

Longa sobrevivência em paciente com síndrome de ALCAPA não corrigida

Relato de caso e revisão da literatura

Júlio César Queiroz de França¹, Moacir Fernandes de Godoy², Mariane Ribeiro Spotti³, Márcio Antonio dos Santos⁴, Flávio Correa Pivatelli⁴, Wilson Pedro Guimarães Neto¹

Resumen

A origem anômala da artéria coronária esquerda da artéria pulmonar (síndrome de Bland-White-Garland ou ALCAPA: *anomalous left coronary artery from the pulmonary artery*) é uma cardiopatia congênita rara. Apresenta predominantemente na infância e suas principais formas de apresentação são como isquemia miocárdica ou insuficiência cardíaca. A sobrevivência à idade adulta é bastante incomum. Se não tratada, a mortalidade por ALCAPA se aproxima ao 90% na infância, portanto o reconhecimento precoce e a correção cirúrgica são essenciais. Apresentamos um caso de uma mulher de 56 anos, que acompanha em nosso ambulatório com o diagnóstico de síndrome de ALCAPA, e com piora recente da classe funcional de dispnéia.

Insuf Card 2018; 13(1): 40-44

Palavras-chave: Síndrome de Bland-White-Garland - Anomalias coronarianas - Angiotomografia de coronárias

Summary

Long survival in a patient with uncorrected ALCAPA syndrome Case report and literature review

The anomalous origin of the coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA or White-Bland-Garland syndrome) is a rare congenital cardiopathy. It presents predominantly in childhood and its main presentation forms are myocardial ischemia and heart failure. The survival to adulthood is unusual. If not treated, mortality by ALCAPA syndrome is close to 90% in childhood, therefore, the early recognition and surgical repair are essential. We present the case of a 56 years old woman, followed by our ambulatory with the ALCAPA Syndrome diagnosis, and recent functional class and dyspnea worsening.

Keywords: Bland-White-Garland syndrome - Coronary anomalies - Coronary angiotomography

Introdução

A origem anômala da artéria coronária esquerda a partir da artéria pulmonar (ALCAPA: *anomalous left coronary artery from the pulmonary artery*) foi descrita pela

primeira vez por Brooks em 1885¹. A primeira descrição clínica, em conjunto com achados de autópsia, foi realizado por Bland e cols., em 1933, por isso a anomalia foi chamada de Bland-White-Garland em 1962. Foi então que Fontana e Edwards relataram uma casuística

¹ Médico residente em Hemodinâmica e Cardiologia Invasiva. Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto. São Paulo. Brasil.

² Livre-docente em Cirurgia Cardiovascular. Professor adjunto. Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto. São Paulo. Brasil.

³ Médico especialista em Cardiologia e Cardio-Radiologia. Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto. São Paulo. Brasil.

⁴ Professor associado do Departamento de Hemodinâmica e Cardiologia Invasiva. Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto. São Paulo. Brasil.

Correspondência: Dr. Júlio César Queiroz de França.
Rua Luis Figueiredo Filho 680, São José do Rio Preto, São Paulo.
E-mail: jucequdefr@hotmail.com

Recebido: 27/05/2017

Aceitado: 15/09/2017

com mais de 50 pacientes pós-morte, demonstrando que a maioria dos pacientes havia morrido antes de se tornarem adultos^{2,3}.

O defeito embriológico inicial ocorre na população de células da crista neural (CCN) cardíaca do embrião ainda em sua fase inicial. Essas células migram da porção lateral do tubo neural embrionário em direção ao tronco aortopulmonar comum, contribuindo para a formação do arco e valva aórtica, camada média da artéria pulmonar (AP), posição e origem das artérias coronárias e seus óstios, além de fibras neurovegetativas do coração. O curioso curso temporal de apresentação leva a elevação da pressão pulmonar neonatal e nos níveis de oxigenação previstos para o desenvolvimento inicial normal⁴⁻⁶.

