Artigo Original

Anomalia da artéria coronária direita com origem no seio de Valsalva contralateral interpretada pelo método de identificação rápida angiográfico

Fernando Roberto de Fazzio, Fernando Matheus, Carlos M. Campos, Adriano Ossuna Tamazato, Gabriel Dodo Buchler, Santiago Raul Arrieta, José Mariani, Pedro A. Lemos*

Serviço de Hemodinâmica e Cardiologia Intervencionista, Instituto do Coração, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.

INFORMAÇÕES SOBRE O ARTIGO

Histórico do artigo:

Recebido em 4 de maio de 2016

Aceito em 2 de março de 2017

Palavras-chave:

Anomalias dos vasos coronários

Diagnóstico por imagem

Técnicas de diagnóstico cardiovascular

RESUMO

Introdução: O objetivo deste trabalho foi determinar a correspondência entre o sinal angiográfico *dot* anterior e o trajeto interarterial maligno, definido pelo padrão-ouro por meio de angiotomografia coronária (angio-TC), em indivíduos com coronária direita com origem no seio de Valsalva contralateral.

Métodos: Estudo observacional, retrospectivo, unicêntrico. Foram rastreados todos os indivíduos que possuíam simultaneamente angio-TC de coronárias e angiografia coronária invasiva (CINE), e que tinham diagnóstico de anomalia de coronária direita com origem no seio de Valsalva contralateral. As imagens de CINE foram recuperadas e analisadas para avaliação dos achados angiográficos, buscando-se presença do sinal *dot* anterior, característico do trajeto interarterial.

Resultados: Entre janeiro de 2010 e abril de 2015, foram identificados 1.410 pacientes que possuíam angio-TC e CINE. Destes, 13 pacientes (0,92%) apresentaram o diagnóstico de anomalia de coronária direita com origem no seio de Valsalva contralateral. A idade média foi de $59,6 \pm 18,3$ anos, e 61,5% eram do sexo masculino. Em todos os 13 casos, a artéria coronária direita com origem no seio coronário esquerdo apresentava trajeto interarterial (entre a aorta e o tronco pulmonar), pela angio-TC. Em todos os casos com aquisição apropriada (9/13), a CINE apresentava o sinal do *dot* anterior.

Conclusões: A presença do sinal *dot* anterior à CINE confirmou o trajeto interarterial da artéria coronária direita com origem no seio de Valsalva contralateral.

© 2017 Sociedade Brasileira de Hemodinâmica e Cardiologia Intervencionista.

Este é um artigo Open Access sob a licença de CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Right coronary artery anomaly originating in the contralateral sinus of Valsalva interpreted by the angiographic rapid identification method

ABSTRACT

Background: This study aimed to determine the correspondence between the anterior dot sign at the angiography and the malignant interarterial course, defined by the gold standard coronary angiography (angio-CT), in individuals with right coronary artery originating in the contralateral sinus of Valsalva.

Methods: This was an observational, retrospective, and single-center study. All individuals who had both coronary angio-CT and invasive coronary angiography (ICA), and a diagnosis of right coronary artery anomaly originating in the contralateral sinus of Valsalva were screened. ICA images were retrieved and analyzed for angiographic findings, searching for the presence of the anterior dot sign, characteristic of the interarterial course.

Results: Between January 2010 and April 2015, 1,410 patients who underwent angio-CT and ICA were identified. Of these, 13 patients (0.92%) had a diagnosis of right coronary anomaly originating in the contralateral sinus of Valsalva. The mean age was 59.6 ± 18.3 years, and 61.5% were males. In all 13 cases, the right coronary artery originating in the left coronary sinus showed an interarterial course (between the aorta and the pulmonary trunk) at the angio-CT. In all cases with appropriate acquisition (9/13), the ICA showed the presence of the anterior dot sign.

