

CARDIOLOGIA

TEORIA E PRÁTICA

Ed. XVII

Capítulo 19

SÍNDROME DE ALCAPA: ANOMALIA DA ARTÉRIA CORONÁRIA ESQUERDA EM TRONCO DA ARTÉRIA PULMONAR

CAROLINA ANDREATTA GOTTSCHALL¹
VITOR AGNE MAGNUS²
LUÍSA ROHR SCHAFFER²
GIOVANA RECH²
AMANDA BENDO PEREIRA²
MATHEUS MEINE OTTEN²
MARINA LUIZA HARTMANN³
ERIC SEIJI KANA²
ARTHUR CALLEGARI ESCOBAR²
EMANUELLA LARA TARZO DE MEDINA COELI²
RAFAELA COELHO PIRES²
HENRIQUE SILVA LOVERA²
MATHEUS VOLPI DE ARAÚJO⁴
IURI SCHWAAB⁴
PAULO ROBERTO LUNARDI PRATES⁵

1. Discente - Medicina da Universidade Luterana do Brasil.
2. Discente - Medicina da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre.
3. Discente - Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.
4. Residente em Cirurgia Cardíaca - Instituto de Cardiologia/Fundação Universitária de Cardiologia do Rio Grande do Sul.
5. Cirurgião Cardiovascular - Instituto de Cardiologia/Fundação Universitária de Cardiologia do Rio Grande do Sul.

Palavras-chave

Síndrome de ALCAPA; Relato de Caso; Anomalia.

DOI

10.59290/978-65-6029-170-6.19

INTRODUÇÃO

A síndrome de Bland-White-Garland (BWG), também conhecida como ALCAPA (do inglês *Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery*), é caracterizada pela origem anômala da artéria coronária esquerda (ACE) a partir da artéria pulmonar. É considerada uma cardiopatia congênita rara, com dados de incidência de 1 para cada 300 mil nascidos vivos, representando cerca de 0,5% dos casos de cardiopatias congênitas (SCHWERZMANN *et al.*, 2004).

A sua embriogênese ainda não é bem estabelecida, com hipóteses como a septação atípica da artéria aorta e da artéria pulmonar ou anormalidades na formação dos brotos aórticos que originam as artérias coronárias. Durante a vida fetal, a ALCAPA não apresenta danos significativos ao feto, por conta da hipertensão pulmonar fisiológica, a qual permite um fluxo anterógrado na ACE, com saturação de oxigênio levemente inferior à da aorta. Entretanto, após o nascimento, a diminuição da pressão dos vasos pulmonares, associada à anomalia, resulta em uma pressão de perfusão pulmonar insuficiente e consequente disfunção ventricular. Esse processo se inicia com a isquemia do miocárdio, que leva a discinesia, insuficiência mitral e, eventualmente, choque cardiogênico (ANGELINI, 2007).

A apresentação clínica da BWG varia consideravelmente de acordo com a fisiologia e a vascularização cardíaca. A síndrome possui duas variantes: a BWG do tipo adulto, consideravelmente mais rara, e a BWG do tipo infantil, a mais comum, correspondendo a 80 a 85% dos casos. A diferenciação entre esses tipos depende do território vascularizado pela ACE, da presença de vasos colaterais entre a ACE e a artéria coronária direita e de pontos obstrutivos na

ACE. Os sintomas mais comuns incluem dispneia, fadiga intensa, palidez, fácies de dor, infarto agudo do miocárdio, insuficiência mitral, arritmias e morte súbita (SILVA *et al.*, 2017; BREGAGNOLLO *et al.*, 2007).

Devido a essas características, a mortalidade dessa condição é alta, podendo chegar a 90% até o 1º ano de vida se não tratada. Contudo, caso a circulação colateral seja suficiente, junto a um território de vascularização da ACE pequeno, o indivíduo em raros casos pode ser assintomático ou paucissintomático, podendo atingir a vida adulta, sendo esse a BWG do tipo adulto. Assim, o reconhecimento precoce com exames de imagem, como tomografia computadorizada e angiorressonância magnética, é essencial para o diagnóstico e tratamento (DYNAMED, 2024).

O cateterismo cardíaco é utilizado como método diagnóstico para orientar a escolha da abordagem terapêutica, sendo a cirurgia o tratamento definitivo. A intervenção cirúrgica é sempre indicada e está associada ao surgimento de sintomas e/ou à presença de fluxo sanguíneo significativo pelas artérias coronárias, visto que ambos fatores aumentam o risco de arritmias ventriculares e morte súbita. Assim, o procedimento deve ser realizado o mais precocemente possível e a abordagem mais comum é o replante cirúrgico da artéria coronária esquerda anômala diretamente na aorta. Outras opções incluem a ligadura da artéria coronária esquerda no ponto de origem na artéria pulmonar, revascularização com enxerto venoso ou com a artéria mamária interna, além da cirurgia de túnel intrapulmonar (técnica de Takeuchi) (BREGAGNOLLO *et al.*, 2007).

