CARDIOLOGIA
TEORIA E PRÁTICA
Ed. XVII

Capítulo 8

IMPLICAÇÕES CLÍNICAS DAS VARIAÇÕES ANATÔMICAS DAS ARTÉRIAS CORONÁRIAS

ANDRÉ MARTINS DOS SANTOS JUNIOR[1]
ARTUR ROPELATTO MACHADO[1]
EDUARDO PIRES BUENO MENDES[1]
GÉLIO LUIZ CORREA[1]
GUILHERME GONÇALVES[1]
ISADORA RAIZER GON[1]
KAUAN NICARO FORNARI[1]
LUCAS CALGARO MENDONÇA[1]
NATÁLIA CRISTINA CESÁRIO[1]
RAFAEL DA SILVA[1]
ROCHELE LORENZI POL[2]
RONALDO KLUG JUNIOR[1]
TALIA SILVANO[1]
THAÍS DEMARTINI[1]
YAGO SATO VICENTE[1]

1. Discente - Curso de Medicina da Universidade do Vale do Itajaí (UNIVALI).
2. Docente - Curso de Medicina da Universidade do Vale do Itajaí (UNIVALI).

Palavras-chave
Artérias Coronárias; Variações Anatômicas; Anomalias.

DOI 10.59290/978-65-6029-170-6.8

EDITORA PASTEUR

INTRODUÇÃO

Segundo Molossi *et al.* (2023), as anomalias das artérias coronárias (ACC) representam um conjunto diversificado de alterações congênitas que acabam por interferir no desenvolvimento e no trajeto das artérias responsáveis pela irrigação do coração. Tais alterações podem variar desde pequenas variações anatômicas, que geralmente são assintomáticas, até defeitos complexos que comprometem significativamente o fluxo sanguíneo coronariano e desencadeiam sintomas. Ademais, a presença de ACC aumenta substancialmente o risco de eventos cardiovasculares graves, como angina, infarto do miocárdio e, em casos mais severos, morte súbita, especialmente em indivíduos jovens, uma vez que, quanto mais jovem menor é a probabilidade de circulação colateral e, consequentemente, do acometimento da única via de suporte sanguíneo.

No que tange à etiologia das ACC, esta é multifacetada, envolvendo uma complexa interação entre fatores genéticos e ambientais, como, por exemplo, as alterações nos genes que regulam o desenvolvimento embrionário do sistema cardiovascular e podem levar à formação anormal das artérias coronárias. Sob essa lógica, também, fatores ambientais, como a exposição a substâncias tóxicas durante a gestação, podem influenciar o desenvolvimento dessas anomalias. Nessa perspectiva a compreensão dos mecanismos embrionários que levam ao desenvolvimento das ACC é fundamental para o desenvolvimento de novas estratégias de diagnóstico e tratamento, haja vista que um diagnóstico precoce permite a implementação de medidas preventivas e terapêuticas adequadas, reduzindo significativamente a morbimortalidade associada a tais condições (SILVA *et al.*, 2019).

Quando analisamos o cenário contemporâneo, houve um avanço significativo nas técnicas de imagem, permitindo uma identificação mais precisa e precoce das ACC; com isso, novos tratamentos, como procedimentos minimamente invasivos, também contribuíram para a melhoria do prognóstico dos pacientes. Entretanto, ainda há muito a ser descoberto sobre a patogênese e a história natural das ACC, tendo em vista que a ausência de diretrizes terapêuticas padronizadas para todas as variantes anatômicas ressalta a necessidade de mais estudos e pesquisas clínicas para otimizar a tomada de decisão e melhorar os resultados para esses pacientes. Desse modo, a presente revisão narrativa busca contribuir para o avanço do conhecimento sobre as ACC, fornecendo uma visão geral das principais características, implicações clínicas e desafios relacionados a essas anomalias (MOLOSSI *et al.*, 2023).

No que concerne ao objetivo deste capítulo, buscou-se oferecer uma revisão dos principais aspectos envolvidos nas variações anatômicas das artérias coronárias, para tanto, utilizando e destacando a anatomia e fisiologia comum (mais prevalente) das artérias coronárias, suas classificações enquanto variações anatômicas (tipos de anomalias das artérias coronárias), suas manifestações clínicas, diagnóstico e tratamento, com intuito de fornecer uma compreensão holística acerca da temática.

MÉTODO

O trabalho trata-se de uma revisão narrativa, por meio de pesquisas nas bases de dados: CAPES periódicos, Google Acadêmico, LILACS, Medline, PubMed e SciELO. O levantamento foi realizado utilizando os descritores: “Anomalias dos Vasos Coronários”, “Coronary Vessel Anomalies” e “Artérias Coronárias”. Desta

busca, foram recuperados 17 artigos, posteriormente submetidos aos critérios de seleção.

Os critérios de inclusão foram: artigos nos idiomas espanhol, inglês e português, publicados no período de 2014 a 2024 e que abordassem as temáticas propostas para esta pesquisa, estudos do tipo caso-controle, ensaios clínicos, meta-análise, revisão, disponibilizados na íntegra, livros e diretrizes.