Após o nascimento, o declínio gradual da pressão pulmonar e oxigenação levam lentamente à baixa pressão de perfusão e sangue hipóxico para a artéria coronária esquerda (ACE). Aos 3 meses, o fechamento do *ductus arteriosus* leva à angina, fibrose endocárdica e cardiomiopatia isquêmica. Isto predispõe à isquemia miocárdica. Os vasos colaterais se desenvolvem entre as artérias coronárias direita e esquerda, e podem fornecer perfusão adequada ao miocárdio do ventrículo esquerdo (VE). Posteriormente, como a resistência pulmonar diminui, um fluxo retrógrado das artérias coronárias de alta pressão para o tronco pulmonar (TP) resulta no roubo de fluxo do miocárdio e contribui para a isquemia miocárdica^{6,7}. Ao longo do tempo há infarto miocárdico anterolateral, disfunção mitral e insuficiência cardíaca congestiva. As características apresentadas são paroxismos de instabilidade, que se correlacionam com episódios de angina de peito e sintomas de insuficiência

cardíaca. A síndrome de ALCAPA pode ocorrer isoladamente ou em conjunto com outras lesões cardíacas congênitas. A cardiomiopatia dilatada é um importante diagnóstico diferencial e podem também surgir como resultado da ALCAPA. Embora a ALCAPA apresente-se predominantemente na infância, existem vários relatos em adolescentes e adultos, mas em pacientes com mais de 50 anos são extremamente raros⁷⁻⁹.

Relato de caso

Paciente ALS, gênero feminino, 56 anos em seguimento ambulatorial devido ao diagnóstico de síndrome de Bland-White-Garland dá entrada em nosso serviço com quadro de dispneia progressiva, ortopnéia e dispneia paroxística noturna, além de dor torácica aos pequenos esforços (CCS III). Paciente com diagnóstico prévio há cerca de 20 anos, mas recusa-se desde então a realizar cirurgia para correção do defeito cardíaco.

Decisão em conjunto pela realização de nova cineangiogramia que evidenciou enchimento da coronária esquerda a partir da coronária direita devido a circulação intercoronariana grau 3 até tronco da artéria pulmonar e não observância de lesões coronarianas significativas (Figura 1). Optamos pela realização de ecocardiograma e angiotomografia computadorizada das artérias coronárias em aparelho multislice de 128 detectores (Figuras 2 e 3). Houve melhor definição do trajeto coronariano com evidencia da origem do tronco da coronária esquerda (TCE) a partir do AP, além da presença de ectasia difusa e vasos colaterais dos ramos ventricular posterior (VP) e descendente posterior (DP)