Conclusions: The presence of the anterior dot sign at the ICA confirmed the interarterial course of the right coronary artery originating in the contralateral sinus of Valsalva.

© 2017 Sociedade Brasileira de Hemodinâmica e Cardiologia Intervencionista.

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

Diagnostic imaging

Cardiovascular diagnostic techniques

* Autor para correspondência: Av. Dr. Enéas Carvalho de Aguiar, 44, Cerqueira Cesar, CEP: 05403-000, São Paulo, SP, Brasil.

E-mail: pedro.lemos@incor.usp.br (P.A. Lemos).

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

Introdução

Anomalias de trajeto das artérias coronárias ocorrem em menos de 1% da população.¹ Na maior parte dos casos, a presença de anomalias não apresenta correspondência com manifestações clínicas ou maiores implicações prognósticas.² Entretanto, o subgrupo de pacientes com coronárias anômalas com origem no seio de Valsalva contralateral e trajeto interarterial (curso coronário entre a aorta e o tronco pulmonar) parece estar mais propenso a arritmias, infarto do miocárdio, síncope e morte súbita cardíaca.³⁻⁵ Nos Estados Unidos, tal condição é a segunda causa de morte súbita cardíaca entre atletas jovens⁶ e a principal entre recrutas militares.⁷ Embora seja difícil estimar sua prevalência exata, dados publicados sugerem que a incidência desta anomalia maligna varia entre 0,1 e 1,07%. Estima-se que a anomalia na coronária direita com origem no seio de Valsalva contralateral seja seis a dez vezes mais comum do que a de coronária esquerda,^{8,9} sendo também mais prevalente entre japoneses.²

No passado, foram propostos métodos angiográficos que possibilitassem diagnosticar tais anomalias de origem e trajeto. O chamado método do *dot and eye* partia do princípio de que impressões radiográficas contrastadas, em projeção oblíqua anterior direita, em formato de ponto (*dot*), quando presentes na borda anterior ou posterior da aorta, diagnosticavam, respectivamente, o curso interarterial ou retroaórtico do vaso coronariano. Da mesma forma, a imagem em forma de olho (*eye*) podia determinar os trajetos pré-pulmonar e septal.¹⁰

No entanto, com o advento da angiotomografia (angio-TC) de coronárias, esta assumiu maior destaque neste cenário, figurando-se como o exame de escolha para o delineamento preciso da origem e do trajeto das anomalias coronárias.^{11,12}

É curioso que, até momento, não existam, na literatura, estudos conclusivos que validem o método angiográfico tradicional *dot and eye* frente ao padrão-ouro atual, a angio-TC de coronárias. Tal validação possui relevância clínica, uma vez que, em parte significativa dos casos, o diagnóstico de anomalia coronária ocorre incidentalmente durante o cateterismo cardíaco (angiografia coronária invasiva - CINE),² sem diagnóstico ou suspeição prévia. O objetivo principal deste trabalho foi determinar a correspondência entre o padrão angiográfico *dot* anterior e o trajeto interarterial definido pela angio-TC coronária, em indivíduos com coronária direita com origem no seio de Valsalva contralateral.

Métodos

Trata-se de um estudo observacional, retrospectivo, unicêntrico, realizado em um serviço de atenção terciária, de alta complexidade em Cardiologia. A pesquisa baseou-se em análise de banco de dados e revisão de prontuário.

População do estudo

Foi realizado rastreamento no Banco de Dados do Serviço de Cardiologia do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP), com o auxílio da Unidade de Informações Médicas e Hospitalares, selecionando todos os indivíduos que possuíam, simultaneamente, angio-TC de coronárias e CINE, com diagnóstico de anomalia da coronária direita com origem no seio de Valsalva contralateral pela angio-TC.

