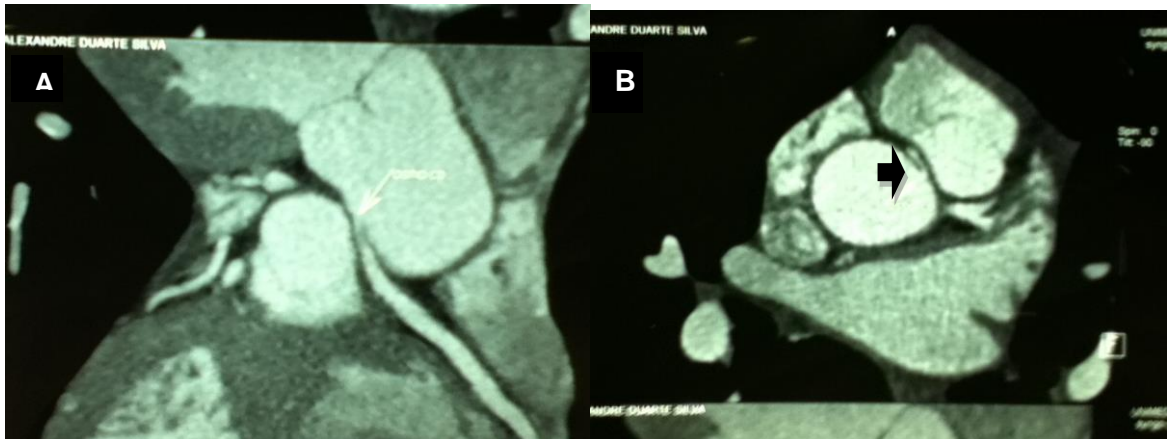


Figura 8 - Angiotomografia de coronárias em tomógrafo multislice 64 canais. Em A, visualiza-se a coronária direita com comprimida em seu trajeto interarterial. Em B, corte transversal ao nível de base cardíaca, nota-se em destaque origem anômala de CD em seio coronariano esquerdo com compressão do trajeto entre a aorta e o tronco de artéria pulmonar.

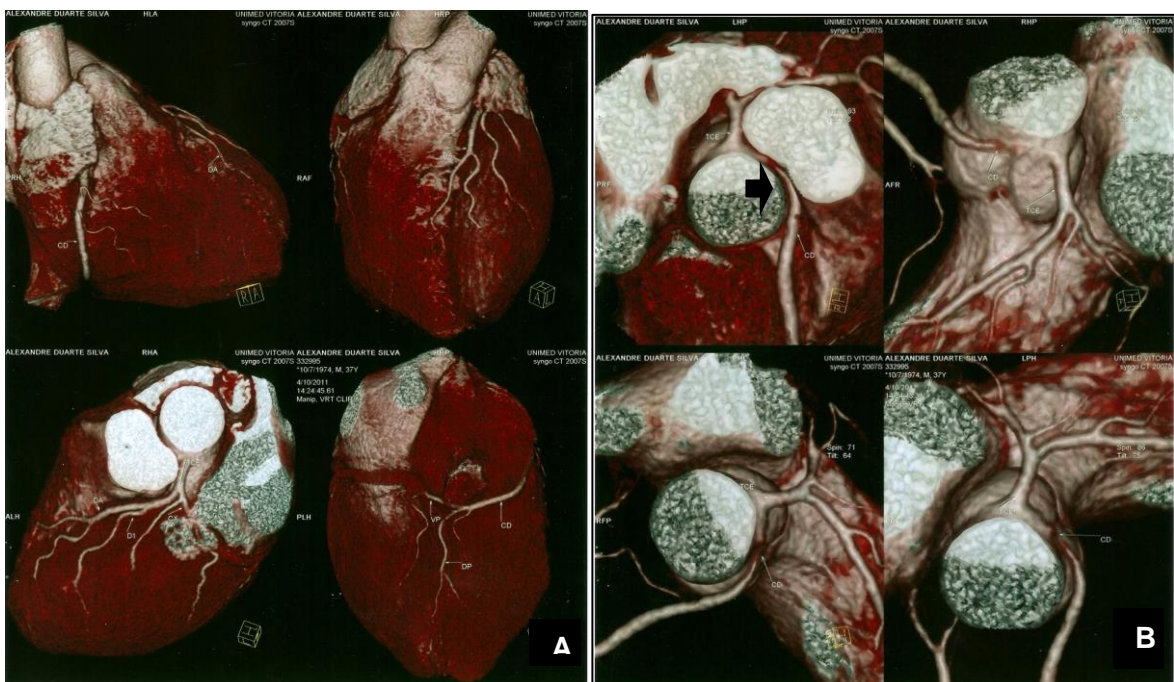


Figura 9 – Reconstrução em terceira dimensão em angiotomografia de coronárias em tomógrafo de 64 canais. Em A, visão em plano frontal demonstra principais coronárias e anomalia de origem de coronária direita. Em B, visualiza-se origem de CD em seio coronariano oposto com trajeto retroaórtico e compressão extrínseca de terço proximal da coronária direita por artéria pulmonar.

Por tratar-se de paciente assintomático portador de anomalia de origem de coronárias com teste provocativo isquêmico optou-se pela recomendação de afastamento de atividades físicas competitivas.

4 DESCRIÇÃO

As anomalias das artérias coronárias (AAC) resultam de distúrbios que ocorrem na terceira semana do desenvolvimento fetal. O coração origina-se integralmente do mesoderma esplâncnico que forma o assoalho da cavidade pericárdica; essa região é conhecida como área cardiogênica que dá origem a um par de tubos endocárdicos se unindo para formar o tubo cardíaco primitivo. As anomalias coronarianas decorrem de aspectos anatômicos diversos de acordo com sua origem, trajeto e distribuição (3).

A origem anômala de artéria coronária no seio coronariano oposto é rara, com incidência estimada de 0,05% a 0,1% para coronária direita originando do seio coronariano esquerdo (4).

A anomalia congênita das artérias coronárias pode ser benigna ou potencialmente grave, causando isquemia miocárdica, infarto e morte súbita. A incidência varia de 0,3% a 1,5% em estudos de necrópsia ou revisões de cineangiocoronariografia (5-10). Angelini et al., em estudo que incluiu 1950 cineangiocoronariografias para avaliação de doença arterial coronariana, encontraram incidência de 5,6% (11).

A origem e o trajeto proximal das artérias coronárias anômalas são os principais fatores preditivos de gravidade. Atualmente, constitui a segunda causa mais freqüente de morte súbita de origem cardiovascular em atletas competitivos, geralmente decorrente de isquemia miocárdica em surtos cumulativos que, com o tempo, resultam em fibroses esparsas do miocárdio predispondo a arritmias ventriculares malignas por criarem um substrato miocárdico eletricamente instável (12). Em lactentes pode ser causa de insuficiência cardíaca e morte (13-14).

O diagnóstico dessa anomalia é difícil, pois o indivíduo pode ser assintomático até o evento letal. Os exames complementares, sobretudo os de imagem cardiovascular, são ferramentas importantes para o diagnóstico.

Na origem anômala da artéria coronária esquerda da artéria pulmonar (OACEP), o tratamento cirúrgico tem excelentes resultados (15). A terapêutica da origem anômala das artérias coronárias da aorta (OACEA) é objeto de constante discussão.

5 CLASSIFICAÇÃO E DEFINIÇÃO

A primeira classificação para anomalias das artérias coronárias foi proposta por Ogden, em 1969 (16). Esta classificação subdividia as anomalias coronarianas em maiores, menores e secundárias, com base anatômica, mas não propunha correlação clínica (17).

Dodge-Khatami et al.(17) subdividiram as anomalias coronarianas em sete categorias, de acordo com critérios de complexidade clínica. Estas seriam: artérias coronárias originando-se da artéria pulmonar, artérias coronárias com origem anômala na aorta, atresia congênita do tronco coronariano esquerdo, fístulas arteriovenosas coronarianas, artérias coronarianas formando pontes miocárdicas, aneurismas de artérias coronarianas e estenose coronariana.

Para Angelini et al.(11), uma anomalia coronariana deve ser definida como qualquer padrão coronariano com uma característica (número de óstios, trajeto proximal, leito distal) raramente encontrado na população geral sendo favorável às seguintes definições: normal, qualquer característica morfológica observada em mais de 1% de uma população não selecionada (Tabela 2); variante da normalidade, uma característica morfológica relativamente incomum prevalente em mais de 1% da mesma população; e anomalia, uma característica morfológica vista em menos de 1% dessa população.

A anatomia coronariana normal, universalmente aceita (18,19), é constituída pelo tronco de coronária esquerda (TCE), descendente anterior (DA), circunflexa (CX) e coronária direita (CD) que emitem ramos secundários aos diferentes territórios do miocárdio. A CD e o TCE tem seu óstio originando-se no seio de Valsalva anterior direito e no seio de Valsalva esquerdo, respectivamente. (figura 10). O TCE se divide em DA e CX. A CD (em direção direita) e a CX (em direção esquerda) circundam o sulco atrioventricular. O sistema coronariano é chamado de dominância direita ou esquerda se a CD (85% dos casos) ou a CX (7 a 8% dos casos) cruza o ápex cordis e origina a artéria descendente posterior. Se ambas, CX e CD, irrigam o septo interventricular inferior (7 a 8%) a circulação coronariana é considerada balanceada ou de codominância. (Tabela 3). Do seu óstio, a CD segue para a direita

entre a artéria pulmonar (anteriormente) e o átrio direito (posteriormente). Neste ponto, usualmente emite os ramos do cone (irriga o trato de saída do ventrículo direito) e do no sinoatrial. A CD continua seu curso em direção inferior pelo sulco atrioventricular e emite um ou mais ramos. No final de seu curso, a CD pode originar a descendente posterior (em direção ao ápex cordis) e o ramo posterolateral. O ramo posterolateral cursa em direção ao lado esquerdo do coração terminando em um ou mais ramos ventriculares posterolaterais em direção apical.