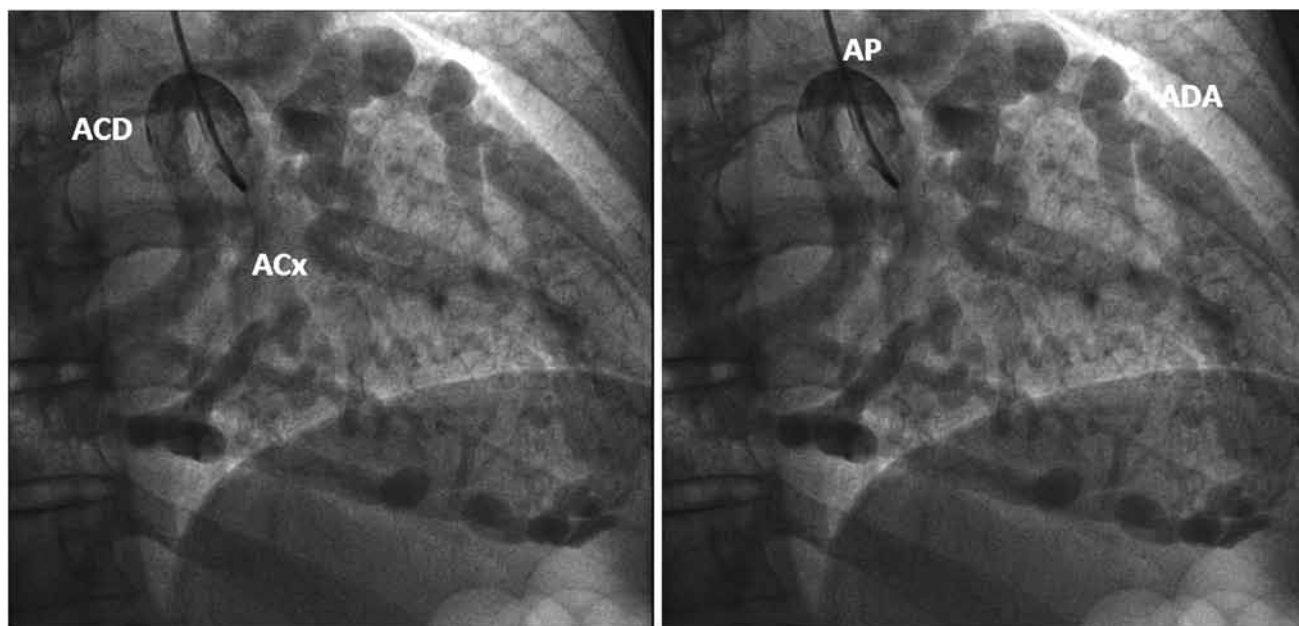


Figura 1. Angiografia coronária mostrando o enchimento da artéria coronária esquerda (ACE) da artéria coronária direita (ACD) devido à circulação intercoronária de grau 3 ao tronco da artéria pulmonar (AP). Não são observadas lesões coronárias significativas. ACx: artéria coronária circunflexa. ADA: artéria coronária descendente anterior.

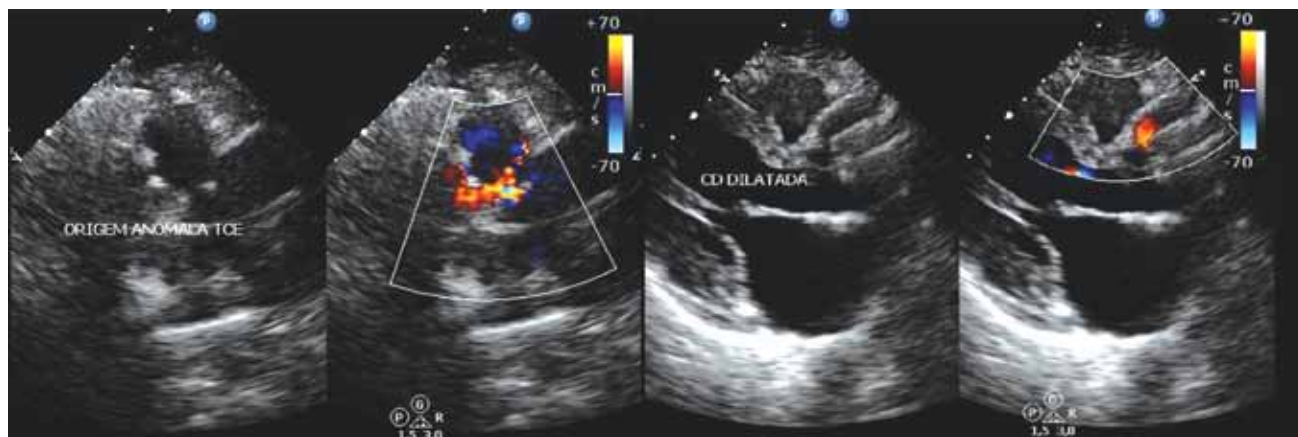


Figura 2. Ecocardiograma com Doppler a cores. **A.** Origem anômala do tronco da artéria coronária esquerda (TCE), onde o fluxo retrógrado da artéria coronária esquerda (ACE) da artéria pulmonar (AP) é visualizado por Doppler a cores. **B.** Artéria coronária direita (CD) dilatada.