Coleta de dados e análise das imagens

Todos os laudos e imagens originais de angio-TC foram recuperados e revistos para a confirmação da anomalia de origem e do trajeto coronários, sendo realizadas novas reconstruções, quando necessárias. Todas as imagens de CINE foram recuperadas e analisadas com

Figura 1. (A) Injeção não seletiva em artéria coronária direita, em projeção oblíqua anterior direita, demonstrando a origem da artéria coronária direita no seio coronário contralateral e sua relação anterior com a aorta (Ao). (B) Angiotomografia computadorizada com reconstrução em corte sagital, reproduzindo o sinal do *dot* anterior (seta), definindo a relação interarterial da artéria coronária direita entre a Ao e a artéria pulmonar. (C) Angiotomografia computadorizada com reconstrução tridimensional, demonstrando a origem da artéria coronária direita em seio coronário esquerdo e trajeto interarterial. (D) Ventriculografia realizada em projeção oblíqua anterior direita apresentando imagem do *dot* anterior à Ao (seta). CD: coronária direita; TP: tronco pulmonar; DA: descendente anterior.

vistas a avaliar os achados angiográficos. Em particular, conforme descrito previamente por Serota et al.,¹⁰ as projeções angiográficas em oblíqua anterior direita foram especialmente analisadas para avaliar a presença do sinal *dot* anterior, característico do trajeto interarterial (Figura 1).

Resultados

Entre janeiro de 2010 e abril de 2015, foram identificados 1.410 pacientes que possuíam angio-TC e CINE. A avaliação individual de cada um dos prontuários, por meio do sistema de prontuário eletrônico, resultou na seleção de 13 pacientes (0,92%) com diagnóstico de anomalia da coronária direita com origem no seio de Valsalva contralateral.

Dos 13 pacientes que compuseram a presente população de estudo, 8 (61,5%) eram do sexo masculino e 12 (92,3%) eram da raça branca. A média das idades foi de $59,6 \pm 18,3$ anos, variando entre 27,9 anos e 95,1 anos.

Em todos os 13 casos, a artéria coronária direita com origem no seio coronário esquerdo apresentava trajeto interarterial (entre a aorta e o tronco pulmonar) pela angio-TC. Destes, quatro casos não apresentavam CINE com ventriculografia ou aortografia em oblíqua anterior direita. Nos nove casos restantes, nos quais tais projeções foram sistematicamente realizadas, havia a presença do *dot* anterior.

Do total, seis pacientes (46,2%) permaneceram em tratamento clínico, dois casos (15,4%) foram submetidos à intervenção coronária percutânea com implante de stent, um caso (7,7%) foi tratado cirurgicamente com reimplante da coronária direita e quatro casos (30,8%) foram submetidos à revascularização cirúrgica com enxerto para artéria coronária direita (Figura 2).

Figura 2. Angiotomografia demonstrando enxerto pérvio de ponte de veia safena (PVS) em anastomose com artéria coronária direita (ACD) originada no seio de Valsalva esquerdo. TCE: tronco de coronária esquerda.

Discussão

Há mais de duas décadas, Serota et al.¹⁰ descreveram o método *dot and eye* para o diagnóstico angiográfico de anomalias coronárias, na qual o *dot* anterior representaria a impressão causada pela artéria coronária direita, por sua saída angulada do seio esquerdo, com trajeto entre a aorta e a artéria pulmonar em direção ao seu território habitual. O principal achado do presente estudo é a validação de que a presença do sinal *dot* anterior na angiografia coronária confirma o trajeto interarterial da artéria coronária direita com origem no seio de Valsalva esquerdo. Com a implementação e a crescente disponibilidade da realização da tomografia computadorizada de 64 canais, acompanhada da aplicação de protocolos ECG-sincronizados e novos algoritmos de reconstrução interativa da imagem, o método tornou-se padrão-ouro na avaliação das anomalias coronarianas, tendo como principais vantagens não ser um exame invasivo, ter rápida aquisição das imagens, maior resolução temporal e espacial e reconstrução tridimensional pós-procedimento. Desvantagens, como maior dose de radiação e volume de contraste, também já foram suplantadas com o desenvolvimento das técnicas supracitadas.^{13,14}