Assim, este relato tem por objetivo apresentar um caso de correção cirúrgica de anomalia de coronária esquerda em uma criança de 3 meses, descrevendo a técnica cirúrgica empregada

no procedimento e apresentando os resultados obtidos.

MÉTODO

Trata-se de um relato de caso realizado no período de julho de 2022, por meio de avaliação de um caso clínico escolhido em um hospital terciário especializado em cardiologia localizado no Rio Grande do Sul. O método é imersivo, com o objetivo de explorar um relato único. O estudo apresenta delineamento descritivo, sem grupo-controle, de caráter narrativo e reflexivo, cujos dados foram obtidos retrospectivamente por meio da revisão do prontuário eletrônico da paciente e da descrição dos procedimentos cirúrgicos fornecidos pela equipe médica.

O caso clínico relatado envolveu uma paciente lactente do sexo feminino, diagnosticada com síndrome de Bland-White-Garland (BWG) ou ALCAPA aos 3 meses de idade. O diagnóstico foi realizado a partir de sinais clínicos sugestivos, corroborados por exames complementares, como eletrocardiograma, ecocardiograma e angiotomografia, que revelaram disfunção sistólica grave do ventrículo esquerdo e ausência de fluxo adequado na coronária esquerda. A cirurgia, realizada em julho de 2022, consistiu na correção cirúrgica da anomalia da coronária esquerda. A descrição técnica incluiu a identificação da origem anômala da coronária, a ressecção do neoóstio, a tunelização da neocoronária com *patch* autólogo e a reconstrução da artéria pulmonar. Todos os procedimentos ocorreram sem intercorrências, com acompanhamento pós-operatório adequado e avaliação dos resultados imediatos e a longo prazo.

A hipótese subjacente a este relato é de que a correção cirúrgica da síndrome de ALCAPA em pacientes pediátricos, quando realizada precocemente e de forma adequada, pode evitar a

progressão da disfunção cardíaca, restabelecendo o fluxo de sangue oxigenado para o miocárdio e melhorando significativamente o prognóstico. Este relato de caso reforça a importância do diagnóstico precoce e da intervenção cirúrgica como ferramentas essenciais para a redução da mortalidade associada a esta cardiopatia congênita rara.

Além disso, este estudo pode contribuir para a prática médica ao enfatizar a relevância de um acompanhamento clínico rigoroso e multidisciplinar, demonstrando a necessidade de monitoramento contínuo para garantir os melhores desfechos clínicos. Ao documentar um caso bem-sucedido de correção cirúrgica de ALCAPA, espera-se que os profissionais de saúde possam utilizar este conhecimento para otimizar a abordagem terapêutica em casos semelhantes no futuro.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Caso clínico

A.P.C, feminina, 3 meses, lactente, sem história familiar de cardiopatias. Nasceu a termo, sem intercorrências na gestação. Mãe procura atendimento na cidade de origem em 3 junho de 2022, devido à dificuldade de amamentação e choros incessantes desde o nascimento; raio-x demonstra cardiomegalia. É transferida para Hospital Universitário de Santa Maria (HUSM). Na chegada, paciente apresenta esforço respiratório e cianose, evoluindo rapidamente para parada cardiorrespiratória. É submetida a intubação orotraqueal e a ventilação de pressão artificial. Ecocardiograma aponta fração de ejeção (FE) de 20% e disfunção sistólica grave de ventrículo esquerdo (VE).

Após 4 dias, em 7 de junho, é extubada, porém, retorna à ventilação mecânica pela presença de estridores pulmonares. É novamente extubada em 13 de junho. É interrogado choque

cardiogênico por miocardite viral aguda. Ao eletrocardiograma: ondas Q em DI, aVL, V5/V6, sugerindo isquemia apical e lateral alta. Após 8 dias, novo ecocardiograma aponta FE de 25% e identifica fluxo reverso em topografia de coronária esquerda (CE). Então, em 23 de junho de 2022, é transferida para o Instituto de Cardiologia (IC-FUC), hospital de referência no estado.

Ao chegar no hospital de referência, foi realizado exame físico, em que a paciente se apresenta ativa, chorosa e taquipnéica. A angiogramografia (**Figura 15.1**) apontava hipocontratilidade difusa de VE e coronária direita dilatada, sem evidência de origem de tronco de CE. Assim, conclui-se a origem anômala da CE, contribuindo para o aumento importante das cavidades, com disfunção sistodiastólica importante.

Em 7 de julho de 2022, realizou-se intervenção cirúrgica para correção da origem anômala da CE. O procedimento consistiu na arteriotomia pulmonar com identificação de origem anômala, ressecção de neoostio da coronária esquerda, incisão em parede lateral da aorta, tunelização de neocoronária esquerda com patch autólogo e reconstrução de tronco de artéria pulmonar com patch autólogo. Não houve intercorrências. O ecocardiograma do 20º dia pós-operatório demonstrou melhora da função sistólica, com FE de 37%, expressando correção de origem anômala de CE com adequado resultado cirúrgico.