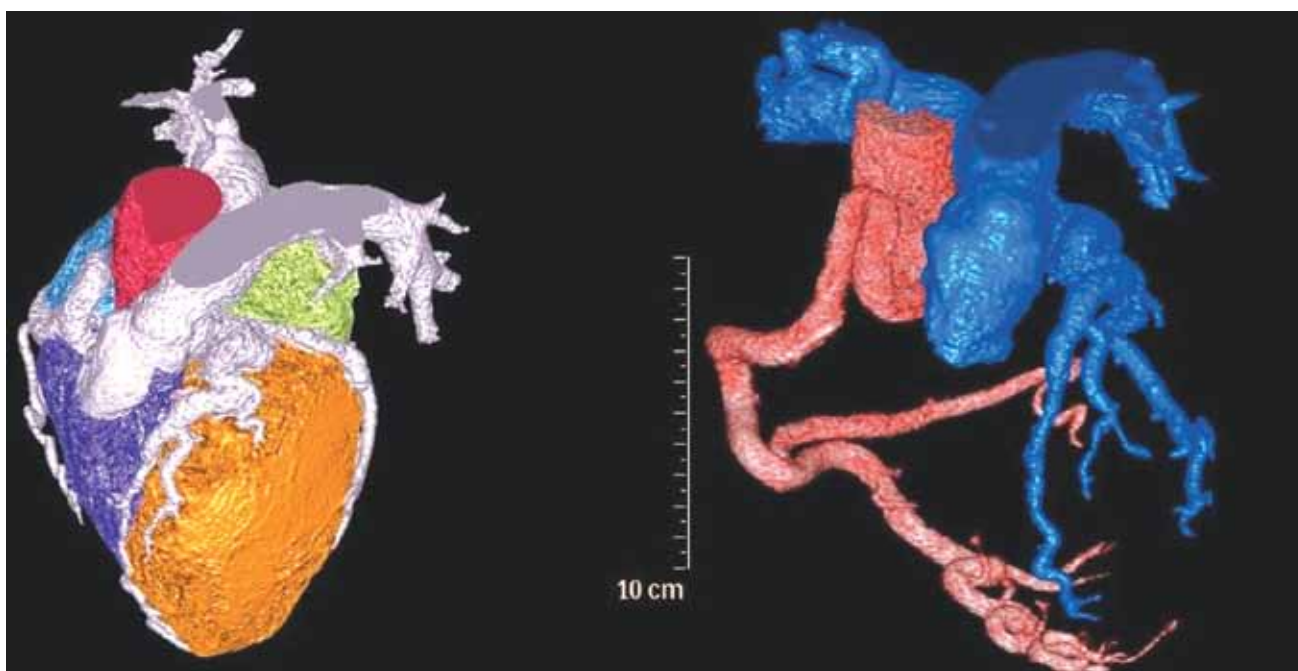


Figura 3. Angiografia por tomografia computadorizada multislice das artérias coronárias de alta resolução que permite a visualização morfológica direta das variações anatômicas na origem da artéria coronária esquerda (ACE).

Ao: aorta. TP: tronco da artéria pulmonar. ACD: artéria coronária direita. ADA: artéria descendente anterior. ACx: artéria circunflexa.

para os territórios de artéria descendente anterior (DA) e artéria circunflexa (Cx), bem como escore de cálcio zero e ausência de doença aterosclerótica. A paciente recusa-se a abordagem cirúrgica, optamos por aumento da dose de betabloqueador (metoprolol) e diurético tiazídico com melhora da angina e dispneia.