Os critérios de exclusão foram: artigos duplicados, que não abordassem diretamente a proposta estudada e que não atendessem aos demais critérios de inclusão. Após os critérios de seleção, restaram 14 artigos que foram submetidos à leitura minuciosa para a coleta de dados. Os resultados foram apresentados de forma descritiva, divididos em categorias temáticas abordando: anatomia e fisiologia das artérias coronárias, classificação das anomalias das artérias coronárias, manifestações clínicas, diagnóstico e tratamento.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Anatomia e fisiologia das artérias coronárias

As artérias coronárias circundam a base do coração em disposições associadas a uma "coroa", ressaltando sua denominação que provém desse formato. Os troncos das coronárias esquerda e direita são os primeiros ramos da porção ascendente da artéria aorta, surgindo imediatamente acima de sua origem no ventrículo esquerdo, posteriormente ao tronco pulmonar, ademais, seus óstios estão localizados próximos à valva aórtica, que confere importante irrigação durante diástole cardíaca, devido à abertura dos cúspides que tamponam estes óstios durante sístole (MOORE *et al.*, 2014).

A artéria coronária direita, em 71% dos casos, tem origem no seio aórtico (seio de Valsalva) direito, porém, há variações onde sua origem pode estar localizada na porção posterior (59%), ou na parte média do seio (40%), projetando-se posteriormente ao tronco pulmonar e percorrendo o sulco coronário entre o átrio e ventrículo direitos (SILVA *et al.*, 2018).

A artéria, antes de percorrer lateralmente o átrio direito, emite o ramo denominado de ramo do nó sinoatrial, responsável por irrigar o nodo que dá origem ao início do estímulo elétrico do sistema de condução do coração. Ademais, há outros vasos próximos a esse ramo que irrigam grande parte do átrio direito, chamados de ramos atriais anteriores, laterais e posteriores, além de outros que irrigam o cone arterial, denominados de ramos do cone arterial. Após a coronária direita se dirigir até a face diafragmática do coração, ela se ramifica em ramo marginal direito, irrigando o ventrículo direito em sua face lateral e inferior. A artéria continua em direção ao sulco interventricular posterior e ao ápice do coração, ramificando-se em ramo interventricular posterior ou descendente posterior, caracterizando, assim, uma dominância coronária direita, em 70% dos casos, onde a coronária direita faz maior parte da irrigação cardíaca por dar origem a esta ramificação. Esse ramo é o maior da artéria coronária direita e irriga a face diafragmática de ambos os ventrículos, além de um terço posterior do septo interventricular, contribuindo não apenas para o septo que separa as câmaras cardíacas, mas ao sistema de condução do coração. Por fim, em sua porção terminal, nos casos de dominância coronária direita, o ramo interventricular posterior faz anastomose com o ramo interventricular anterior da artéria coronária esquerda (MOORE *et al.*, 2014).

A artéria coronária esquerda surge no seio aórtico esquerdo, na parte ascendente da aorta, na borda livre da válvula (48% dos casos), acima da borda livre da válvula (34% dos casos)

ao menos frequentemente, abaixo da borda (18% dos casos), e no seu trajeto posteriormente ao tronco pulmonar, bifurca-se dando origem ao ramo interventricular anterior e circunflexo. O ramo interventricular anterior circunda a margem esquerda do tronco pulmonar e segue em trajeto descendente no sulco interventricular anterior, até o ápice do coração originando ramos para o cone arterial e os ramos interventriculares septais no ventrículo direito e os laterais no ventrículo esquerdo. O ramo circunflexo percorre o sulco coronário para a esquerda e segue para a face diafragmática do coração, distribuindo-se entre o átrio e ventrículo esquerdos. Quando alcança o sulco interventricular posterior dá origem a artéria interventricular posterior. Sua principal ramificação é o ramo ventricular esquerdo que irriga todo o ventrículo esquerdo. Ramificações menores originam a artéria marginal, a intermediária e a sinoatrial. A coronária esquerda irriga tipicamente a maior parte do ventrículo esquerdo, o átrio esquerdo, e predominantemente o septo interventricular anterior, podendo constituir o suprimento primordial para o sistema de condução do coração (SILVA *et al.*, 2018).

A artéria coronária esquerda é constituída por um curto segmento (o tronco), e logo se divide nas artérias descendente anterior e circunflexa. A artéria descendente anterior corre pelo sulco atrioventricular anterior, dando origem a vários ramos septais perfurantes e diagonais. A artéria circunflexa transita ao longo do sulco atrioventricular fornecendo ramos marginais, atriais, e em 10% dos casos dá origem à artéria descendente posterior, a qual vai até o ápice do coração pelo sulco interventricular posterior. A coronária esquerda irriga todo o átrio esquerdo, os dois terços anteriores do septo interventricular, a margem esquerda da parede livre do ventrículo direito, as paredes anterior e lateral do ventrículo esquerdo, podendo nutrir a parede inferior do ventrículo esquerdo (MOORE *et al.*, 2014).