Em estudos prévios, as anomalias coronarianas foram classificadas como benignas (80,6% em uma série analisada) ou anomalias potencialmente graves (19,4%), incluindo-se, neste último grupo: (1) origem ectópica a partir da artéria pulmonar, (2) origem ectópica a partir do seio de Valsalva contralateral, (3) artéria coronária única e (4) grande fístula coronariana.¹⁵ No presente estudo, restringimos a população a indivíduos portadores de coronária direita com origem no seio esquerdo, em decorrência do fato de esta anomalia frequentemente se associar a trajeto interarterial,^{15,16} o que, consequentemente, eleva seu potencial de malignidade – achado subestimado na prática clínica diária. Nossos resultados demonstram que tal anomalia é incomum, em linha com a prevalência de 0,019 a 0,92% detectada em estudos prévios,¹² o que, por sua vez, ressalta a necessidade de se manter um alto grau de suspeição clínica para a correta detecção angiográfica de seus pormenores morfológicos. É curioso observar que, na maior parte de nossos casos, a angio-TC foi realizada após a CINE, refletindo a falta de confiança na angiografia convencional, o que reforça a necessidade de validação diagnóstica dos critérios angiográficos.

Teoricamente, o vaso coronariano com origem no seio contralateral pode traçar quatro caminhos distintos – posterior (retroaórtico), septal (subpulmonar), anterior (pré-pulmonar) e interarterial –, até alcançar e irrigar o território pelo qual é responsável. De fato, a

terminologia “origem” pode estar sendo utilizada de maneira inadequada, uma vez que estudos mais recentes sobre embriologia coronariana falam a favor da teoria da incorporação (*ingrowth theory*), em que a coronária se desenvolveria a partir de um emaranhado de vasos epicárdicos, e sua porção proximal se fundiria no anel peritruncal.¹⁷ Entretanto, como detectado em nosso estudo, a maioria de indivíduos portadores de coronária direita com origem no seio esquerdo possuía trajeto interarterial.^{15,16} As principais características de alto risco deste tipo de trajeto anômalo coronariano são compressão luminal lateral da porção intramural do vaso anômalo, compressão coronariana entre a aorta e a artéria pulmonar, óstio em fenda (*slit-like orifice*) e origem com ângulo de saída agudo.¹² Também, estas artérias apresentam trajeto intramural (definido histologicamente pelo fato de a coronária compartilhar com a aorta a mesma camada média, sem interposição da adventícia).^{18,19} Apesar de consagrada, a explicação da compressão extrínseca com caráter dinâmico da artéria coronária pelos vasos da base durante o esforço (simulando um “mecanismo de tesoura”) ainda é motivo de controvérsias.²⁰

Diversas formas de estratificação de risco têm sido sugeridas, entre as quais a avaliação não invasiva por meio de testes provocativos de estresse (cintilografia miocárdica, ecocardiograma),²¹ a análise de critérios anatômicos angiotomográficos²² ou mesmo por medidas obtidas pelo uso do ultrassom intracoronariano (USIC) e valores da reserva de fluxo fracionada (FFR) associadas à infusão de dobutamina;²³ mas limitações são descritas para todos os métodos.

Embora o tratamento cirúrgico para correção de anomalias de artéria coronária com trajeto interarterial seja quase consensual entre os especialistas,^{21,24} mesmo sem diretrizes específicas que guiem tais condutas, a melhor maneira de conduzir os casos de anomalias coronárias malignas não está bem definida, principalmente em indivíduos assintomáticos. Entre as diversas técnicas cirúrgicas destacam-se o procedimento de destelhamento (*unroofing procedure*), que representa a estratégia de escolha quando há um componente intramural do trajeto inicial; a reimplantação coronariana; a cirurgia de revascularização do miocárdio com uso de enxerto venoso ou arterial; a translocação da artéria pulmonar; e a criação de um novo óstio.^{15,18,25}