Após a divisão do TCE, a DA corre através do suco interventricular anterior em direção ao ápice cardíaco, emite ramos diagonais que irrigam a parede anterior do ventrículo esquerdo e ramos septais que perfundem o septo interventricular. A CX corre através do sulco atrioventricular em direção esquerda do coração e emite ramos marginais que irão irrigar a parede livre do ventrículo esquerdo. A CX termina em um ramo posterolateral e se este ramo cruza o ápex cordis, poderá ser chamado de ramo descendente posterior.

Qualquer alteração neste padrão deve ser considerada como uma anatomia coronariana anormal. CX originando-se no seio coronariano direito ou na coronária direita, com um trajeto retroaórtico, é a anomalia congênita de coronária mais comum (20,21).

Características	Frequência
Número de <u>óstios</u>	2 a 4
Localização	Seio coronariano anterior direito ou esquerdo
Orientação proximal	45° a 90° da parede da aorta
Origem comum em tronco proximal	Somente esquerda (<u>decedente anterior</u> ou <u>circunflexa</u>)
Curso proximal	Direto, do <u>óstio</u> ao <u>destino</u>
Curso medial	<u>Extra mural</u> (subepicárdico)

Tabela 2 – Características da anatomia coronariana normal. Fonte: *Circulation*. 2007;115:1296-1305.

Results	
Coronary findings	Patients % (n)
Right dominance	851 (85.1)
Left dominance	88 (8.8)
Balanced	61 (6.1)
ACAOS	
RCA (interarterial)	0.05 (5)
LCx (retroaortic)	0.01 (1)
LM (retroaortic)	0.02 (2)
Coronary artery fistulae	
ALCAPA	0.01 (1)
Aorto-atrial fistula	0.01 (1)

Tabela 3. Prevalência dos principais achados coronarianos. ACAOS: anomalous origin of coronary artery from the opposite sinus of Valsalva, RCA: right coronary artery, LCx:left circumflex coronary artery, LM: left main coronary artery, ALCAPA: anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Fonte: Netherlands Heart Journal, Volume 16, Number 11, November 2008.

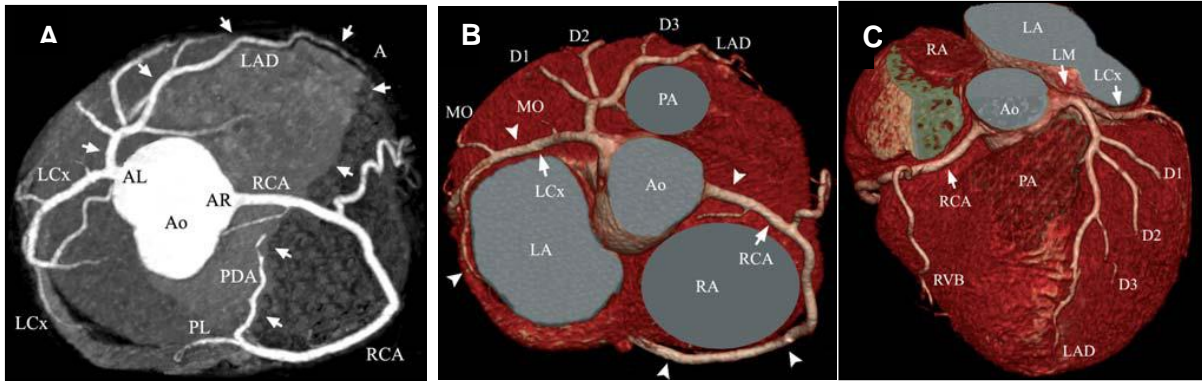


Figura 10. Reconstrução tridimensional em angiotomografia de coronárias de 64 canais demonstrando a anatomia coronariana normal: A) Descendente anterior e Descendente posterior (PDA) fazem uma meia volta (setas) e irrigam o septo interventricular (visão superior). B) Coronária direita (RCA) e Circunflexa (LCx) correm no sulco atrioventricular (setas) e emitem ramos em direção apical irrigando o lado direito e esquerdo do coração, respectivamente. A Descendente anterior origina vários ramos diagonais (D) perfundindo a parede anterior do ventrículo esquerdo. Circundando o sulco atrioventricular a partir da esquerda, visualiza-se a circunflexa emitindo dois ramos marginais obtusos (MO). C) Visão anterior das principais artérias coronárias. O tronco de coronária esquerda (LM) divide em Descendente Anterior e Circunflexa. Descendente anterior emite três ramos diagonais e a Coronária Direita origina um ramo ventricular direito grande (RVB). Ao: aorta, AR: seio coronariano direito, AL: seio coronariano esquerdo, PA: artéria pulmonar, AE: átrio esquerdo, RA: átrio direito, A: ápice do coração, PDA: artéria coronária descendente posterior. Fonte: *Coronary artery anomalies detected by MSCT-coronary angiography in the adult, Netherlands Heart Journal, Volume 16, Number 11, November 2008.*

5.1 ORIGEM ANÔMALA DE CORONÁRIA EM SEIO CORONARIANO OPOSTO

É o subgrupo de AAC com alto risco de morte súbita (22). Existem 4 tipos de AAC em seio coronariano oposto: de TCE (Figura 11), CX (Figura 12) ou DA com origem em seio de Valsalva direito, ou CD com origem em seio de Valsalva esquerdo (Figura 13). Devido a pelo menos um óstio coronariano ser conectado a seio coronariano oposto, na AAC em seio oposto há alteração de trajeto até o miocárdio irrigado.

A incidência desta anormalidade varia consideravelmente na literatura devido a sua raridade, Angelini encontrou em seu estudo uma incidência global de 0,92% para AAC direita com origem em seio coronariano esquerdo e 0,15% para origem anômala de artéria coronária esquerda em seio de Valsalva direito (23).

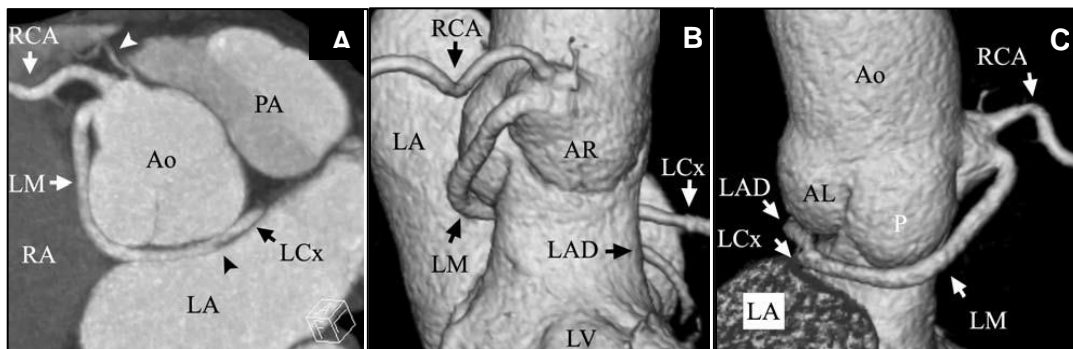


Figura 11. AAC esquerdo com origem em seio coronariano direito com curso retroaórtico. A) Projeção em intensidade máxima com cortes de 4 mm demonstra tronco de coronaria esquerda (TCE) originando-se de seio coronário direito. O TCE segue trajeto entre aorta e átrio direito RA (superfície escura) e entre aorta e átrio esquerdo (imagem contrastada) em direção ao território miocárdio dependente. Nota-se a bifurcação do TCE nas artérias descendente anterior (DA) e circunflexa (CX) (setas escuras) e também o pequeno ramo do cone com origem em óstio separado no seio de Valsava direito prevalência em torno de 50% (seta branca). B/C) Reconstrução em 3D demonstrando aorta, coronárias e átrio esquerdo preenchidos por contraste. TCE e CD originam-se do seio de Valsava direito (visão anterior e postero lateral). O TCE curva para trás e segue trajeto retro aórtico. C) Visão retro aórtica demonstrando curso do TCE e sua divisão em DA e CX. RA=right atrium, LA=left atrium, PA=pulmonary artery, LV=left ventricle, AR=anterior right coronary sinus, AL=anterior left coronary sinus, P=posterior coronary sinus, LCx=left circumflex coronary artery. Fonte: *Coronary artery anomalies detected by MSCT-coronary angiography in the adult, Netherlands Heart Journal, Volume 16, Number 11, November 2008.*