Sabendo-se que a artéria coronária esquerda (ACE) se origina do seio da aorta esquerda da parte ascendente da aorta. Ressalta-se a importância do seu trajeto e das suas ramificações no que tange à nutrição do coração. Posteriormente, passa entre a aurícula esquerda e o lado esquerdo do tronco pulmonar e segue no sulco coronário. Em cerca de 40% das pessoas, o ramo do nó SA origina-se do ramo circunflexo da ACE e ascende na face posterior do átrio esquerdo até o nó SA. Quando entra no sulco coronário, na extremidade superior do sulco IV anterior, a ACE divide-se em dois ramos, o ramo IV anterior e o ramo circunflexo. O ramo IV anterior segue ao longo do sulco IV até o ápice do coração. A seguir, faz a volta ao redor da margem inferior do coração e costuma fazer anastomose com o ramo IV posterior da artéria coronária direita. O ramo IV anterior supre partes adjacentes de ambos os ventrículos e, através de ramos IV septais, os dois terços anteriores do SIV. Em muitas pessoas, o ramo IV anterior dá origem ao ramo lateral (artéria diagonal), que desce sobre a face anterior do coração. O ramo circunflexo da ACE, que é menor, acompanha o sulco coronário ao redor da margem esquerda do coração até a face posterior do coração. O ramo marginal esquerdo do ramo circunflexo acompanha a margem esquerda do coração e supre o ventrículo esquerdo. Na maioria das vezes, o ramo circunflexo da ACE termina no sulco coronário na face posterior do coração antes de chegar à crux cordis (cruz de Has), mas em aproximadamente um terço das pessoas, ele continua como um ramo que segue dentro do sulco IV posterior ou adjacente a ele (SILVA *et al.*, 2018).

Comumente, a ACE supre: o átrio esquerdo; a maior parte do ventrículo esquerdo; parte do

ventrículo direito; a maior parte do SIV (geralmente seus dois terços anteriores), inclusive o feixe AV do complexo estimulante do coração, através de seus ramos IV septais perfurantes; nó SA (em cerca de 40% das pessoas) (MOORE *et al.*, 2014).

Classificação das anomalias das artérias coronárias

Ao adentrar no campo das anomalias coronarianas, encontra-se uma vasta gama de classificações a serem empregadas a cada tipo das mesmas, para isso, foi utilizada a de Angelini como meio de base para este estudo. De acordo com Alam *et al.* (2023), os critérios para a definição de anormalidade das artérias coronárias devem levar em conta estruturas morfológicas das artérias, como o número de óstios, curso, localização e ramificações. Segundo os autores, deve-se considerar uma variação e não uma anomalia quando há a prevalência da característica em mais de 1% da população.

Há várias formas de se categorizar as anomalias coronarianas. Entre as principais, há a classificação de acordo com a importância clínica, separando-as em benignas (não representam risco) e malignas (podem trazer riscos à saúde do paciente), e a classificação de Angelini, baseada na relevância funcional das alterações. Seguindo a classificação citada por Alam *et al.* (2023), tem-se:

- Anomalias de origem e trajeto:

- Atresia do tronco coronário esquerdo: é a anomalia coronária mais comum que, além de ser benigna, tem incidência de 0,41-0,67%.

- Artéria coronária única: é possível classificar a presença de uma única artéria coronária dependendo do local de seu óstio (R: seio arterial direito e L: seio arterial esquerdo), distribuição anatômica (I: artéria coronária única seguindo o trajeto normal da ACE, II: artéria coronária com origem anormal do segmento proximal de outra artéria coronária, III: artéria coronária única com origem do seio aórtico, com as artéria circunflexa esquerda e artéria anterior descendente esquerda com origens separadas do tronco comum) e curso do tronco transverso (A: curso anterior para vasos principais, B: entre a aorta e artéria pulmonar, P: curso posterior, S: curso septado, C: tipo combinado). Quando a artéria tem origem no seio esquerdo, a anomalia geralmente é benigna, tendo em vista que o curso da artéria coronária direita não é interarterial, porém, se a artéria coronária direita anômala cruza entre a aorta e a artéria pulmonar, é possível que ocorra isquemia miocárdica e morte cardíaca súbita. A prevalência desta anomalia é de 0,024-0,066%. Por outro lado, se originado do seio direito, a artéria coronária esquerda segue um caminho interarterial ou anterior, e é associado mais frequentemente com a morte cardíaca súbita. A prevalência desta alteração varia entre 0,02-0,05%. Com isso, nota-se que as variações anteriores são geralmente benignas, enquanto as interarteriais são comumente malignas.

- Localização anômala do óstio coronário: um óstio coronário pode ter uma origem anômala mesmo estando no seio apropriado, resultando em uma origem mais superior ou inferior que a normal. Por outro lado, quando o óstio está localizado fora do seio apropriado, pode-se apresentar uma maior gama de variações, como o seio de Valsalva não coronário, ventrículos, regiões ectópicas da aorta, artérias principais (aorta descendente, carótida, etc.) ou até mesmo de artérias menores (artérias brônquicas, artéria torácica interna, etc.) As alterações mais interessantes clinicamente são a origem do óstio coronário do seio contralateral, associada à morte cardíaca súbita, e externamente às raízes aórticas, em que a maioria dos pacientes são assintomáticos, mas a falha cardíaca também foi observada.

Quando a artéria coronária se origina a partir do seio contralateral de Valsalva, ela pode percorrer cinco caminhos diferentes:

- Pré-pulmonar: anteriormente à via de saída do ventrículo direito, em que normalmente é benigno e raramente associado à angina;

- Retro-aórtico: posterior à raiz aórtica, sem alteração hemodinâmica;

- Transeptal: com curso intramiocárdico;

- Retrocardíaco: posterior às válvulas atrioventriculares;

- Interarterial: entre a aorta e a artéria pulmonar, associado ao risco de morte cardíaca súbita em atletas jovens.