O tratamento conservador é advogado por alguns autores²⁶ em situações de negatização da isquemia em testes provocativos, após a instituição do tratamento medicamentoso, mais comumente o uso de betabloqueadores. Mais recentemente, a intervenção coronariana percutânea tem se apresentado como técnica alternativa às limitações e aos riscos do procedimento cirúrgico, com bons resultados descritos no seguimento de curto prazo.²⁵ O uso de stents farmacológicos e a escolha criteriosa do cateter guia, somados a outros dispositivos que proporcionem maior suporte terapêutico e o procedimento guiado por USIC, podem contribuir para sustentar o sucesso a longo prazo.^{27,28}

Limitações do estudo

Este é um estudo observacional, pioneiro na análise de uma série de casos de uma rara anomalia coronariana, entre dois métodos de imagens cardiovasculares. No entanto, seu caráter retrospectivo, com base em informações de banco de dados e prontuários, bem como o pequeno número de pacientes, não nos permite tirar conclusões definitivas e abrangentes sobre o tema, sendo necessários estudos com maior número de indivíduos.

Conclusões

A presença do sinal *dot* anterior na angiografia coronária confirmou o trajeto interarterial de artérias coronárias direitas com origem no seio de Valsalva contralateral. Tal sinal angiográfico pode ser uma

ferramenta de grande valia para a rápida identificação deste tipo de trajeto, considerado de alto risco e frequentemente subestimado na prática clínica diária.