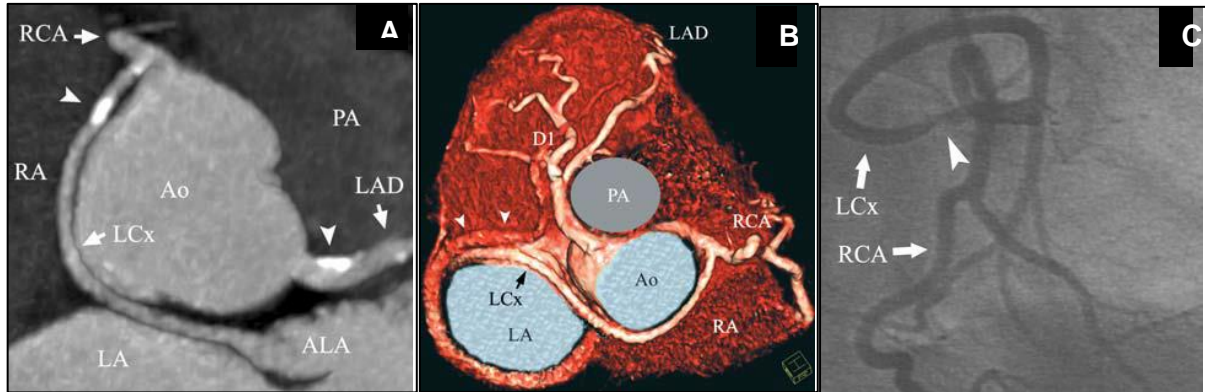


Figura 12. AAC de CX (trajeto retroaórtico). A CX tem seu óstio no local da CD logo após sua origem no seio coronariano anterior direito; A) Projeção em máxima intensidade mostrando o curso anômalo da CX entre aorta e atrio direito e esquerdo. Nota-se placas de calcificação em CX e TCE (Setas). Visão axial da CX revela estenose significativa. B) Reconstrução tridimensional com posição da artéria pulmonar representada em cinza. Seta demonstra CX cruzando veia magna cardíaca. C) Angiografia demonstrando estenose de CX. Fonte: *Coronary artery anomalies detected by MSCT-coronary angiography in the adult, Netherlands Heart Journal, Volume 16, Number 11, November 2008.*

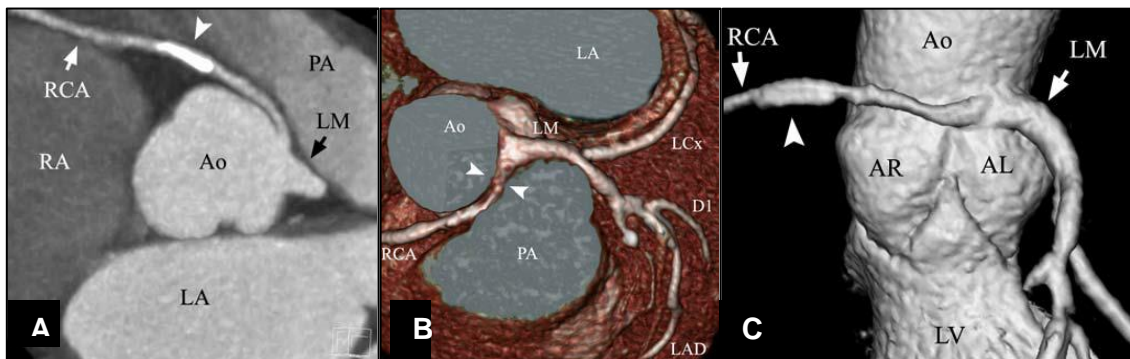


Figura 13. AAC direita (curso interarterial): A) Projeção de máxima intensidade, visão superior. A CD origina-se de seio de Valsalva esquerdo e corre entre a aorta e a artéria pulmonar. Observa-se placa aterosclerótica significativa (seta). B) Reconstrução em 3D demonstra curso anômalo da CD e compressão de trajeto (setas). C) Reconstrução em 3D mostra placa aterosclerótica (seta Branca). RA=right atrium, LA=left atrium, PA=pulmonary artery, Ao=aorta, AL/AR=anterior left and right aortic cusps, LV=left ventricle. Fonte: *Coronary artery anomalies detected by MSCT-coronary angiography in the adult, Netherlands Heart Journal, Volume 16, Number 11, November 2008.*

5.2 ORIGEM ANÔMALA DE CORONÁRIA ESQUERDA EM TRONCO DE ARTÉRIA PULMONAR

Conhecida com Síndrome de Bland-White-Garland é vista em 1 em cada 300.000 nascidos vivos (24). A prevalência de artéria coronária direita com origem em artéria pulmonar gira em torno de 1 a cada 50.000 indivíduos em uma população geral (25). Nos casos de origem de CD em artéria pulmonar, a pouca ocorrência de sintomas pode levar ao não reconhecimento da maioria dos casos pois, geralmente, não se manifesta clinicamente na primeira infância podendo apresentar-se tardiamente na vida adulta (26).

Origem de TCE em artéria pulmonar (Figura 14) é comumente diagnosticada precocemente na infância devido a irritabilidade, palidez, dificuldade na mamada, cansaço e sinais eletrocardiográficos de injúria miocárdica bem como aumento de área cardíaca ao raio X. Se não tratada, 90% dos casos evoluem com óbito antes de completar o primeiro ano de vida. Após o segundo mês, a resistência vascular pulmonar diminui e conseqüentemente a pressão na artéria pulmonar cai gerando isquemia do miocárdio irrigado pelo TCE com origem anômala.

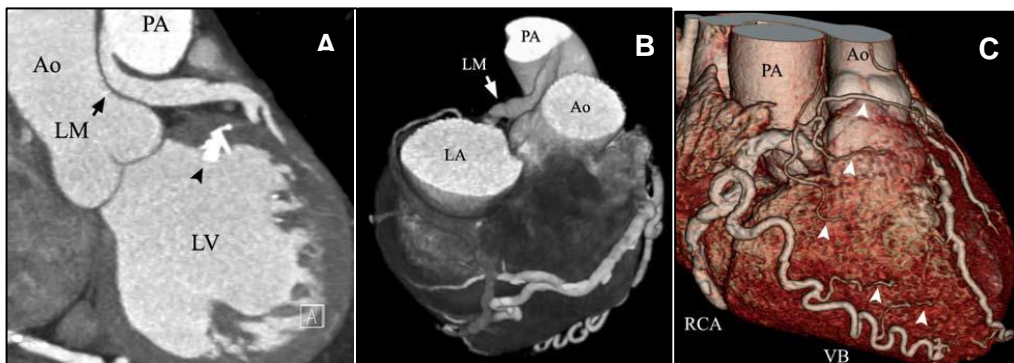


Figura 14. Origem anômala de coronária esquerda em tronco de artéria pulmonar ou Síndrome de Bland-White-Garland em uma mulher de 61 anos. Após o diagnóstico o TCE anômalo foi reimplantado na aorta. A) Visão longitudinal mostrando a conexão entre a artéria pulmonar e o TCE. Nota-se a diferença na intensidade de contraste entre a artéria pulmonar (AP) e o TCE sugestivo de fluxo retrógrado no TCE. Nesta paciente nota-se extensa calcificação em CD e ventrículo esquerdo (setas). B) Reconstrução em 3D (visão posterior) mostra o óstio de TCE com origem na AP. Nota-se CD grande devido ao suprimento de grande quantidade de miocárdio. C) Visão anterior da CD com múltiplas colaterais para o ventrículo esquerdo.

6 FISIOPATOLOGIA

As AAC têm sido implicadas como causa de dor torácica, morte súbita, insuficiência cardíaca, síncope, dispnéia, fibrilação ventricular e infarto do miocárdio (11).

Na OACEP, observa-se que durante a vida intrauterina não acontece nenhuma alteração funcional, entretanto, após o nascimento, na medida em que cai a resistência arteriolar e decresce a pressão da artéria pulmonar, diminui a saturação oxi-hemoglobínica do sangue venoso, fecham-se o canal arterial e o forame oval, diminuindo progressivamente a perfusão sanguínea do miocárdio irrigado pela artéria anômala, levando a alterações isquêmicas (13).

A OACEP, geralmente, trata-se de um defeito isolado, mas pode associar-se, em 5% dos casos, a outros defeitos cardíacos, como comunicação interventricular, comunicação interatrial, coarctação da aorta, tetralogia de Fallot e outras anomalias (14).

A atresia congênita do TCE é uma anomalia extremamente rara e geralmente de evolução benigna. Em alguns casos, pode levar a isquemia miocárdica e morte súbita. Os portadores desta anomalia sobrevivem graças ao desenvolvimento de circulação colateral para a artéria descendente anterior. A circulação colateral pode ser formada por ramos da artéria do cone, também conhecida como Círculo de Vieussens; ou anastomoses entre os ramos ventriculares anteriores da CD e da DA; ou anastomoses das ramificações terminais da CD com ramos terminais da DA (27).

A explicação para isquemia miocárdica na atresia do TCE, na ausência de aterosclerose ou vasoespasmo, não é clara e a justificativa mais lógica é o fato de que uma artéria coronariana única é incapaz de suprir, adequadamente, a demanda sanguínea miocárdica (27).

A origem anômala da artéria coronária esquerda do seio coronariano direito pode relacionar-se a morte súbita em 59% dos casos, precedida por atividade física em 81% dos eventos (11). Esta anomalia pode apresentar quatro trajetos: anteriormente a artéria pulmonar; posteriormente a aorta; intra-septal entre a aorta e a artéria pulmonar; e interarterial entre a aorta e a pulmonar (Figura 15) (28). Todos os

subtipos desta anomalia têm sido associados à morte súbita, mas a variação interarterial, que é o padrão mais comum, tem uma relação mais forte com seqüelas catastróficas (11).

Potenciais mecanismos têm sido levantados para explicar a presença de isquemia miocárdica e morte súbita em pacientes com OACEA: a formação de um ângulo agudo e contorcido na origem da coronária anômala da aorta; um estreitamento no orifício coronariano secundário à anatomia anômala; compressão da artéria coronária anômala durante o seu trajeto entre a aorta e o tronco pulmonar no exercício; e espasmo da artéria anômala, possivelmente como resultado de lesão endotelial (11,29).

De acordo com as evidências atuais, os segmentos coronarianos com trajeto anômalo não são mais susceptíveis a doença obstrutiva aterosclerótica do que os segmentos normais num mesmo indivíduo (11,12).