A frequência da origem ectópica da artéria coronária direita no seio de Valsalva esquerdo tem uma frequência de 0,03-0,92%, enquanto a origem ectópica da artéria coronária descendente esquerda a partir do seio de Valsalva direito tem uma frequência de 0,03%. Por fim, a origem ectópica da artéria circunflexa esquerda a partir do seio direito de Valsalva direito possui uma frequência de 0,37%, sendo normalmente benigno (ALAM *et al.*, 2023).

Fora das raízes da aorta, segundo Gentile *et al.* (2021), a aparição clínica mais dramática ocorre quando a artéria coronária direita se origina da artéria pulmonar, com uma frequência de 0,002%. Também, é possível ocorrer a origem anormal da artéria coronária esquerda a partir da artéria pulmonar, com uma frequência de 0,008%, mas em que 85% dos pacientes com a alteração desenvolvem sintomas de isquemia do miocárdio e falha cardíaca já na infância. Também são reportados casos de outras artérias coronárias surgindo da artéria pulmonar, porém, são extremamente raros.

- Anomalias intrínsecas da anatomia coronária:

- Separação da artéria coronária direita: de caráter benigno, a citada anomalia ocorre em uma divisão prévia da artéria coronária direita em dois ramos: anterior e posterior, em que ambas terão a função de fluxo colateral de artérias coronárias posteriores nas partes distal e proximal do sulco interventricular posterior, respectivamente. A mesma se encontra epidemiologicamente no limite da consideração anômala, atingindo 1% da população.

- Separação da artéria coronária descendente esquerda: de caráter benigno, a anomalia remete a quatro tipos de alterações relacionadas à artéria descendente anterior esquerda entre o grupo de 1 a 3 em que a mesma se divide em duas, a primeira com trajeto para o sulco interventricular anterior e a segunda que denomina os tipo: 1 (desce ao lado ventricular esquerdo) 2 (lado ventricular direito) ou 3 (sulco interventricular anterior). Além destas, há também o tipo 4, em que um dos ramos da separação provém da artéria coronária esquerda e termina no sulco interventricular anterior e a outra surge da artéria coronária direita em direção ao sulco interventricular anterior em sua parte distal.

- Hipoplasia das coronárias: de caráter congênito, a anomalia se caracteriza pelo estreitamento do lúmen em uma ou duas artérias principais sem a presença de ramos que compensam a diminuição de fluxo em determinada faixa do tecido cardíaco, levando a anomalia a um padrão maligno, levando a morte.

- Atresia coronária: de caráter maligno e congênito, a anomalia se baseia na inexistência tanto do óstio coronário esquerdo, como de sua extensão, a parte inicial da artéria coronária esquerda, desse modo, como as artérias circunflexa e descendente anterior não possuem conexão em fluxo da parte proximal, o ventrículo passa a ser perfundido por meio de artérias colaterais de forma ineficiente. Sua presença é considerada extremamente rara na população.

- Anomalias de terminação:

- Fístulas: com prevalência populacional de 0,3 a 0,87% da população, as fístulas são conexões que ocorrem entre artérias coronárias ou ramos a outro espaço de menor pressão, sendo presentes casos pequenos ou complexos de alteração estrutural.

Por fim, é necessário salientar a presença de outras alterações ligadas a classificação que, por sua prevalência em número maior que 1% da população, foram tratadas como variações e não anomalias, assim, não possuindo foco neste estudo: trifurcação do tronco esquerdo, *wrap-around LAD, separate ostium of conus branch*, ramificação septal descendente da ACD, ectasia coronária e comunicação miocárdica (GENTILE *et al.*, 2021).

Manifestações clínicas

As anomalias das artérias coronárias (CA) representam um espectro raro, mas potencialmente letal, sendo relatadas em < 1% da população geral com base em técnicas de imagem coronária e autópsia (POMARES *et al.*, 2016). Embora muitas dessas anomalias possam ser assintomáticas e encontradas incidentalmente em exames de imagem ou autópsias, elas podem ter manifestações clínicas graves, incluindo angina, arritmias, insuficiência cardíaca e até precipitar isquemia miocárdica com risco de morte cardíaca súbita, mesmo em jovens e atletas. As anomalias podem envolver a origem, curso, anatomia intrínseca e terminação das CA (RIZZO *et al.*, 2021). Desse modo, se discutirá as manifestações clínicas das principais anomalias anatômicas das artérias coronárias, incluindo estenose/atresia ostial, hipoplasia coronária e fístulas coronarianas. A compreensão dessas manifestações é essencial para a detecção precoce e manejo adequado dessas condições, principalmente em populações de risco, como pacientes pediátricos e jovens adultos.

A estenose/atresia ostial da CA é uma anomalia extremamente rara que leva à formação de vasos colaterais a partir da CA normal, geralmente inadequada para satisfazer a demanda de oxigênio do miocárdio. A apresentação clínica geralmente ocorre no primeiro ano de vida (RIZZO *et al.*, 2021). Caracteriza-se assim, pelo estreitamento ou obstrução completa do óstio de uma das principais artérias coronárias. A presença de estenose severa ou atresia impede o fluxo sanguíneo adequado para o miocárdio, resultando em um processo de formação de vasos colaterais. No entanto, esses vasos colaterais geralmente não conseguem suprir adequadamente a demanda de oxigênio do tecido miocárdico, o que predispõe a episódios de isquemia miocárdica (GENTILE *et al.*, 2021).

