

## Relato de caso

# Artéria coronária única com origem no seio de Valsalva direito

Igor Ribeiro de Castro Bienert<sup>a,\*</sup>, Lucas Pocebon<sup>a</sup>, Felipe Xavier<sup>a</sup>, Vinícius Santos<sup>a</sup>, Sarah Bortolucci<sup>a</sup>, Fábio Salerno Rinaldi<sup>a</sup>, Paulo André da Silva<sup>a</sup>, Pedro Beraldo de Andrade<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina de Marília, Marília, SP, Brasil

<sup>b</sup> Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de Marília, Marília, SP, Brasil

### INFORMAÇÕES SOBRE O ARTIGO

#### Histórico do artigo:

Recebido em 25 de agosto de 2014

Aceito em 25 de novembro 2014

#### Palavras-chave:

Anomalias dos vasos coronários

Doença da artéria coronariana

Seio aórtico

### RESUMO

A origem anômala de artéria coronária é uma alteração congênita rara, com incidência estimada em 0,3 a 1,3% dos pacientes encaminhados para angiografia coronariana. Atualmente, sua discussão ainda divide opiniões, principalmente quanto à abordagem terapêutica. Relatamos o caso de uma paciente de 75 anos submetida a um cateterismo cardíaco, cujo resultado mostrou tronco de coronária com origem anômala junto à coronária direita em seio coronariano direito e com trajeto retroaórtico.

© 2015 Sociedade Brasileira de Hemodinâmica e Cardiologia Intervencionista. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob a licença de CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

### Single coronary artery originating from the right sinus of Valsalva

#### ABSTRACT

Anomalous origin of coronary arteries is a rare congenital disorder, with an estimated incidence of 0.3 to 1.3% of patients referred for coronary angiography. Currently, its discussion still divides opinions, particularly regarding the therapeutic approach. We report the case of a 75 year-old woman who underwent cardiac catheterization, which showed the left main coronary artery with an anomalous origin next to the right coronary artery in the right coronary sinus and with a retroaortic course.

© 2015 Sociedade Brasileira de Hemodinâmica e Cardiologia Intervencionista. Published by Elsevier Editora Ltda. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

#### Keywords:

Coronary vessel anomalies

Coronary artery disease

Sinus of Valsalva

## Introdução

A origem anômala de artéria coronária (OAAC) é considerada uma alteração congênita rara e divide opiniões de especialistas, principalmente quanto à abordagem terapêutica. As anomalias coronárias são classificadas, de maneira geral, em quatro grupos: anomalias da origem e do trajeto coronários (tronco da coronária esquerda ausente, localização anômala do óstio coronário dentro ou fora do seio de Valsalva apropriado, localização anômala do óstio coronário em seio de Valsalva inapropriado e artéria coronária única); anomalias intrínsecas da anatomia coronária (estenose ou atresia de óstios coronários, aneurisma coronário, hipoplasia coronária e ponte miocárdica); anomalias da circulação coronária terminal (fístulas para cavidades cardíacas, veia cava inferior ou artérias e veias pulmonares); e vasos anastomóticos anômalos.<sup>1,2</sup> Apesar disso,

sua apresentação é objeto de preocupação, devido ao ocasional desencadeamento de sintomas isquêmicos ou até mesmo morte súbita, principalmente em adultos jovens.

Dentre as formas de apresentação, o óstio único de seio coronariano é ainda mais raro, e sua abordagem é discutida de acordo com a trajetória do leito arterial. A seguir, relatamos o caso de uma dessas anomalias com apresentação tardia e imagem angiográfica peculiar.

## Relato do caso

Paciente do sexo feminino, 75 anos, branca, com histórico de diabetes melito, hipertensão arterial, dislipidemia, atendida com queixa de dor torácica em repouso. À admissão, o exame físico não evidenciava alterações significativas. O eletrocardiograma de entra-

\* Autor para correspondência: Serviço de Hemodinâmica do Hospital das Clínicas de Marília, Rua Aziz Attallah, s/n, Fragata, CEP: 17519-101, Marília, SP, Brasil.

E-mail: [bienert@famema.br](mailto:bienert@famema.br) (I.R.C. Bienert).