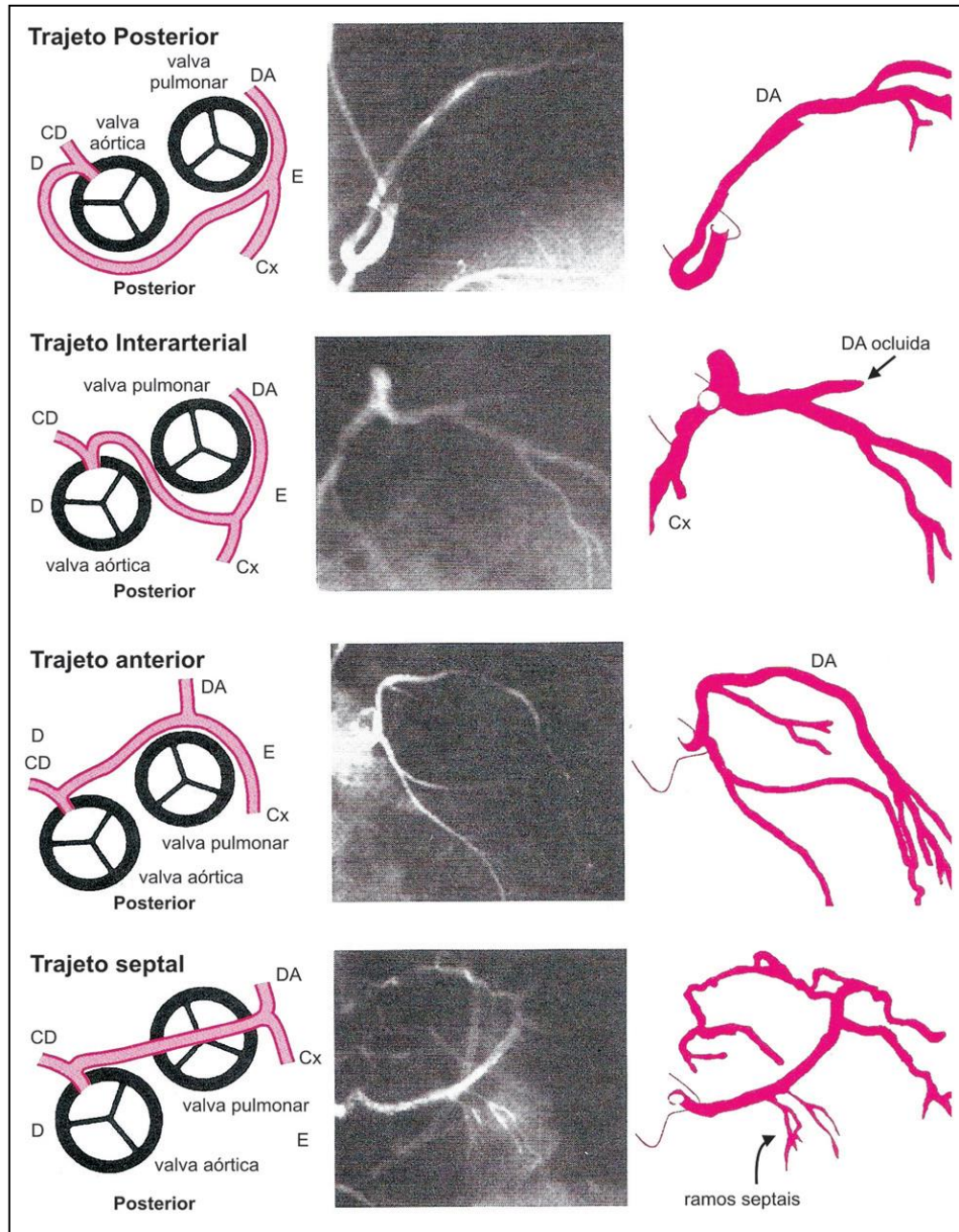


Figura 15 - Origem anômala da artéria coronária esquerda no seio de Valsalva direito. Cada painel tem uma representação de um corte craniocaudal, ao nível das válvulas semilunares, mostrando o trajeto da artéria coronária anômala. Os angiogramas em posição oblíqua anterior direita e as representações esquemáticas mostram exemplos dos quatro trajetos mais comuns de artéria coronária esquerda anômala originando-se do seio de Valsalva direito: posterior (retroaórtico), interarterial, anterior e septal. CD: artéria coronária direita, DA: artéria descendente anterior; Cx: artéria circunflexa. Fonte: *Popma JJ, Bittl J. Coronary angiography and intravascular ultrasonography. In: Braunwald E, Zipes DP, Libby P, eds. Heart disease. 6th ed. Philadelphia: W.B. Saunders;2001. p.387-421.*

7 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

As manifestações clínicas estão diretamente relacionadas ao tipo de anomalia coronariana. As anomalias de coronárias com origem na artéria pulmonar costumam manifestar-se precocemente e de maneira mais grave, enquanto, as com origem em seio coronariano oposto, costumam ser assintomáticas raramente apresentando sintomas.

A OACEP apresenta duas faixas de apresentação: uma forma infantil e uma forma adulta. A forma infantil é caracterizada pela pobreza de circulação colateral intercoronariana, podendo resultar em infarto do miocárdio, insuficiência cardíaca ou morte súbita. Nesta forma de apresentação, a sintomatologia ocorre nos primeiros meses de vida, com o aparecimento de choro constante, palidez intensa, parada súbita da sucção, perda de peso e sinais de insuficiência cardíaca, como taquipnéia, taquicardia, cansaço às mamadas, sudorese, hepatomegalia e cianose periférica. Na ausculta, pode-se observar o ritmo de galope, abafamento de bulhas, principalmente da primeira e, ocasionalmente, o aparecimento de sopro sistólico na área mitral, devido à insuficiência mitral secundária ao aumento da área cardíaca, por sua dilatação ou por disfunção do músculo papilar. Estima-se em 90% a mortalidade no primeiro ano de vida, mesmo com o tratamento clínico (13-14).

A forma adulta pode ocorrer na criança e, necessariamente, no adulto em cerca de 10-15% dos casos. Caracteriza-se por uma riqueza de circulação colateral intercoronariana, de magnitude suficiente para permitir uma sobrevida até a vida adulta, relatando-se sobrevida até os 72 anos de idade (14).

Algumas vezes não há manifestações clínicas apreciáveis e o diagnóstico de OACEP é suspeitado pela presença de sopros: contínuo, pela passagem de sangue através da fístula coronariopulmonar, ou sistólico, por disfunção da valva mitral (13). Alguns pacientes evoluem para insuficiência cardíaca, outros poderão apresentar sintomas anginosos(13,14).

Na OACEA, alguns sintomas, como síncope, dor torácica e palpitação, podem estar presentes (29,31). Mas a maioria dos portadores é assintomática e a única

expressão desta anomalia coronariana em atletas jovens pode ser a morte súbita (29,31). Os estudos sugerem que estas anomalias podem ser letais apenas durante ou imediatamente após a realização de atividade física extenuante, tipicamente em indivíduos jovens (11) (Tabela 4).

Grupo (Idade)	Número de mortes	Mortes relacionadas a anomalias coronarianas, %
Indivíduos fazendo exercício (8 – 66 anos)	550	11
População geral (< 40anos)	162	0,6
Atletas competitivos (média 17 anos)	134	23
Corredores (30 – 46 anos)	120	1,6
Indivíduos fazendo exercício, Maryland – EUA	62	0

Tabela 4 - Incidência de morte súbita relacionada a anomalias de artérias coronárias (adaptado de Angelini et al.11).

8 MORTE SÚBITA COMO PRIMEIRA MANIFESTAÇÃO CLÍNICA

A morte súbita pode ser a primeira manifestação clínica nos casos de origem anômala de coronárias em seio coronariano oposto (OACEA). Evento dramático e de grande repercussão midiática, principalmente quando de ocorrência em indivíduos jovens praticantes de atividade esportiva em caráter recreacional ou profissional, é objeto de constante discussão na literatura (12).

Para indivíduos atletas discute-se a necessidade de implementação da avaliação pre participação (APP) como método de triagem de doenças CV que elevem o risco de morte súbita e, por conseguinte, resulte na desqualificação da prática esportiva.

Motivo de divergência entre as sociedades americana e europeia de cardiologia, o uso da APP é defendida pela escola europeia (32) bem como pelo Comitê Olímpico Internacional, Federação Internacional de Futebol (33) fundamentado em grande estudo populacional na região de Veneto, Itália, demonstrando o papel fundamental da APP como forma de diagnóstico e desqualificação da prática de atividade esportiva em jovens portadores de cardiopatias que comprovadamente elevem o risco de MS (Displasia arritmogênica de ventrículo direito, cardiomiopatia hipertrófica, anomalias de coronárias) (35). A sociedade americana questiona os benefícios da APP e demonstra ceticismo quanto ao seu uso associado ao eletrocardiograma de forma rotineira como método de avaliação e política de saúde neste segmento populacional, e argumenta o papel limitado de tal avaliação na prevenção de eventos, bem como, a ausência de relação custo benefício da prática do mesmo em escala nacional.