A apresentação clínica da estenose/atresia ostial geralmente irá ocorrer no primeiro ano de vida. Os recém-nascidos afetados podem apresentar sinais de insuficiência cardíaca congestiva, incluindo cianose, devido à baixa oxigenação tecidual causada pela insuficiência do fluxo sanguíneo coronário, especialmente em casos de estresse cardíaco, como durante o choro ou alimentação, bem como astenia, uma vez que a demanda de oxigênio inadequadamente atendida pelo miocárdio causa intolerância ao esforço. Ademais, reconhece-se como um dos sintomas de base a angina pectoris, a dor torácica em neonatos é muitas vezes difícil de reconhecer, mas pode se manifestar por choro incessante, irritabilidade e desconforto generalizado. Além disso, pode-se manifestar sinais de insuficiência cardíaca (IC) como taquipneia, hepatomegalia e edema periférico que podem ser indicativos de IC secundária à isquemia coronária. Tal condição, se não tratada, pode evoluir para morte súbita, uma vez que a isquemia miocárdica prolongada pode desencadear arritmias ventriculares fatais ou disfunção cardíaca progressiva (RIZZO *et al.*, 2021).

Já a hipoplasia coronariana refere-se a um desenvolvimento incompleto das artérias coronárias, caracterizado por um lúmen estreito (< 1,5 mm) em uma ou mais das três artérias epicárdicas principais (artéria coronária direita, artéria descendente anterior e artéria circunflexa) (GENTILE *et al.*, 2021). Essa condição resulta em uma diminuição do fluxo sanguíneo coronariano, especialmente em momentos de alta demanda metabólica, como durante o exercício.

A hipoplasia das artérias manifesta-se clinicamente de múltiplas maneiras, dependendo da gravidade e da extensão do comprometimento vascular. Os pacientes podem apresentar angina pectoris, geralmente desencadeados por esforço físico ou estresse emocional, devido à isquemia miocárdica. Em casos mais severos, a hipoplasia pode levar a infarto do miocárdio, arritmias e até morte súbita, especialmente em indivíduos jovens. Além disso, sinais de insuficiência cardíaca, como dispneia aos esforços e edema periférico, podem ocorrer em decorrência da diminuição do fluxo sanguíneo coronariano. A apresentação clínica pode ser insidiosa, com sintomas que se desenvolvem ao longo do tempo, ou aguda, dependendo da presença de eventos isquêmicos súbitos (KWON *et al.*, 2015).

Um dos sintomas mais característicos da hipoplasia de CA é a arritmia. A hipoplasia das artérias coronárias gera arritmias devido à insuficiência no suprimento de oxigênio ao miocárdio, resultando em isquemia. Essa condição altera a eletrofisiologia cardíaca de maneira complexa. A isquemia força o miocárdio a realizar metabolismo anaeróbico, levando ao acúmulo de ácido lático e à queda do pH intracelular, resultando em acidose. Essa mudança desequilibra os íons dentro da célula cardíaca, afetando os canais de sódio, potássio e cálcio, que são essenciais para a propagação dos potenciais de ação cardíacos. O comprometimento dos canais de sódio retarda a despolarização, enquanto a disfunção dos canais de potássio prolonga a repolarização e a sobrecarga de cálcio intracelular causa desorganização na contração miocárdica. Esse desequilíbrio eletrofisiológico leva à formação de áreas de bloqueio de condução e circuitos de reentrada, que são mecanismos fundamentais no desenvolvimento de arritmias, como a taquicardia ventricular e fibrilação ventricular. A isquemia também provoca arritmias adicionais, como extrassístoles ventriculares, devido à irritabilidade elétrica nas áreas afetadas. Além disso, a sobrecarga de cálcio intracelular pode desencadear a morte celular por necrose ou apoptose, levando à fibrose miocárdica. Essas áreas de cicatrização podem atuar como barreiras para a condução elétrica, aumentando ainda mais o risco de arritmias (CHRISTOPHER *et al.*, 2020). Dessa forma, a hipoplasia coronária cria um ambiente propício para o desenvolvimento de arritmias e demais condições clínicas potencialmente fatais, elevando a incidência de morte súbita por anomalias anatômicas coronarianas.

As fístulas coronarianas são anomalias raras das artérias coronárias, caracterizadas por conexões anômalas entre uma artéria coronária e uma cavidade cardíaca, um vaso sanguíneo (como veias ou artérias pulmonares), ou outras estruturas vasculares. Essas fístulas podem resultar em um desvio do fluxo sanguíneo, o que compromete a perfusão do miocárdio. Embora geralmente sejam assintomáticas, as fístulas coronarianas podem levar a sérias complicações clínicas, incluindo isquemia miocárdica, insuficiência cardíaca e morte súbita, especialmente em casos não tratados (CHRISTOPHER *et al.*, 2020).

Dessa forma, segundo Jimenez *et al.* (2021), as fístulas podem se originar de qualquer uma das principais artérias coronárias, sendo mais

comuns na artéria coronária direita. As terminais podem estar conectadas às câmaras cardíacas, tronco pulmonar ou veias, como o seio coronário e veias cavas. As fístulas são classificadas com base na sua terminação:

- Fístulas arterio-cavitárias: conectam-se a câmaras cardíacas, como átrios ou ventrículos.
- Fístulas arteriovenosas: terminam em veias, como o seio coronário ou veias cavas.
- Fístulas arterio-pulmonares: terminam no tronco pulmonar ou em suas ramificações.