A revisão por pares é da responsabilidade Sociedade Brasileira de Hemodinâmica e Cardiologia Intervencionista.

da demonstrou padrão de alteração difusa de repolarização ventricular. Foi estratificada como angina instável de alto risco e encaminhada para a realização de coronariografia, realizada via artéria radial direita, que evidenciou óstio de tronco de coronária com origem anômala em seio coronariano direito com trajeto retroaórtico (fig. 1). A ventriculografia demonstrou hipertrofia ventricular e fração de ejeção preservada. Devido à estabilidade clínica e à ausência de lesões coronarianas, a paciente teve alta com medicação cardiovascular ajustada e, no seguimento de 90 dias, encontrava-se assintomática e sem isquemia documentada em testes não invasivos.

## Discussão

O primeiro relato de origem anômala de coronária foi descrito em 1841. Tais anomalias resultam de distúrbios congênicos que ocorrem por volta da terceira semana do desenvolvimento fetal,<sup>3</sup> e as primeiras coortes prospectivas de angiografias coronárias demonstraram prevalência em torno de 5% para a OAAC. Dentre estes, 0,15% possuía a artéria coronária esquerda originando-se no seio coronariano direito.<sup>4</sup> Hoje, a classificação das anomalias coronárias de origem e trajeto obedece a critérios anatômicos estabelecidos (tabela 1). Quanto à origem única da artéria coronária, estudos mais recentes referiram a prevalência dessa alteração específica variando de 0,1 a 0,3%,<sup>5</sup> e esta pode ser melhor compreendida com a visualização em esquemas anatômicos demonstrados graficamente (fig. 2).

A investigação das OAAC é desafiadora por sua apresentação clínica, uma vez que os primeiros sintomas podem ser angina, síncope ou mesmo morte súbita, especialmente em jovens submetidos a exercícios extenuantes.<sup>6-8</sup> A ecocardiografia é um método não invasivo de baixo custo, podendo estabelecer o diagnóstico,<sup>9</sup> mas a sensibilidade e a especificidade diminuem consideravelmente com o aumento da idade da população estudada, devido à dificuldade com a janela ultrassonográfica.

Embora não seja o método de escolha para o diagnóstico, por vezes, o paciente portador de OAAC apresenta-se no laboratório de hemodinâmica ainda sem diagnóstico, e o intervencionista deve ter conhecimento dessa condição para o esclarecimento anatômico adequado. A angiografia por tomografia computadorizada (angio-TC) geralmente permite melhor visualização das artérias coronárias anômalas<sup>10</sup> e, além desta, a coronariografia por ressonância nuclear magnética (angiorressonância) é uma alternativa segura e eficaz para diagnóstico de casos duvidosos, embora seu uso ainda não esteja amplamente difundido. A *American Heart Association* (AHA), por meio do documento ACC/AHA 2008 *Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease*, referiu a angio-TC e a angiorressonância no diagnóstico das OAAC com indicação classe I e nível de evidência B.<sup>11</sup>