Barry J. Maron, et al (34), em um estudo populacional analisaram, através de levantamento de dados em registros de autópsias, 1866 casos de MS e sobreviventes de MS em atletas participantes de esportes competitivos ocorridas nos Estados Unidos no período entre 1980 a 2006 (Figura 16). Os atletas foram classificados quanto a raça em registros de MS encontrados em banco de dados e autópsias. Durante o período analisado, observou-se um aumento na taxa de 6% ao ano no número de registros de casos de MS. Dos 1866 eventos ocorridos, notou-se

um maior registro no período entre 1994 a 2006 (1290 eventos, 69%, número significativamente maior que no período entre 1980 a 1993 em que se registrou 576 eventos) atribuível a maior divulgação destes eventos pela mídia bem como um menor registro no período anterior. O maior número de eventos registrados em um ano foi de 76 casos (em 2005 e em 2006). Nos últimos 6 anos de registro do estudo a média anual de eventos foi de 66 (variando de 50 a 76). Estas taxas de mortalidade CV em atletas jovens nos últimos 6 anos de registro (2001 a 2006) tem como base uma população estimada de 10,7 milhões de atletas por ano com menos de 39 anos participantes de esportes competitivos em nível amador ou profissional. A incidência de MS nesta população foi de 0,61/100.000 pessoas ano (Figura 16). Morte por doenças CV foram mais comuns entre negros que brancos (64% versus 51%), sendo os registros de MS atribuídos a CMH e AACOS mais comum na população negra, enquanto, os registros de óbitos por MS secundários a canalopatias mais comum na população caucasiana. (Figura 18).

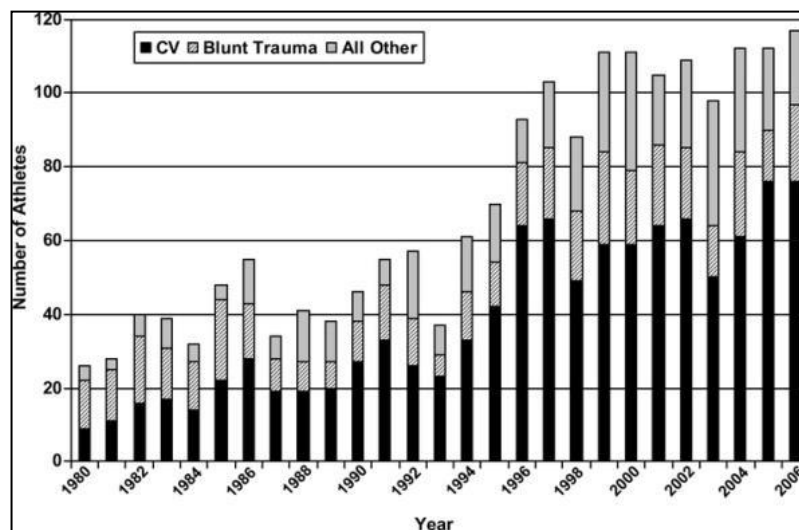


Figura 16 – Número de eventos de morte súbita de etiologia cardiovascular, trauma, e outras causas ocorridas num total de 1866 jovens atletas competitivos registrados por ano de ocorrência. Fonte: *Circulation*. 119(8):1085-1092, March 3, 2009.

Do total de 1866 eventos de MS, 1049 casos (56%) foram relacionados como de etiologia provável ou confirmadamente cardiovascular (CV). Dos 1049 casos de etiologia CV, 690 foram atribuídas a doenças CV primárias sendo a cardiomiopatia

hipertrófica a causa mais comum, ocorrendo em 251 casos (36%), seguida pela OACEA em segundo lugar com 119 casos (17%) (Figura 17).

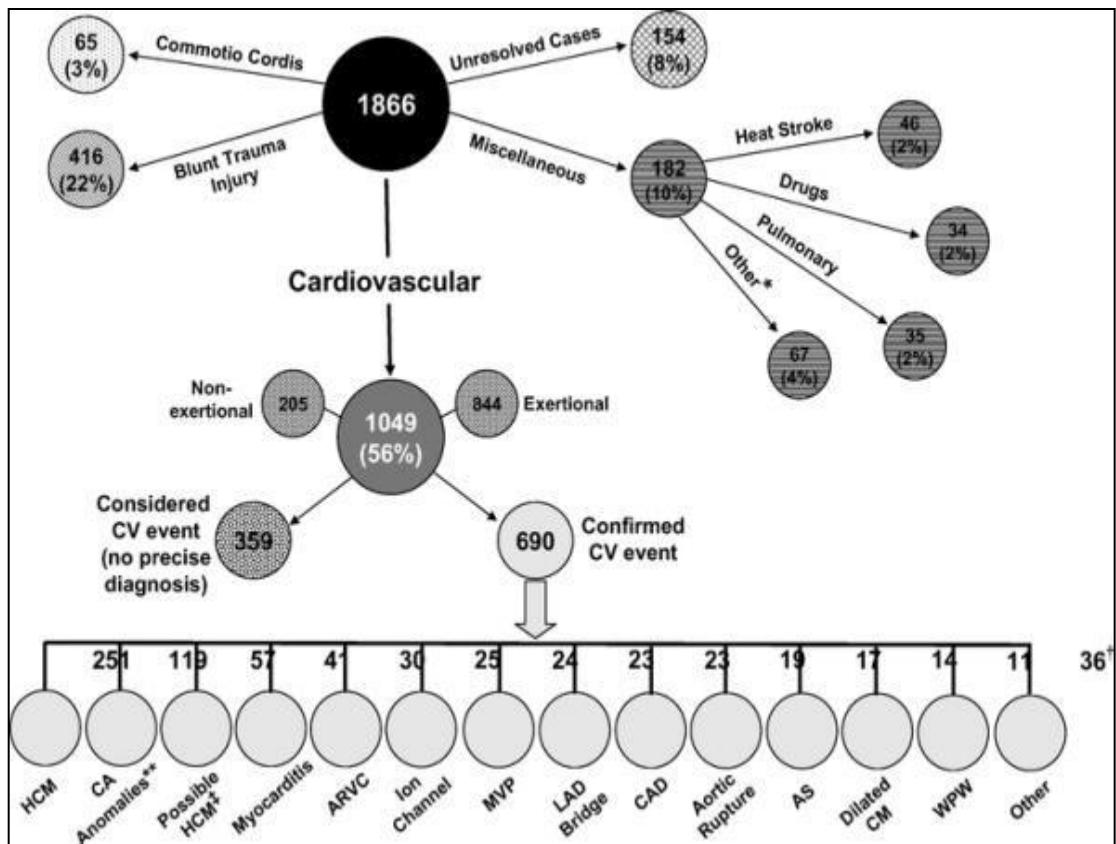


Figura 17. Fluxograma representando as causas de óbito em 1866 jovens atletas competitivos. Suicídio (n:12); afogamento (n:10 sendo 3 durante etapa de natação em eventos de triathlon); aneurisma cerebral (n:9); rabiomiólise (n:8); epilepsia (n:2); e miscelânea (n:4). Cardiopatia congênita (n:8); infarto agudo de miocárdio (n:6); Doença de Kawasaki ou condições relacionadas (n:5); anemia falciforme (n:5); sarcoidose (n:4); acidente vascular cerebral (n:3); tumor cardíaco (n:1); doença do sistema de condução (n:2) e miscellanea (n:2). ++ Relacionado como possível (não definitiva) evidência de cardiomiopatia hipertrófica em autópsia com espessamento discreto de parede de ventrículo esquerdo (18 +/- 4mm) e aumento do peso (447 +/-76g). **ACC com origem em seio oposto e curso entre aorta e artéria pulmonary, mais comumente, OACEA de tronco de coronária esquerda em seio coronariano direito (n:65),e OACEA de coronária direita com origem em seio coronariano esquerdo (n:16). ARVC indica arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy; AS, aortic stenosis; CA, coronary artery; CAD, coronary artery disease; CM, cardiomyopathy; CV, cardiovascular; HCM, hypertrophic cardiomyopathy; LAD, left anterior descending coronary artery; MVP, mitral valve prolapse; e WPW, Wolff-Parkinson-White. Fonte: *Circulation*. 119(8):1085-1092, March 3, 2009.

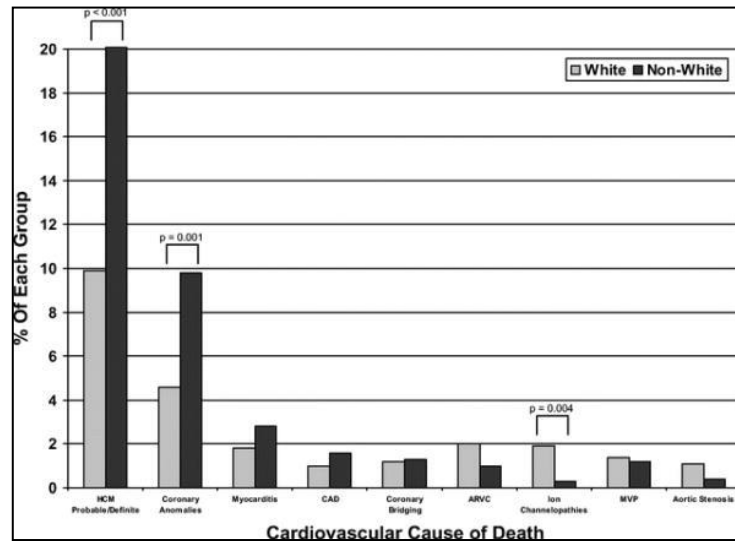


Figura 18. Mortes por doença CV de acordo com a raça e com base no número de eventos em atletas negros e brancos distribuídos para cada cardiopatia. ARVC indica arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy; HCM, hypertrophic cardiomyopathy; CAD, coronary artery disease; e MVP, mitral valve prolapse. Fonte: *Circulation*. 119(8):1085-1092, March 3, 2009.