Discussão

A síndrome de ALCAPA é uma anomalia congênita coronariana com incidência de 1/300.000 nascidos vivos e representa 0,25-0,5% dos defeitos cardíacos. Caracteriza-se por uma anomalia em o origem da ACE da AP¹⁰⁻¹². Em revisão recente realizada por Yau e cols. com 151 casos adultos de ALCAPA, dos quais 12%

foram diagnosticados na autópsia. Idade média relatada foi de 41 anos; o mais velho tinha 83 anos. Existiu uma predominância de mulheres 2:1. No momento da apresentação, 66% apresentavam sintomas angina, dispneia, palpitações ou fadiga. Dezesete por cento com arritmia ventricular, síncope ou morte¹³.

A variante da ACE do AP inicialmente não tem efeito sobre a hemodinâmica das artérias coronárias na fase pré-natal e neonatal precoce. As condições de pressão arterial entre a circulação sistêmica e a circulação arterial pulmonar são igualadas pelo ducto arterioso patente. Isto assegura inicialmente um fluxo anterógrado da ACE e AP. Com a oclusão fisiológica do *ductus* arterioso reduz-se a pressão na circulação arterial pulmonar. Isto provoca um decréscimo de fluxo na ACE que resulta em um fluxo reverso de sangue oxigenado na direção

da AP. Um *shunt* esquerdo-direito é criado naquele sangue oxigenado que flui através da ACE para a AP. Temos descrito dois tipos de síndrome de ALCAPA: infantil e adulto^{14,15}.

O tipo adulto é caracterizado pela formação compensatória de colaterais entre a artéria coronária direita (ACD) que origina fisiologicamente da aorta e da ACE. Estes colaterais podem compensar o volume do *shunt* em graus variáveis em casos. O espectro de manifestações clínicas varia de um curso assintomático para a descompensação da circulação colateral arterial com o resultado do surgimento de uma isquemia subclínica potencialmente subjacente, anteriormente crônica. A isquemia pode resultar em cardiomiopatia isquêmica, insuficiência mitral, ou arritmia ventricular sendo que esta última aumenta o risco de morte cardíaca súbita^{15,16}.

No tipo infantil, as colaterais não se formam entre a ACD e ACE. Os sintomas na forma de palidez, sudorese pronunciada, dispnéia e dor torácica começam da quarta a oitava semana de vida. A falta de sangue oxigenado ao miocárdio do VE resulta em infartos do miocárdio. Estes podem causar insuficiência mitral secundária e cardiomiopatia isquêmica com insuficiência cardíaca. Sem cirurgia corretiva, a taxa de mortalidade nas primeiras semanas a meses de vida é do 90%^{16,17}.

O eletrocardiograma (ECG) freqüentemente demonstra padrões de infarto com ondas Q observadas em 50% dos pacientes, hipertrofia ventricular esquerda foi observada em 28% e desvio do eixo esquerdo em 15%. Um ECG normal foi encontrado em apenas 4%¹⁸.

As modalidades de imagem de escolha são a tomografia computadorizada multislice (TCMS) e a ressonância nuclear magnética (RNM) do coração. As características morfológicas visíveis primárias da síndrome de ALCAPA são a detecção de uma origem anômala e o *shunt* esquerda-direita com fluxo retrógrado da ACE para o AP. TCMS com sua alta resolução espacial e a possibilidade de reconstrução permite a visualização morfológica direta das variações anatômicas na origem. O ramo proximal da coronária dos segmentos dos vasos sanguíneos e variações na origem aorta ou TP podem ser visualizados com angiografia ou por RNM. No entanto, o diagnóstico via TCMS é mais robusto. A avaliação funcional é realizada via RNM em sequências que podem detectar o fluxo inverso na ACE, comparativamente com a angiocoronariografia. Características secundárias visíveis morfológicas do tipo adulto são: a dilatação da ACD e ramos colaterais intercoronários dilatados, podendo ser melhor visualizado com TCMS que com RNM. Além disso, a dilatação do VE, alterações regionais do movimento da parede do VE e insuficiência mitral devem ser mencionadas nesta conexão e são melhor detectados usando RNM. Anormalidades do movimento são detectados por sequências cinéticas e áreas infartadas subjacentes são detectadas por aumento da captação do gadolínio^{16,19-21}.