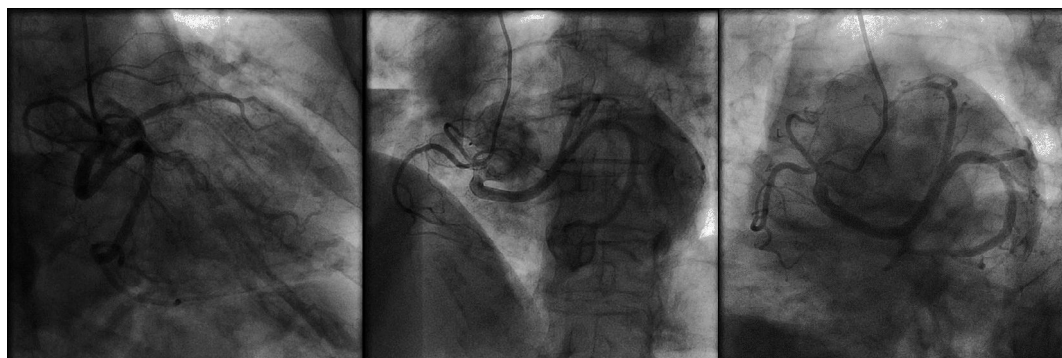
**Tabela 1**

Classificação das anomalias coronarianas de origem e trajeto

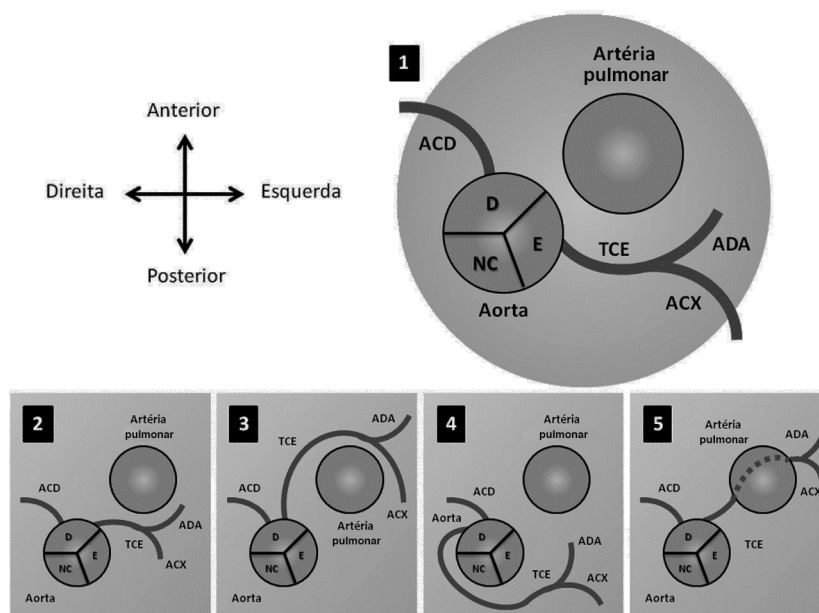
1. **Tronco de coronária esquerda ausente (origem independente da DA e Cx)**
2. **Localização anômala do óstio coronário na raiz da aorta ou próximo do seio de Valsalva apropriado (para cada artéria):**
  - a. Alto
  - b. Baixo
  - c. Comissural
3. **Localização anômala do óstio coronário fora do seio de Valsalva apropriado:**
  - a. Seio aórtico posterior direito
  - b. Aorta ascendente
  - c. Ventrículo esquerdo
  - d. Ventrículo direito
  - e. Artéria pulmonar
  - f. Arco aórtico
  - g. Artéria inominada
  - h. Artéria carótida direita
  - i. Artéria mamária interna
  - j. Artéria brônquica
  - k. Artéria subclávia
  - l. Aorta torácica descendente
4. **Origem anômala do óstio coronário no seio coronário oposto - variantes:**
  - a. CD com origem no seio coronário esquerdo e com trajeto anômalo:
    - i. Sulco atrioventricular posterior ou retrocardíaco
    - ii. Retroaórtico
    - iii. Entre a aorta e a artéria pulmonar (intramural)
    - iv. Intrasseptal
    - v. Anterior ao trato de saída da artéria pulmonar ou pré-cardíaco
    - vi. Sulco interventricular posteroanterior
  - b. DA com origem no seio coronário direito, com trajeto anômalo:
    - i. Entre a aorta e a artéria pulmonar (intramural)
    - ii. Intrasseptal
    - iii. Anterior ao trato de saída da artéria pulmonar ou pré-cardíaco
    - iv. Sulco interventricular posteroanterior
  - c. Cx com origem no seio coronário direito, com trajeto anômalo:
    - i. Sulco atrioventricular posterior
    - ii. Retroaórtico
  - d. Tronco de coronária esquerda com origem no seio coronário direito, com trajeto anômalo:
    - i. Sulco atrioventricular posterior ou retrocardíaco
    - ii. Retroaórtico
    - iii. Entre a aorta e a artéria pulmonar
    - iv. Intrasseptal
    - v. Anterior ao trato de saída pulmonar ou pré-cardíaco
    - vi. Sulco interventricular posteroanterior
5. **Artéria coronária única**

DA: artéria descendente anterior; Cx: artéria circunflexa; CD: artéria coronária direita.  
Fonte: adaptado de Angelini.<sup>1</sup>

Os consensos disponíveis sobre o tema, derivados principalmente da escola americana, indicam, quando demonstrada isquemia, revascularização cirúrgica em centros de excelência no manejo de OAAC,<sup>12,13</sup> salientando a indicação terapêutica, especialmente quando a artéria coronária esquerda se origina no seio coronário oposto e tem curso entre a aorta e a artéria pulmonar, devido ao risco de compressão da coronária pelos vasos de maior calibre.<sup>14</sup> Embora este seja o mecanismo clássico descrito como causador de



**Figura 1.** Coronariografia nas projeções oblíqua anterior direita, oblíqua anterior esquerda e oblíqua anterior esquerda caudal. Coronária esquerda com origem anômala em seio coronariano direito com trajeto retroaórtico.