Resultado

No relato acima, percebe-se que o diagnóstico da anomalia da origem da artéria coronária esquerda a partir da artéria pulmonar (ALCAPA) pode ser considerado desafiador, principalmente devido à variabilidade de suas manifestações clínicas. Em muitos casos, a ALCAPA pode ser silenciosa durante os primeiros

meses de vida, uma vez que a circulação fetal pode compensar parcialmente a má perfusão coronariana. No entanto, após o nascimento, conforme a resistência pulmonar diminui, o fluxo sanguíneo retrógrado através da artéria coronária esquerda compromete o suprimento de oxigênio ao miocárdio, resultando em isquemia (WESSAL *et al.*, 2020).

Figura 19.1 Angiotomografia mostrando origem anômala da artéria coronária esquerda (seta branca) na artéria pulmonar (seta verde)



Além disso, destaca-se que os sinais e sintomas da ALCAPA variam amplamente e podem incluir desde irritabilidade e dificuldade de amamentação até sintomas mais graves, como insuficiência cardíaca congestiva e angina em lactentes. Em bebês, a falta de ganho de peso e episódios frequentes de sudorese durante a alimentação são indicativos importantes, muitas vezes confundidos com outras cardiopatias congênitas ou condições clínicas como infecções respiratórias recorrentes (BROOKS *et al.*, 2018).

A partir do caso clínico presente e de resultados de estudos clínicos, destaca-se que o tra-

tamento cirúrgico precoce é essencial para reduzir as sequelas a longo prazo, incluindo a insuficiência cardíaca crônica e arritmias potencialmente fatais. A revascularização coronária, frequentemente por meio da correção anatômica direta, reimplantando a artéria coronária esquerda na aorta, tem mostrado sucesso na restauração do fluxo sanguíneo miocárdico adequado. A cirurgia precoce, realizada preferencialmente nos primeiros meses de vida, é associada a melhor prognóstico e recuperação da função ventricular (ANG *et al.*, 2021).

CONCLUSÃO

Assim, é notório que a correção cirúrgica é fundamental para o tratamento da anomalia da artéria coronária esquerda, evidenciando que a intervenção cirúrgica é indicada para todos os pacientes a partir do momento do diagnóstico,

independentemente da idade ou da sintomatologia do paciente.

A American Society of Echocardiography e a Society for Cardiovascular Angiography and Interventions recomendam a reimplantação direta da artéria coronária anômala na artéria aorta como cirurgia de escolha, por estar associada com menores taxas de complicações cirúrgicas e pós-operatórias. Esta técnica costuma resultar em uma rápida recuperação da função miocárdica, culminando para a melhora dos sintomas associados à patologia, com excelente sobrevida.

A alta taxa de sucesso e a significativa melhora da função fisiológica do coração, a partir da correção da anomalia anatômica, tornam o procedimento ideal. Os desfechos extremamente favoráveis puderam ser observados no relato descrito, assim como demais casos na literatura de uma síndrome rara, com intervenções e consequentes resultados promissores.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ANGELINI, P. Revisando a síndrome de ALCAPA dos tipos infantil e adulto: as diferenças estão nos detalhes! Revista Brasileira de Cardiologia Invasiva, v. 15, p. 334, 2007. doi: 10.1590/S2179-83972007000400003.

BREGAGNOLLO, I.F. *et al.* Origem anômala de artéria coronária esquerda do tronco pulmonar: síndrome de Bland-White-Garland. Revista Brasileira de Cardiologia Invasiva, v. 15, 2007. doi: 10.1590/S2179-83972007000400020.

BROOKS, H. *et al.* Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: clinical presentations and diagnostic challenges. Congenital Heart Disease, v. 13, p. 732, 2018.

DYNAMED. Anomalous coronary arteries. DynaMed, 25 mar. 2024. Disponível em: <https://www.dynamed.com/condition/anomalous-coronary-arteries#GUID-D8D15BB8-5687-4529-8523-DF7224EA96FA>. Acesso em: 26 set. 2024.

SCHWERZMANN, M. *et al.* Images in cardiovascular medicine. Anomalous origin of the left coronary artery from the main pulmonary artery in adults: coronary collateralization at its best. Circulation, v. 110, e511, 2004. doi: 10.1161/01.CIR.0000147782.28487.52.

SILVA, J.F.A. *et al.* Síndrome de Bland-White-Garland do tipo adulto. Revista Brasileira de Cardiologia Invasiva, v. 25, p. 46, 2017. doi: 10.31160/JOTCI2017;25(1-4)A0011.

WESSAL, A. *et al.* Clinical course of infants with anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery, v. 11, p. 145, 2020.