O ecocardiograma é uma modalidade de imagem com

critérios bem estabelecidos para diagnóstico nestes pacientes. Os critérios ecocardiográficos para diagnóstico de síndrome de ALCAPA são: identificação de uma ACD dilatada, o fluxo de Doppler retrógrado da ACE para AP, e fluxo colateral proveniente do fluxo septal²⁰. O tratamento não cirúrgico consiste em redução da carga de treinamento e uso de betabloqueadores para reduzir a isquemia miocárdica, entretanto este não é um tratamento consensual²⁰.

A técnica cirúrgica, com retorno da anatomia que consiste no reimplante da ACE na aorta. No entanto, em adultos esta técnica muitas vezes não é usada porque a rigidez do tecido não permite reimplante adequado. Takeuchi desenvolveu uma técnica com um tubo intrapulmonar da aorta, restabelecendo o fluxo sanguíneo da ACE, mas aumentou o risco de complicações. Atualmente este tratamento é considerado para aqueles pacientes adultos em que não é possível reimplantar a ACE na aorta.

O prognóstico dos pacientes com ALCAPA melhorou sistematicamente como resultado do diagnóstico precoce, utilizando ecocardiografia com mapeamento de fluxo a cores e TCMS, e devido a melhorias nas técnicas cirúrgicas. Em adultos assintomáticos, a literatura recente sugere que se presentes apenas isquemia crônica moderada sem insuficiência cardíaca, a sobrevida sem correção cirúrgica é possível²²⁻²⁴.

Conclusão

A síndrome de ALCAPA pode ocorrer isoladamente ou em conjunto com outras lesões cardíacas congênitas. A cardiomiopatia dilatada é um importante diagnóstico diferencial e podem também surgir como resultado da ALCAPA. Embora a síndrome de ALCAPA apresentasse predominantemente na infância, existem vários relatados em adolescentes e adultos, mas em pacientes com mais de 50 anos são extremamente raros.

O prognóstico dos pacientes com síndrome ALCAPA melhorou sistematicamente como resultado do diagnóstico precoce utilizando ecocardiografia com mapeamento de fluxo a cores e TCMS, e devido a melhorias nas técnicas cirúrgicas. Em adultos assintomáticos, a literatura recente sugere que se presentes apenas isquemia crônica moderada sem insuficiência cardíaca, a sobrevida sem correção cirúrgica é possível.

Conflito de interesse

Os autores declaram a ausência de conflito de interesse.

Fontes de financiamento

Os autores não receberam nenhum financiamento para pesquisa.