**Figura 2.** Origem anômala de artéria coronária esquerda com óstio em seio coronariano direito. Variações de trajeto. (1) Anatomia coronariana normal. (2) Trajeto interarterial. (3) Trajeto pré-pulmonar. (4) Trajeto retroaórtico. (5) Trajeto subpulmonar. ACD: artéria coronária direita; D: seio coronariano direito; E: seio coronariano esquerdo; NC: seio não coronariano; TCE: tronco de coronária esquerda; ACX: artéria circunflexa; ADA: artéria descendente anterior. Fonte: adaptado de Lim JC, Beale A, Ramcharitar S; Medscape. Anomalous origination of a coronary artery from the opposite sinus. *Nat Rev Cardiol.* 2011;8(12):706-19.

isquemia, estudos com ultrassom intracoronário demonstraram que essa anomalia coronária está associada à intussuscepção intramural proximal da artéria ectópica na parede da raiz da aorta, local onde se constata hipoplasia e compressão lateral do segmento arterial, que, associadas à distensibilidade da parede aórtica, dependentes das mudanças anatômicas intrínsecas da parede do vaso, podem explicar os eventos de isquemia miocárdica episódica.<sup>3,15</sup>

Não há consenso quanto ao tratamento de OAAC sem evidências de isquemia, mas a conduta tende a ser mais conservadora, com betabloqueadores e mudanças de estilo de vida, de forma a evitar exercícios físicos extenuantes. A opção percutânea com stent é reservada a casos selecionados.<sup>16</sup>

Ainda sobre a terapêutica cirúrgica, até mesmo a escolha do tratamento ainda possui divergências na literatura e é escasso o número de evidências sólidas. Há recomendações de opções como cirurgia de reimplante da artéria coronária anômala na raiz da aorta, liberação do segmento intramural da artéria coronária anômala ou a criação de novo óstio coronário ao final do segmento intramural da coronária anômala (ostioplastia).<sup>17</sup>

#### Fonte de financiamento

Não há.

#### Conflitos de interesses

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

#### Referências

1. Angelini P. Coronary artery anomalies: An entity in search of an identity. *Circulation.* 2007;115(10):1296-305.
2. Veras FHAP, Victor EG, Saraiva LCR, Lopes MMU. Origem anômala das artérias coronárias. *Rev Bras Cardiol Invas.* 2007;15(3):285-92.

3. Farias DCC, Moreira ACV, Tavares JM, Correia JNF, Souza RS, Silva-Filho AR. Origem anômala da artéria coronária esquerda do seio de Valsalva direito. *Rev Bras Cardiol Invas.* 2013;21(1):82-4.
4. Alfaro-Franco C, Zaqqa M, Angelini P. Ectopic origin of the left anterior descending artery from the posterior descending branch. *Tex Heart Inst J.* 1999;26(3):236-7.
5. Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1990;21(1):28-40.
6. McCaffrey FM, Braden DS, Strong WB. Sudden cardiac death in young athletes. A review. *Am J Dis Child.* 1991;145(2):177-83.
7. Maron BJ, Carney KP, Lever HM, Lewis JF, Barac I, Casey SA, et al. Relationship of race to sudden cardiac death in competitive athletes with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2003;41(6):974-80.
8. Eckart RE, Scoville SL, Campbell CL, Shry EA, Stajduhar KC, Potter RN, et al. Sudden death in young adults: A 25-year review of autopsies in military recruits. *Ann Intern Med.* 2004;141(11):829-34.
9. 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.
10. Macedo SV, Conejo F, Ribeiro HB, Moshiduky RI, Perin MA, Ribeiro EE. Paciente com angina e anomalia tipo óstio único de artéria coronária com origem no seio de Valsalva direito. *Rev Bras Cardiol Invas.* 2011;19(4):442-4.
11. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). *Circulation.* 2008;118(23):e714-833.
12. 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.
13. Davis JA, Cecchin F, Jones TK, Portman MA. Major coronary artery anomalies in a pediatric population: Incidence and clinical importance. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37(2):593-7.
14. Frommelt PC, Frommelt MA, Tweddell JS, Jaquiss RD. Prospective echocardiographic diagnosis and surgical repair of anomalous origin of a coronary artery from the opposite sinus with an interarterial course. *J Am Coll Cardiol.* 2003;42(1):148-54.
15. 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(9):507-14.
16. Doorey AJ, Pasquale MJ, Lally JF, Mintz GS, Marshall E, Ramos DA. Six-month success of intracoronary stenting for anomalous coronary arteries associated with myocardial ischemia. *Am J Cardiol.* 2000;86(5):580-2, A10.
17. 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.