Em sua fisiopatologia causam um "roubo coronariano", desviando o sangue da circulação coronária normal para uma cavidade de baixa pressão, o que compromete a perfusão do miocárdio, especialmente durante o esforço físico, quando a demanda de oxigênio é elevada. Esse desvio pode levar a isquemia miocárdica e sobrecarga cardíaca, resultando em dilatação das câmaras cardíacas e insuficiência cardíaca, principalmente em fístulas de grande calibre (GENTILE *et al.*, 2021).

Em casos de fístulas grandes, o fluxo sanguíneo excessivo pode causar sobrecarga de volume e levar à dilatação das câmaras cardíacas e insuficiência cardíaca congestiva. A formação de aneurismas e a predisposição a endocardite infecciosa também são complicações associadas às fístulas coronarianas, especialmente em fístulas de longa data (SHAH, 2020). A maioria das fístulas coronarianas é assintomática e descoberta incidentalmente em exames de imagem, como a tomografia computadorizada (TC) ou angiografia coronariana. No entanto, fístulas de maior calibre ou com desvio significativo de sangue podem levar a uma série de sintomas.

Angina pectoris: a isquemia miocárdica decorrente do desvio de sangue pode causar dor torácica, especialmente durante esforços físicos, quando a demanda por oxigênio aumenta e o fluxo sanguíneo anômalo aumenta (GENTILE *et al.*, 2021).

Insuficiência cardíaca: a sobrecarga de volume nas câmaras cardíacas devido ao fluxo desviado pode resultar em insuficiência cardíaca congestiva, manifestando-se como dispneia, fadiga, edema periférico e hepatomegalia. Esses sinais são mais comuns em fístulas de grande calibre (JIMENEZ *et al.*, 2021).

Arritmias: as fístulas podem causar arritmias, como fibrilação atrial e taquicardia ventricular, devido à isquemia miocárdica e alteração da eletrofisiologia cardíaca. Em casos mais graves, pode ocorrer fibrilação ventricular, aumentando o risco de morte súbita (JIMENEZ *et al.*, 2021).

Sopro cardíaco: fístulas de grande calibre podem ser detectadas pelo exame físico como um sopro cardíaco contínuo, decorrente do fluxo sanguíneo anômalo, especialmente se o desvio de sangue for significativo (GENTILE *et al.*, 2021).

O diagnóstico de fístulas coronarianas, segundo Christopher *et al.* (2020), geralmente é feito por meio de exames de imagem avançada:

- Ecocardiografia: é a ferramenta inicial para avaliação, podendo detectar fístulas de maior calibre e alterações hemodinâmicas.
- Angiografia coronária: continua sendo o padrão-ouro para identificar a anatomia exata da fístula e determinar sua localização e tamanho.
- Tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (RM): detalham a anatomia das fístulas e avaliam complicações, como aneurismas e trombos, além de serem ferramentas não invasivas.

O manejo da fístula coronariana depende de seu tamanho e das manifestações clínicas. Fístulas pequenas e assintomáticas podem ser apenas monitoradas, mas as fístulas sintomáticas ou que causam sobrecarga cardíaca significativa requerem intervenção. Dessa forma, a correção cirúrgica é indicada em fístulas de grande

calibre ou sintomáticas. A cirurgia envolve a ligadura da fístula ou o fechamento com sutura. Outra possibilidade é por meio de oclusão percutânea, que em alguns casos, fístulas podem ser tratadas por cateterismo, utilizando dispositivos de oclusão, como *coils* ou *stents* revestidos, o que evita a necessidade de cirurgia aberta (JIMENEZ *et al.*, 2021).

O prognóstico das fístulas coronarianas depende da extensão da fístula e da presença de complicações. Fístulas pequenas, assintomáticas, têm um bom prognóstico com monitoramento regular. Em contrapartida, fístulas maiores, especialmente aquelas que causam isquemia miocárdica ou insuficiência cardíaca, têm pior prognóstico se não tratadas. O tratamento cirúrgico ou percutâneo em tempo hábil oferece bons resultados na prevenção de complicações e melhora da qualidade de vida (GENTILE *et al.*, 2021).

Diagnóstico

Os exames de imagem são fundamentais para identificar anomalias coronarianas congênitas, uma vez que chegar a um diagnóstico através de anamnese, exame físico, eletrocardiograma ou testes funcionais é extremamente improvável. Vários exames podem ser usados para contemplar a anatomia coronária e pesquisar a presença de anomalias (NEVES *et al.*, 2015).

Crianças e adultos jovens parentes de primeiro grau com morte súbita relacionada a anomalias coronárias podem receber rastreamento por meio da ecocardiografia transtorácica. O reconhecimento de AAC em crianças e adolescentes aumentou como resultado de sua implementação em um grupo mais amplo de pacientes pediátricos (NEVES *et al.*, 2015).

A ecocardiografia transesofágica é proficiente na identificação da origem e do trajeto inicial das artérias coronárias. Porém, além de ser um método semi-invasivo, é inábil em determinar a trajetória das artérias em sua totalidade (NEVES *et al.*, 2015).

A angiografia invasiva coronariana (ICA) foi, em um determinado momento, reconhecida como o padrão-ouro. Contudo, por ser um procedimento invasivo, apresentar resolução espacial limitada, reconhecimento dificultoso do trajeto proximal e ser desprovida de imagens tridimensionais, gradualmente passou a ser superada pela angiotomografia computadorizada (GENTILE *et al.*, 2021).