Outro grande estudo de intervenção populacional descrito por Corrado D., et al (35), na região de Veneto, Itália, tinha como objetivo avaliar o emprego da APP na prevenção de MS em atletas jovens. Durante o período de 1979 a 2004, o grupo registrou a ocorrência de MS entre atletas e não atletas entre 12 a 35 anos. Paralelamente, o estudo examinou as causas de desqualificação de atletas em esportes competitivos em 42.386 indivíduos submetidos a APP no Centro de Medicina Esportiva de Padua, Veneto, Itália. O estudo demonstrou queda substancial na incidência de MS em atletas de esportes competitivos na região desde a introdução de um programa nacional de screening sistemático através do emprego da APP. A redução da mortalidade foi predominantemente devido a queda na incidência de MS devido a canalopatias paralelamente ao aumento na identificação de atletas portadores de cardiomiopatias pela APP (Figura 19).

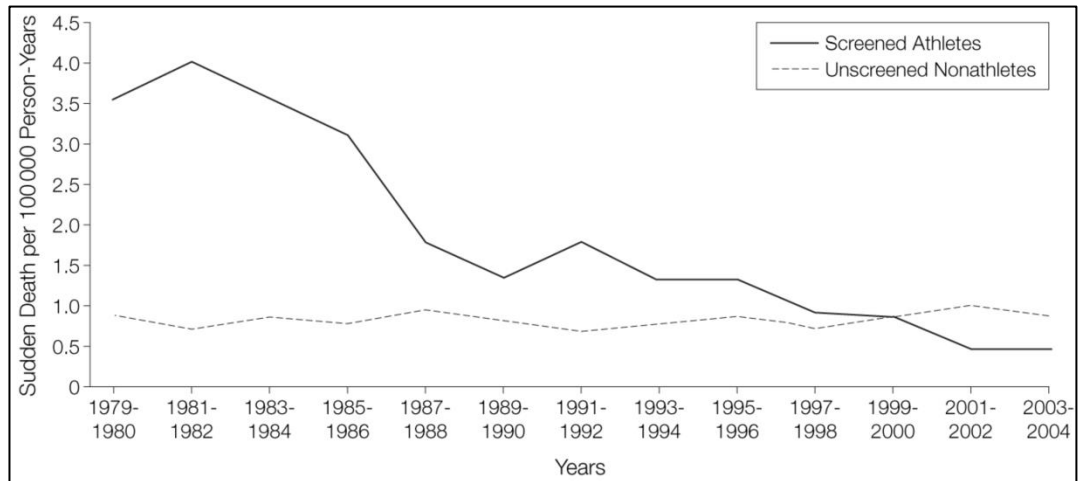


Figura 19. Gráfico representativo da tendência na ocorrência de MS em atletas jovens após implementação do programa de avaliação pre participação (APP) em esportes competitivos na região de Veneto, Itália. Durante o período estudado, a incidência anual de MS de etiologia CV diminuiu em 89% entre atletas submetidos ao screening. Em contraste, a incidência de MS não demonstrou mudanças entre indivíduos não atletas não submetidos a APP. Fonte: *JAMA*. 2006;296:1593–1601.

Motivo de intenso debate, não sendo unanimidade entre os especialistas, a APP continua sendo um método atraente como forma inicial de avaliação de atletas competitivos em nível profissional. Fica claro também, a necessidade de criação de sistemas capazes de reconhecer e alimentar banco de dados nacionais com registro de tais eventos e sua etiologia fornecendo informação fidedigna e não subestimada como em estatísticas atuais e com isso talvez tornando a APP uma ferramenta útil na seleção e desqualificação de possíveis vítimas de tão dramático evento.

9 EXAMES COMPLEMENTARES

O exame de imagem utilizado para diagnóstico até pouco tempo era a cineangiocoronariografia. Devido ao caráter invasivo e maior risco deste exame associado à melhora das técnicas de aquisição de imagem com necessidade de menores doses de radiação ionizante, hoje se sabe que a angiotomografia de coronárias já é considerada por muitos autores o padrão ouro pois permite detectar de maneira rápida, acurada e minimamente invasiva a origem, o trajeto e a correlação das coronárias com demais estruturas cardíacas.

Antes da existência das atuais técnicas de imagem, o diagnóstico de AAC ocorria em muitos casos de maneira fortuita através da cineangiocoronariografia. No entanto, este método apresenta limitações como a invasividade e influência das projeções. A cineangiocoronariografia pode ser incapaz de diferenciar, no trajeto da coronária anômala, a anatomia interarterial, de alto risco, da anatomia septal, retroaórtica ou da parede anterior, assim como a identificação do seio coronariano e a morfologia do óstio coronariano na parede da aorta. Com o avanço dos métodos imagenológicos, a ressonância nuclear magnética (RNM) cardíaca e de coronárias e a angiotomografia computadorizada multislice cardíaca e de coronárias com tomógrafos de 64 ou mais canais vem ganhando espaço e superando a cineangiocoronariografia como métodos diagnósticos nos casos de AAC.

A angiotomografia de coronárias em tomógrafo multislice oferece um método completo e não invasivo para avaliar a origem da coronária no seio coronariano, trajeto, grau de compressão e formato assumido pelo leito coronariano anômalo em seu percurso inicial contribuindo para possíveis inferências em seu mecanismo fisiopatogênico na indução de isquemia, bem como é capaz avaliar a função ventricular direita e esquerda e áreas de sofrimento miocárdico relacionadas a anomalia em questão.

O eletrocardiograma como exame inicial é de baixa sensibilidade e geralmente apresenta-se alterado nos casos mais severos como na OACEP em que pode mostrar alterações isquêmicas precocemente. Johnsrude et Al, demonstrou que a presença de onda "Q" com profundidade maior que 3 mm, duração maior que 30 ms

e um padrão “QR” em pelo menos uma das derivações DI, aVL, V5-V6, esteve presente em 100% dos eletrocardiogramas de pacientes com OACEP (36).

Na OACEA, o ECG e o teste ergométrico são quase sempre normais. Apesar da OACEA ser causa de isquemia miocárdica, esta é episódica, manifestando-se sob condições clínicas extenuantes (11,12,29).

O raio X de tórax pode sinalizar para o diagnóstico indiretamente através da demonstração de aumento de área cardíaca denotando uma complicação possível da AAC como a insuficiência cardíaca principalmente nos casos de OACEP em crianças de pouca idade. A circulação pulmonar é normal, entretanto, em presença de insuficiência cardíaca, quadro de congestão venosa pulmonar pode ser observado (13).

O ecocardiograma bidimensional com Dopplerfluxometria é útil na avaliação morfofuncional do coração. Para o diagnóstico de origem anômala das artérias coronárias, os estudos mostram uma sensibilidade variável, com melhores resultados em crianças. O ecocardiograma transesofágico é um exame com sensibilidade muito maior para detecção de origem anômala de artérias coronárias. O ETE, sobretudo com o uso de uma sonda multiplanar, é capaz de delinear com precisão o trajeto proximal e o padrão de fluxo nas artérias coronárias anômalas (37,38).

Com o advento da tomografia computadorizada com múltiplos detectores (16 e 64 aquisições), passou-se a ter uma melhor avaliação dos segmentos médio e distal para detecção de doença arterial coronariana obstrutiva (39). O método necessita da administração de contraste venoso, potencialmente alergênico e nefrotóxico. Os estudos comparativos com a angiografia coronariana têm mostrado eficácia superior, sugerindo que a tomografia computadorizada com múltiplos detectores seja o exame ideal para o diagnóstico de anomalias coronarianas (39, 40).

A angiografia coronária por ressonância nuclear magnética é um exame não-invasivo, com elevada acurácia para identificação anatômica da origem e do trajeto proximal das artérias coronárias. Tem as desvantagens do longo tempo de duração

do exame (45 a 50 minutos), a necessidade de períodos de apnéia e a limitação na análise dos segmentos coronarianos distais, utiliza contraste potencialmente nefrotóxico e não utiliza radiação ionizante(41).

10 TRATAMENTO

O tratamento definitivo da origem anômala de coronárias deve ser orientado pela artéria anômala, por sua anatomia e implantação. Pode ser realizado por meio de cirurgia para reconstrução ou descompressão de seu trajeto, reimplante de coronária em seio coronariano adequado, revascularização do miocárdio e, em alguns casos, uso de técnicas endovasculares com implante de stents (43, 44, 45).

Nos casos de OACEP, geralmente o tratamento cirúrgico faz-se necessário logo após o diagnóstico com o objetivo de evitar complicações e modificar a história natural desta entidade (13,14). A técnica cirúrgica de eleição é o reimplante com translocação da artéria coronária esquerda do tronco pulmonar para a aorta, o que é possível na maioria dos casos. Na impossibilidade de aplicação desta técnica, recomenda-se a “tunelização” ou Técnica de Takeuchi, que consiste na criação de um túnel dentro da artéria pulmonar, de forma a conectar a artéria coronária esquerda com a aorta (14, 46). Outras opções cirúrgicas são a simples ligadura da artéria coronária esquerda e o implante de enxertos arteriais e venosos (47, 48) (Figura 20). A mortalidade cirúrgica para todas as técnicas combinadas variava de 75 a 80%, na década de 80. Atualmente, ela situa-se entre 0 e 23% (48). A evolução clínica e a recuperação funcional do ventrículo esquerdo dependem do grau de disfunção ventricular pré-operatória. Na maioria dos casos, há uma normalização da função ventricular no pós-operatório (48).

Nos casos sintomáticos de OACEA a opção deve ser pelo tratamento cirúrgico (29,49). As opções cirúrgicas são o implante de enxerto arterial ou venoso, o reimplante da artéria coronária anômala no seio coronariano anatômico, plastia do segmento intramural da artéria coronária e translocação do tronco da artéria pulmonar (29,49). Não há dados que definam a melhor técnica cirúrgica e, muito embora os limitados conhecimentos e estudos nestes casos, a intervenção terapêutica se justifica na prevenção de morte súbita e na melhora da qualidade de vida. Tratamento farmacológico (beta bloqueadores) é provavelmente tão efetivo quanto a restrição a atividade física (abster-se de exercícios físicos extenuantes) nestes pacientes (42).