Fonte de financiamento

Não há.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

- Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies: incidence, pathophysiology, and clinical relevance. *Circulation*. 2002;105(20):2449-54.
- Lee BY. Anomalous right coronary artery from the left coronary sinus with an interarterial course: is it really dangerous? *Korean Circ J*. 2009;39(5):175-9.
- Perloff JK. Congenital anomalies of the coronary circulation. In: Perloff JK. *The clinical recognition of congenital heart disease*. 6. ed. Philadelphia, PA: W.B. Saunders; 2012. p. 530.
- Angelini P. Coronary artery anomalies: an entity in search of an identity. *Circulation*. 2007;115(10):1296-305.
- Krupinski M, Urbanczyk-Zawadzka M, Laskowicz B, Irzyk M, Banys R, Klimczek P, et al. Anomalous origin of the coronary artery from the wrong coronary sinus evaluated with computed tomography: "high-risk" anatomy and its clinical relevance. *European Radiology*. 2014;24(10):2353-9.
- Maron BJ. Sudden death in young athletes. *N Engl J Med*. 2003;349(11):1064-75.
- 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.
- Angelini P. Coronary artery anomalies — current clinical issues: definitions, classification, incidence, clinical relevance, and treatment guidelines. *Tex Heart Inst J*. 2002;29(4):271-8.
- Penalver JM, Mosca RS, Weitz D, Phoon CK. Anomalous aortic origin of coronary arteries from the opposite sinus: a critical appraisal of risk. *BMC Cardiovasc Disord*. 2012;12:83.
- Serota H, Barth CW 3rd, Seuc CA, Vandormael M, Aguirre F, Kern MJ. Rapid identification of the course of anomalous coronary arteries in adults: the "dot and eye" method. *Am J Cardiol*. 1990;65(13):891-8.
- Fujimoto S, Kondo T, Orihara T, Sugiyama J, Kondo M, Kodama T, et al. Prevalence of anomalous origin of coronary artery detected by multi-detector computed tomography at one center. *J Cardiol*. 2011;57(1):69-76.
- Miller JA, Anavekar NS, El Yaman MM, Burkhart HM, Miller AJ, Julsrud PR. Computed tomographic angiography identification of intramural segments in anomalous coronary arteries with interarterial course. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2012;28(6):1525-32.
- Sara L, Szarf G, Tachibana A, Shiozaki AA, Villa AV, de Oliveira AC, et al. [II Guidelines on Cardiovascular Magnetic Resonance 13, 14 and Computed Tomography of the Brazilian Society of Cardiology and the Brazilian College of Radiology]. *Arq Bras Cardiol*. 2014;103(6 Suppl 3):1-86. Portuguese.
- Herzog BA, Wyss CA, Husmann L, Gaemperli O, Valenta I, Treyer V, et al. First head-to-head comparison of effective radiation dose from low-dose 64-slice CT with prospective ECG-triggering versus invasive coronary angiography. *Heart*. 2009;95(20):1656-61.
- Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. *Catheterization and Cardiovascular Diagnosis*. 1990;21(1):28-40.
- Poynter JA, Bondarenko I, Austin EH, DeCampli WM, Jacobs JP, Ziemer G, et al. Repair of anomalous aortic origin of a coronary artery in 113 patients: a Congenital Heart Surgeons' Society report. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2014;5(4):507-14.
- Silva Jr. GO, Miranda SW, Mandarin-de-Lacerda SA. A. Origin and development of the coronary arteries. *Int J Morphol*. 2009;27(3):891-8.
- Jaggers J, Lodge AJ. Surgical therapy for anomalous aortic origin of the coronary arteries. *Seminars in thoracic and cardiovascular surgery. Pediatric Cardiac Surgery Annual*. 2005:122-7.
- 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.
- Torres FS, Nguyen ET, Dennie CJ, Crean AM, Horlick E, Osten MD, et al. Role of MDCT coronary angiography in the evaluation of septal vs interarterial course of anomalous left coronary arteries. *J Cardiovasc Comput Tomogr*. 2010;4(4):246-54.
- Osaki M, McCrindle BV, Van Arsdell G, Dipchand AL. Anomalous origin of a coronary artery from the opposite sinus of Valsalva with an interarterial course: clinical profile and approach to management in the pediatric population. *Pediatric Cardiology*. 2008;29(1):24-30.
- Ashrafpoor G, Danchin N, Houyel L, Ramadan R, Belli E, Paul JF. Anatomical criteria of malignancy by computed tomography angiography in patients with anomalous coronary arteries with an interarterial course. *European Radiology*. 2015;25(3):760-6.
- Lee SE, Yu CW, Park K, Park KW, Suh JW, Cho YS, et al. Physiological and clinical relevance of anomalous right coronary artery originating from left sinus of Valsalva in adults. *Heart*. 2016;102(2):114-9.
- Vadivelu R, Bagga S. Is endovascular therapy the right choice for treatment of functional compression of anomalous right coronary artery arising from left coronary sinus with interarterial course? *BMJ Case Reports*. 2013;2013.
- Heo W, Min HK, Kang do K, Jun HJ, Hwang YH, Lee HC. Three different situations and approaches in the management for anomalous origin of the right coronary artery from the left coronary sinus: case report. *J Cardiothoracic Surg*. 2014;9:21.
- Barbou F, Schiano P, Lahutte M. Anomalous right coronary artery from the left coronary sinus, with an interarterial course. *Arch Cardiovasc Dis*. 2010;103(11-12):626-8.
- Shirota A, Nomura T, Kubota H, Taminishi S, Urata R, Sugimoto T, et al. Successful percutaneous coronary intervention with GuideLiner(R) catheter for subtotal occlusive lesion in the right coronary artery with anomalous origin from the left sinus of Valsalva: a case report. *J Med Case Rep*. 2015;9:163.
- Uthayakumaran K, Subban V, Lakshmanan A, Pakshirajan B, Solirajaram R, Krishnamoorthy J, et al. Coronary intervention in anomalous origin of the right coronary artery (ARCA) from the left sinus of Valsalva (LSOV): a single center experience. *Indian Heart J*. 2014;66(4):430-4.