Referências bibliográficas

1. Brooks HS. Two cases of an abnormal coronary artery of the heart, arising from the pulmonary artery; with some remarks upon the effect of this anomaly in producing cirroid dilatation of the vessels. *J Anat Physiol* 1885;20:26-9.
2. Bland EF, White PD, Garland J. Congenital anomalies of the coronary arteries: report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Am Heart J* 1933;8:787-801.
3. Fontana RS, Edwards JE. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. In: Fontana RS, Edwards JE, eds. *Congenital Cardiac Disease: A Review of 357 Case Studies Pathologically*. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1962, p. 291-315.
4. Angelini P. Coronary artery anomalies: a comprehensive approach. New York: Lippincott, Williams & Wilkins; 1999, p.11-190.
5. Sans-Coma V, Arqué JM, Durán AC, Cardo M. Origin of the left main coronary artery from the pulmonary trunk in the Syrian hamster. *Am J Cardiol* 1988;62(1):159-61.
6. Riedel M, Hall RJC, Haworth SG. Disorders of the pulmonary circulation. In: Julian DG, Camm AJ, Fox KM, Hall RJC, Poole-Wilson PA, eds. *Diseases of the Heart*. 2nd ed. London: WB Saunders; 1996, p.1237-1263.
7. Artman M, Mahony L, Teitel DF. Counseling families based on etiology and epidemiology. In: Artman M, Mahony L, Teitel DF, eds. *Neonatal Cardiology*. 2nd ed. New York: McGraw-Hill; 2002, p. 253-263.
8. Alexi-Meskishvili V, Berger F, Weng Y, Lange PE, Hetzer R. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults. *J Card Surg* 1995;10:309-315.
9. Wilson CL, Dlabal PW, Holeyfield RW, Akins CW, Knauf DG. Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. Case report and review of literature concerning teenagers and adults. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977;73:887-893.
10. Peña E, Nguyen ET, Merchant N et al. ALCAPA syndrome: not just a pediatric disease. *Radiographics* 2009; 29: 553-565
11. Duan X, Yu T, Wang F et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in infants: imaging findings and clinical implications of cardiac computed tomography. *J Comput Assist Tomogr* 2015; 39: 189-195
12. Krexi L, Sheppard MN. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA), a forgotten congenital cause of sudden death in the adult. *Cardiovasc Pathol* 2013; 22: 294-297
13. Yau JM, Singh R, Halpern EJ, Fischman D. Anomalous Origin of the Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery in Adults: A Comprehensive Review of 151 Adult Cases and A New Diagnosis in a 53-Year-Old Woman. *Clin Cardiol* 2011;34(4):204-10.
14. Pachon R, Bravo C, Niemiera M. Sudden cardiac death as a presentation of anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery in a young adult. *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care* 2014. DOI: 10.1177/ 2048872614562969.
15. Latus H, Gummel K, Rupp S et al. Cardiovascular magnetic resonance assessment of ventricular function and myocardial scarring before and early after repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *J Cardiovasc Magn Reson* 2014; 16: 3.
16. Komócsi A, Simor T, Tóth L, Szabados S, Mágel F, Pintér T, et al. Magnetic resonance studies in management of adult cases with Bland-White-Garland syndrome. *Int J Cardiol* 2007; 123 (1): e8-11.
17. Jin Z, Berger F, Uhlemann F et al. Improvement in left ventricular dysfunction after aortic reimplantation in 11 consecutive pediatric patients with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Early results of a serial echocardiographic follow-up. *Eur Heart J* 1994; 15: 1044-1049.
18. Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary angiography. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1990;21(1): 28-40.
19. Takenaga M, Matsuda J, Miyamoto N, et al. Magnetic resonance imaging of Bland-White-Garland syndrome-A case of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk in a 22-year-old woman. *Jpn Circ J* 1998;62:219-221.
20. Ghaderi F, Gholoobi A, Moeinipour A. Unique echocardiographic markers of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) in the adult. *Echocardiography* 2013;31:E13-5.
21. Takemoto K, Hirata K, Tanimoto T et al. Combined Non-Invasive Doppler Echocardiography and Coronary Computed Tomography Lead to Diagnosis of Anomalous Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery (ALCAPA) Syndrome. *Circ J* 2015; 79: 1136-1138.
22. Maron BJ, Zipes DP. Introduction: Eligibility Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities-General Considerations. *J Am Coll Cardiol* 2005;45(8):1318-21.
23. Backer CL, Stout MJ, Zales VR, Muster AJ, Weigel TJ, Idriss FS, et al. Anomalous origin of the left coronary artery. A twenty-year review of surgical management. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103 (6): 1049-57.
24. Rajbanshi BG, Burkhart HM, Schaff HV, Daly RC, Phillips SD, Dearani JA. Surgical strategies for anomalous origin of coronary artery from pulmonary artery in adults. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014; 148 (1): 220-4.