A associação da angiografia invasiva com técnicas de imagem intravascular, como o ultrassom intravascular, e a tomografia de coerência óptica proporcionaram uma resolução espacial aprimorada e uma análise mais detalhada da geometria intraluminal. Esses métodos são particularmente valiosos para a caracterização da porção proximal das AACs, especialmente no que diz respeito à origem anômala das coronárias na aorta (GENTILE *et al.*, 2021).

No momento atual, a visualização da anatomia coronária por ressonância magnética e angiotomografia computadorizada são consideradas os exames padrão-ouro (NEVES *et al.*, 2015).

A angiotomografia computadorizada com múltiplos detectores identifica não somente a anomalia na origem dos vasos, mas também seu percurso e a interação com outras estruturas mediastinais. Essa técnica possibilita reformatações em múltiplos planos e volumétricas, as quais são cruciais para o prognóstico e a avaliação das abordagens terapêuticas. A implementação do *gating* de ECG e dos sistemas de renderização no pós-processamento trouxe melhorias expressivas na qualidade das imagens, além de diminuir o tempo de aquisição e a exposição à radiação (GENTILE *et al.*, 2021).

É fundamental utilizar um protocolo específico de angiotomografia computadorizada sincronizada com o eletrocardiograma para a caracterização de anomalias coronarianas. A ausência dessa sincronização pode resultar em artefatos de pulsação que podem gerar imagens equivocadas, simulando uma origem anômala da coronária direita no seio coronariano esquerdo com trajeto interarterial (NEVES *et al.*, 2015).

A ressonância magnética é um método não invasivo que serve como alternativa à angiotomografia computadorizada. Além de oferecer uma definição anatômica comparável da origem e do trajeto das artérias coronárias, também possibilita a avaliação da função sistólica e valvar, bem como a caracterização do tecido miocárdico, fornecendo informações valiosas. No entanto, seu papel é secundário em relação à angiotomografia, devido à sua resolução espacial significativamente inferior, maior tempo de aquisição e menor disponibilidade de equipamentos e experiência específicos (GENTILE *et al.*, 2021).

Para avaliar a presença de isquemia ou fibrose miocárdica associada à AAC, podem ser recomendados métodos diagnósticos funcionais, como cintilografia miocárdica, ECG de esforço, ressonância magnética com estresse e ultrassonografia intravascular (NEVES *et al.*, 2015).

Tratamento

Há três opções de tratamento: observação ou uso de medicamentos, angioplastia com inserção de *stent* ou a cirurgia. Normalmente, a abordagem cirúrgica é a conduta médica mais adequada para tratar anomalias coronárias relacionadas à origem e ao trajeto das artérias, mas os desfechos finais desse procedimento na sobrevivência de adultos ainda não foram completamente elucidados (NEVES *et al.*, 2015).

Também, de acordo com Neves *et al.* (2015), as anomalias na coronária esquerda geralmente requerem cirurgia. Entretanto, para anomalias da coronária direita, a conduta a ser tomada é mais discutida e costuma ser menos invasiva, levando em conta as condições clínicas do paciente, sendo que alguns estudos mostram que certos pacientes têm bons resultados sem intervenção cirúrgica (NEVES *et al.*, 2015).

Como sugerem as diretrizes do American College of Cardiology e da American Heart Association (ACC/AHA) publicadas em 2008, a cirurgia de revascularização é indicada nos seguintes casos: anomalia na origem do tronco coronário esquerdo com trajeto entre artérias, anomalia na origem da coronária direita com trajeto interatrial e presença de isquemia no músculo cardíaco, evidência de isquemia miocárdica no território afetado, sem outra causa aparente. Além disso, segundo as mesmas diretrizes, a cirurgia de revascularização pode ser benéfica em situações como: estenose significativa confirmada por ultrassom intravascular, vasos subdesenvolvidos, compressão ou sinais de estenose nas coronárias, mesmo sem comprovação de isquemia associada (NEVES *et al.*, 2015).

A técnica de revascularização com enxerto vascular é amplamente utilizada, e, em alguns casos, pode-se realizar a ligadura do vaso nativo para evitar o desenvolvimento de fluxo competitivo, que pode levar ao fechamento do enxerto. Outras técnicas incluem: "*unroofing*", ou abertura do segmento intramural da coronária (que seria uma abordagem considerada segura e eficaz), reimplante da artéria no local correto (uma técnica mais difícil, mas com melhores resultados a longo prazo, especialmente em crianças e alguns adultos) e a translocação da artéria pulmonar (feita para evitar compressão entre artérias). O mais comum no tratamento de anoma-

lias da coronária direita com estenose no segmento intramural próximo tem sido a colocação de próteses/*stents*. A administração de betabloqueadores é uma conduta discutível, se mostrando tão eficaz quanto a restrição de atividades físicas intensas (NEVES *et al.*, 2015).

CONCLUSÃO

Nessa lógica, portanto, tal revisão narrativa acerca da temática das anomalias das artérias coronárias evidencia a heterogeneidade dessas malformações congênitas, com ampla gama de apresentações clínicas e prognósticos variáveis, além disso, com o diagnóstico preciso, muitas vezes realizado por meio de exames de imagem como angiotomografia de artérias coronarianas é imprescindível para a identificação precoce de pacientes em risco de eventos cardiovasculares. Por conseguinte, a complexidade dessas anomalias impõe desafios ao manejo clínico, exigindo uma abordagem individualizada e multidisciplinar, em vista da vasta gama de sintomas existentes e possibilidades de acordo com a variação anatômica em questão. Com isso, a ausência de diretrizes terapêuticas padronizadas para todas as variantes anatômicas ressalta a necessidade de mais estudos clínicos para otimizar a tomada de decisão e melhorar os resultados para esses pacientes, o que por si só, já confirma o objetivo e necessidade do estudo em questão e de todos os pontos supracitados.