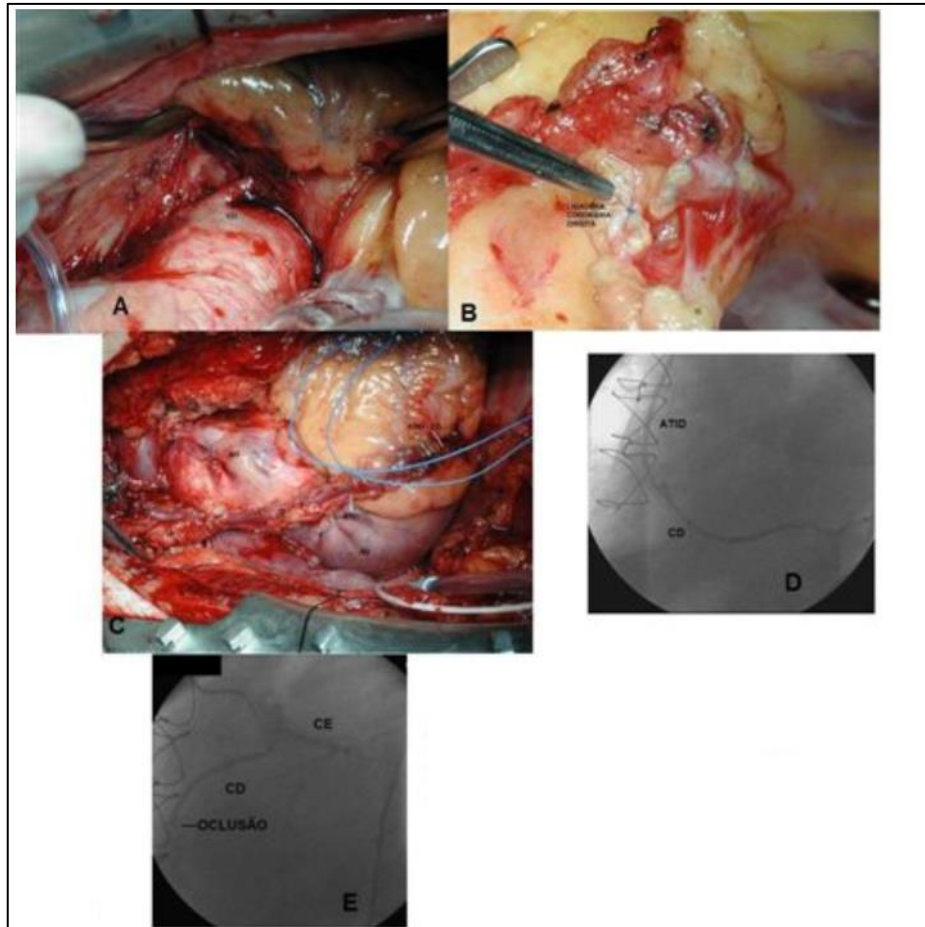


Figura 20. Imagem intra-operatória demonstrando origem anômala de coronária direita em óstio único (óstio de coronária esquerda). B - ligadura de coronária direita. C - ponte de artéria torácica interna direita para coronária direita. D- cineangiogramografia com resultado pós-operatório. E- imagem de oclusão de coronária direita (ligadura). Fonte: *Leme Neto e cols. Artéria Coronária Direita Anômala Arq Bras Cardiol 2007; 88(5) : e132-e133.*

O tratamento por técnica percutânea com implante de stent é factível e descrito na literatura porém com menor grau de recomendação frente a ausência de estudos que comprovem seu real benefício e segurança a longo prazo, sendo de caráter off label sua indicação atualmente (43,45).

Muitos autores advogam que o tratamento cirúrgico nos casos de OACEA deve ser considerado nas seguintes situações:

1. Tronco da coronária esquerda com trajeto entre a aorta e a artéria pulmonar;
2. Isquemia coronariana documentada por compressão extrínseca (se o trajeto da coronária for entre a aorta e a artéria pulmonar ou se for intra mural);

- 3 Coronária direita com origem entre a aorta e a artéria pulmonar com evidência de isquemia em testes funcionais.

Para Angelini et al (11), na maioria dos casos de OACEA de coronária direita não é necessário intervenção terapêutica. O emprego da ultrassonografia intracoronária (USIC) pode ser particularmente útil no estabelecimento de critérios que favoreçam intervenção nestes casos. Algumas características em relação à anatomia do segmento proximal podem favorecer a intervenção nos casos de OACEA de coronária direita:

1. Presença de sintomas incapacitantes e ou alto risco de MS;
2. Área de estenose maior que 50% em relação ao leito distal normal avaliado por USIC;
3. Extenso território miocárdico em risco (mais de 1/3 do total);
4. Isquemia transitória documentada em exame cintilográfico.

Quanto à atividade física nos pacientes portadores de anomalias de coronárias, o 36º Consenso de Bethesda (50) recomenda:

1. Portadores de anomalia de coronária com trajeto entre grandes vasos (aorta e artéria pulmonar) devem ser excluídos da prática de esportes competitivos;
2. Pacientes tratados cirurgicamente podem participar de esportes competitivos após 3 meses da intervenção com documentação em teste funcional da ausência de isquemia, arritmias ou sinais de disfunção miocárdica.

A rotina de avaliação cardiovascular permanece controversa e com muitas divergências na literatura. A necessidade de APP em atividades físicas associada ao uso de métodos diagnósticos como eletrocardiograma de repouso permanece controverso, para a sociedade americana não se faz necessário o uso de métodos complementares por não ser custo efetiva e ter baixa capacidade diagnóstica, enquanto a sociedade europeia defende a utilização do ECG agregado a APP bem como o uso de outros métodos se na avaliação inicial se identificar alguma anormalidade.

Muito embora haja divergências, em atletas de alta performance, parece ser plausível a utilização de métodos complementares diagnósticos agregados a anamnese como APP com o objetivo de prevenir eventos catastróficos como é a morte súbita nesta população.

11 CONCLUSÃO

Conclui-se que a anomalia de origem de coronárias é uma entidade potencialmente letal se não diagnosticada e abordada precocemente nos casos indicados. Atribuída como a segunda causa mais comum de morte súbita em revisões de literatura, coloca em risco uma população constituída de jovens produtivos, em outros aspectos saudáveis, a elevado risco de eventos arrítmicos letais principalmente associados a prática de exercícios físicos. As crianças e os atletas jovens constituem um grupo de risco com sequelas catastróficas.

Fica claro que com o avanço dos métodos diagnósticos de imagem atualmente é possível diagnosticar casos de anomalia de origem de coronárias com maior facilidade que anteriormente ao advento de tais métodos, lançando um grande desafio ao manejo adequado destes casos muitas vezes em pacientes assintomáticos, com diagnóstico incidental em métodos diagnósticos, realizados na estratificação de risco de coronariopatia, como é o caso do emprego da angiotomografia de coronárias em tomógrafos modernos com múltiplos canais de aquisição de imagem.

O manejo adequado destes casos ainda é controverso na literatura, existindo muita divergência em relação a indicação de tratamento, principalmente em pacientes portadores de OACEA assintomáticos. Quanto ao tratamento, é consensual que, quando indicado, a abordagem cirúrgica é a mais adequada muito embora, já haja na literatura, relato de pacientes tratados por via percutânea com implante de stent em casos selecionados de OACEA com compressão de trajeto e substrato isquêmico.

Outro dilema que precisa ser amplamente discutido e resolvido é a divergência quanto ao emprego de métodos diagnósticos agregados a APP em atletas candidatos a prática de esportes competitivos. A rotina de avaliação cardiovascular é controversa na literatura com muitas divergências entre a sociedades americana e a européia. Discute-se a relação custo benefício efetivo de uma avaliação mais completa com exames de imagem comparadas a anamnese e eletrocardiograma de

repouso. No entanto, seria útil para a comunidade de medicina desportiva montar um consenso autoritário para fornecer recomendações comuns a todos os esportes competitivos.

12 REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ogden JA. Congenital anomalies of the coronary arteries. *Am J Cardiol.* 1970; 25: 474-9.
2. Veras, F.H.A.P; Victor, E.G; Saraiva, L.C.R; Lopes, M.M.U; Origem Anomala de artérias coronárias. *Rev Bras Cardiol Invas* 2007; 15(3): 285-292.
3. Fritzgerald MJT. *Embriologia humana.* São Paulo: Harper & Row do Brasil, 1980. p. 48.
4. Alexander RW, Griffith GC. Anomalies of the coronary arteries and their significance. *Circulation.* 1956; 14: 800-5.
5. Hayashi JH, Abreu F^o LM, Sumita MK, Takimura CK, Hotta VT, Forte AAC. Incidência de anomalias coronárias em hospital geral. *Rev Bras Cardiol Invas.* 2002;10 (3):26-32.
6. Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126.595 patients undergoing coronary arteriography. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1990;21(1):28-40.
7. Baltaxe HA, Wixson D. The incidence of congenital anomalies of the coronary arteries in the adult population. *Radiology.* 1977;122(1):47-52.
8. Leberthson RR, Dinsmore RE, Bharati S, Rubenstein JJ, Caulfield J, Wheeler BO, et al. Aberrant coronary artery origin from the aorta. Diagnosis and clinical significance. *Circulation.* 1974;50(4):774-9.
9. Engel HJ, Torres C, Page HL Jr. Major variations in anatomical origin of the coronary arteries: angiographic observations in 4.250 patients without associated congenital heart disease. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1975;1(2):157-69.
10. Chaitman BR, Lesperance J, Saltiel J, Bourassa MG. Clinical, angiographic and hemodynamic findings in patients with anomalous origin of the coronary arteries. *Circulation.* 1976;53(1):122-31.
11. Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies: incidence, pathophysiology, and clinical relevance. *Circulation.* 2002;105(20):2449-54.
12. Maron BJ. Sudden death in young athletes. *N Engl J Med.* 2003;349(11):1064-75.
13. Oliveira SA, Snitcowsky R. Origem anômala da artéria coronária esquerda do tronco pulmonar. In: Macruz R, Snitcowsky R, eds. *Cardiologia pediátrica.* 1^a ed. São Paulo: Sarvier; 1983. p.508-43.