A revisão das anomalias das artérias coronárias demonstra a diversidade fenotípica destas malformações congênitas, que exibem uma vasta gama de variações anatômicas e manifestações clínicas. As ACC podem ser divididas em grupos distintos, como anomalias de origem, trajeto, inserção e curso, cada um com suas implicações próprias para a saúde do paciente. As manifestações clínicas variam de assintomáticas até muito graves e podem incluir angina, infarto do miocárdio, arritmias e, em casos mais extremos, morte súbita. Compreende-se que as artérias coronárias, ao originarem-se dos primeiros ramos da aorta ascendente, desempenham papel essencial na irrigação do coração. A artéria coronária direita irriga o nó sinoatrial, átrio e ventrículo direitos, enquanto a coronária esquerda, que se divide em ramos interventricular anterior e circunflexo, irriga o ventrículo esquerdo e o sistema de condução cardíaco. A anastomose entre as artérias assegura fluxo sanguíneo eficiente em áreas críticas, sendo o estudo da anatomia coronariana crucial para a compreensão de sua fisiologia e o manejo adequado de patologias isquêmicas.

O diagnóstico destas anomalias normalmente inclui técnicas modernas de imagem, como a angiotomografia das artérias coronárias e a ressonância magnética cardíaca, que possibilitam a visualização das artérias e a identificação de anomalias estruturais, sendo fundamentais para o diagnóstico precoce e para o encaminhamento do paciente para intervenções adequadas.

O tratamento das ACC depende da gravidade e da topografia da anomalia, variando desde o tratamento conservador até técnicas minimamente invasivas e cirurgias cardíacas. A complexidade das ACC exige uma abordagem clínica personalizada e multidisciplinar, adaptada a cada caso específico do paciente.

Conforme apresentado no trabalho, há três possíveis opções de tratamento para as anomalias coronárias: observação com medicamentos, angioplastia com *stent* e cirurgia. A cirurgia é geralmente a mais indicada às anomalias relacionadas à origem e trajeto das artérias coronárias, especialmente na coronária esquerda. No entanto, para anomalias da coronária direita, a conduta tende a ser menos invasiva, depen-

dendo do estado clínico do paciente. As diretrizes do ACC/AHA recomendam cirurgia em casos específicos, como anomalias no tronco coronário esquerdo, trajeto interatrial da coronária direita com isquemia e estenose confirmada. A técnica de revascularização com enxerto vascular é amplamente utilizada, podendo ser complementada por técnicas como "*unroofing*" ou reimplante arterial, a depender do caso.

A falta de diretrizes terapêuticas padronizadas para todas as variantes anatômicas das ACC sublinha a necessidade de novas investigações clínicas para otimizar o tratamento e aplicar melhores decisões de tratamento, levando a melhores resultados. O progresso nas investigações sobre ACC é vital para desenvolver estratégias de tratamento mais eficientes e para melhorar a qualidade de vida dos pacientes afetados.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ALAM, M.M. *et al*. Coronary artery anomalies: a short case series and current review. Cureus, v. 5, p. 14, 2023. doi: 10.7759/cureus.38732.

CHRISTOPHER, T. *et al.* Coronary artery fistulas: clinical outcomes and treatment. Cardiovascular Journal, 2020.

GENTILE, F. *et al*. Coronary artery anomalies. Circulation, v. 144, p. 983, 2021. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.121.055347.

JIMENEZ, M. *et al.* Coronary artery fistulas: diagnosis and management. International Journal of Cardiology, 2021.

KWON, D.H. *et al*. Coronary artery anomalies: a review of the literature. Korean Circulation Journal, 2015.

MOLOSSI, S. *et al*. Anomalous coronary arteries. Cardiology Clinics, v. 41, p. 51, 2023. doi: 10.1016/j.ccl.2022.08.005.

MOORE, K.L. *et al*. Anatomia orientada para a clínica. 7. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2014.

NEVES, P.O. *et al*. Coronary anomalies: what the radiologist should know. Radiologia Brasileira, v. 48, p. 233, 2015. doi: 10.1590/0100-3984.2014.0004.

POMARES, J.M. *et al*. Congenital coronary artery anomalies: a bridge from embryology to anatomy and pathophysiology: a position statement of the development, anatomy, and pathology esc working group. Cardiovascular Research, v. 109, p. 204, 2016. doi: 10.1093/cvr/cvv251.

RIZZO, S. *et al*. Sudden death and coronary artery anomalies. Frontiers In Cardiovascular Medicine, v. 8, 2021. doi: 10.3389/fcvm.2021.636589.

SILVA, A. *et al*. Congenital anomalies of the coronary arteries. Revista Portuguesa de Cardiologia, v. 37, p. 341, 2018. doi: 10.1016/j.repc.2017.09.015.

SILVA, A.C.O. *et al*. Análise da incidência das variações anatômicas dos ramos das artérias coronárias. Revista de Ciências da Saúde Nova Esperança, v. 17, p. 53, 2019.