14. Takimura CH, Nakamoto A, Hotta VT, Campos MF, Málamo M, Otsubo R. Origem anômala da artéria coronária esquerda no tronco pulmonar. Relato de um caso em adulto. *Arq Bras Cardiol.* 2002;78(3):309-11.
15. Amaral F, Carvalho JS, Granzotti JA, Shinebourne EA. Origem anômala da artéria coronária esquerda do tronco pulmonar: perfil clínico e resultados a médio prazo do tratamento cirúrgico. *Arq Bras Cardiol.* 1999;72(3):307-20.
16. Ogden JA. Congenital anomalies of the coronary arteries. *Am J Cardiol.* 1970;25(4):474-9.
17. Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer CL. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: anomalies of the coronary arteries. *Ann Thorac Surg.* 2000;69(4 Suppl): S270-97.
18. Shi H, Aschoff AJ, Brambs HJ, Hoffmann MH. Multislice CT imaging of anomalous coronary arteries. *Eur Radiol.* 2004;14 (12):2172-81.
19. Taylor AM, Thorne SA, Rubens MB, Jhooti P, Keegan J, Gatehouse PD, et al. Coronary artery imaging in grown up congenital heart disease: complementary role of magnetic resonance and X-ray coronary angiography. *Circulation.* 2000;101(14):1670-8.
20. Kruskal JB, Hartnell GG. Nonatherosclerotic coronary artery disease: more than just stenosis. *Radiographics.* 1995;15(2): 383-96.
21. Ropers D, Moshage W, Daniel WG, Jessl J, Gottwik M, Achenbach S. Visualization of coronary artery anomalies and their anatomic course by contrast-enhanced electron beam tomography and three-dimensional reconstruction. *Am J Cardiol.* 2001;87(2):193-7.
22. Mitchell JH, Haskell W, Snell P, Van Camp SP. Task Force 8: classification of sports. *J Am Coll Cardiol* 2005;45:1364-7.
23. Angelini P. Coronary Artery Anomalies; An Entity in search of na Identity. *Circulation* 2007;115:1296-305.
24. Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer CL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: collective review of surgical therapy. *Ann Thorac Surg* 2002;74:946-55.
25. Williams IA, Gersony WM, Hellenbrand WE. Anomalous right coronary artery arising from the pulmonary artery: A report of 7 cases and a review of the literature. *Am Heart J* 2006;152: 1004.e9-1004e17.

26. Su JT, Krishnamurthy R, Chung T, G Wesley Vick, Kovalchin JP. Anomalous Right Coronary Artery from the Pulmonary Artery: Noninvasive Diagnosis and Serial Evaluation. *J Cardiovasc Magn Res* 2007;9:57-62.
27. Ruiz CE, Lau FYK. Congenital atresia of left main coronary artery: proposed mechanism for severe disabling angina in a patient with non-atherosclerotic single right coronary artery - a case report. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1991;23(3):190-3.
28. Ropers D, Gehling G, Pohle K, Maeffert R, Regenfus M, Moshage W, et al. Anomalous course of the left main or left anterior descending coronary artery originating from the right sinus of Valsalva: identification of four common variations by electron beam tomography. *Circulation.* 2002;105(6):e42-3.
29. Basso C, Maron BJ, Corrado D, Thiene G. Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading to sudden death in young competitive athletes. *J Am Coll Cardiol.* 2000;35(6):1493-501.
30. Dawn B, Talley JD, Prince CR, Hoque A, Morris GT, Xenopoulos NP, et al. Two-dimensional and doppler transesophageal echocardiographic delineation and flow characterization of anomalous coronary arteries in adults. *J Am Soc Echocardiogr.* 2003;16(12):1274-86.
31. Erez E, Tam VK, Dublin NA, Stakes J. Anomalous coronary artery with aortic origin and course between the great arteries: improved diagnosis, anatomic findings, and surgical treatment. *Ann Thorac Surg.* 2006;82(3):973-7.
32. Corrado D, Pelliccia A, Björnstad HH, Vanhees L, Biffi A, Borjesson M, Panhuyzen-Goedkoop N, Deligiannis A, Solberg E, Dugmore D, Mellwig KP, Assanelli D, Delise P, van-Buuren F, Anastasakis A, Heidbuchel H, Hoffmann E, Fagard R, Priori SG, Basso C, Arbustini E, Blomstrom-Lundqvist C, McKenna WJ, Thiene G. Cardiovascular preparticipation screening of young competitive athletes for prevention of sudden death: proposal for a common European protocol: consensus statement of the Study Group of Sport Cardiology of the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J.* 2005;26:516–524.
33. International Olympic Committee Medical Commission. Sudden Cardiovascular Death in Sport: Lausanne Recommendations: Preparticipation Cardiovascular Screening. December 10, 2004.
Available at: http://multimedia.olympic.org/pdf/en_report_886.pdf. Accessed April 17, 2007.
34. Barry J. Maron, MD; Joseph J. Doerer, BS; Tammy S. Haas, RN; David M. Tierney, MD; Frederick O. Mueller, PhD. Sudden Deaths in Young Competitive Athletes, Analysis of 1866 Deaths in the United States, 1980 – 2006. *Circulation.* 119(8):1085-1092, March 3, 2009.

35. Corrado D, Basso C, Pavei A, Michieli P, Schiavon M, Thiene G. Trends in sudden cardiovascular death in young competitive athletes after implementation of a preparticipation screening program. *JAMA*. 2006;296:1593–1601.
36. Johnsrude CL, Perry JC, Cecchin F, Smith EO, Fraley K, Friedman RA, et al. Differentiating anomalous left main coronary artery originating from the pulmonary artery in infants from myocarditis and dilated cardiomyopathy by electrocardiogram. *Am J Cardiol*. 1995;75(1):71-4.
37. Dawn B, Talley JD, Prince CR, Hoque A, Morris GT, Xenopoulos NP, et al. Two-dimensional and doppler transesophageal echocardiographic delineation and flow characterization of anomalous coronary arteries in adults. *J Am Soc Echocardiogr*. 2003;16(12):1274-86.
38. Kasprzak JD, Kratochwil D, Peruga JZ, Drozd J, Rafalska K, Religa W, et al. Coronary anomalies diagnosed with transesophageal echocardiography: complementary clinical value in adults. *Int J Card Imaging*. 1998;14(2):89-95.
39. Shi H, Aschoff AJ, Brambs HJ, Hoffmann MH. Multislice CT imaging of anomalous coronary arteries. *Eur Radiol*. 2004;14 (12):2172-81.
40. Coronary artery anomalies detected by MSCT-coronary angiography in the adult, *Netherlands Heart Journal*, Volume 16, Number 11, November 2008.
41. Taylor AM, Thorne SA, Rubens MB, Jhooti P, Keegan J, Gatehouse PD, et al. Coronary artery imaging in grown up congenital heart disease: complementary role of magnetic resonance and X-ray coronary angiography. *Circulation*. 2000;101(14):1670-8.
42. Maron BJ, Zipes DP. Introduction: eligibility recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities-general considerations. *J Am Coll Cardiol*. 2005;45:1318 –1321.
43. Hariharan R, Kacere RD, Angelini P. Can stent-angioplasty be a valid alternative to surgery when revascularization is indicated for anomalous origination of a coronary artery from the opposite sinus? *Tex Heart Inst J*. 2002;29:308 –313.
44. Angelini P, Velasco JA, Ott D, Khoshnevis GR. Anomalous coronary artery arising from the opposite sinus: descriptive features and pathophysiologic mechanisms, as documented by intravascular ultrasonography. *J Invasive Cardiol*. 2003;15:507–514.
45. Chen M, Hong T, Huo Y. Stenting for left main stenosis in a child with anomalous origin of left coronary artery: case report. *Chin Med J*. 2005; 118:80–82.

46. Amaral F, Carvalho JS, Granzotti JA, Shinebourne EA. Origem anômala da artéria coronária esquerda do tronco pulmonar: perfil clínico e resultados a médio prazo do tratamento cirúrgico. *Arq Bras Cardiol.* 1999;72(3):307-20.
47. Selzman CH, Zimmerman MA, Campbell DN. ALCAPA in an adult with preserved left ventricular function. *J Card Surg.* 2003;18(1):25-8.
48. Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer CL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: collective review of surgical therapy. *Ann Thorac Surg.* 2002;74(3):946-55.
49. Erez E, Tam VK, Dublin NA, Stakes J. Anomalous coronary artery with aortic origin and course between the great arteries: improved diagnosis, anatomic findings, and surgical treatment. *Ann Thorac Surg.* 2006;82(3):973-7.
50. Maron BJ, Zipes DP. 36th Bethesda Conference: eligibility recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities. *J Am Coll Cardiol* 2005;45:2.