Relato de Caso

Síndrome de Bland-White-Garland do tipo adulto

José Fábio Almira da Silva^a, Fernanda Almeida Andrade^{b,*}, Julio Maia^c, Marcos Franchetti^c, Francisco Chamié^d

^a PRONCOR, Campo Grande, MS, Brasil

^b Universidade Anhangüera-Uniderp, Campo Grande, MS, Brasil

^c Hospital Paraná, Maringá, PR, Brasil

^d Hospital Federal dos Servidores do Estado, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

INFORMAÇÕES SOBRE O ARTIGO

Histórico do artigo:

Recebido em 6 de dezembro de 2015

Aceito em 14 de maio de 2017

Palavras-chave:

Circulação coronária
Doença das coronárias
Cateterismo cardíaco

RESUMO

A origem anômala da artéria coronária esquerda do tronco pulmonar, ou síndrome de Bland-White-Garland, é uma anomalia coronária congênita rara, que resulta em perfusão miocárdica alterada e *shunt* esquerdo-direito. Dentre os pacientes com esta síndrome, 90% morrem no primeiro ano de vida se não tratados. O diagnóstico desta anormalidade na idade adulta é ainda mais raro. Descrevemos os achados do cateterismo cardíaco e da angiotomografia coronária de uma paciente de 27 anos, recentemente diagnosticada e submetida à correção cirúrgica.

© 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/>).

Adult-type Bland-White-Garland syndrome

ABSTRACT

The anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, or Bland-White-Garland syndrome, is a rare congenital coronary anomaly that results in altered myocardial perfusion and left-right shunt. Ninety percent of patients with this syndrome die within the first year of life if the condition is left untreated. Diagnosis of this abnormality in adulthood is even rarer. We describe the cardiac catheterization and coronary computed tomography angiography findings of a recently diagnosed 27-year-old patient who underwent surgical correction.

© 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/>).

Introdução

A origem anômala da artéria coronária esquerda do tronco da artéria pulmonar é congênita e rara, e caracteriza a síndrome de Bland-White-Garland (BWG), a qual pode embriologicamente advir da septação atípica do tronco arterioso em aorta e artéria pulmonar, ou da persistência dos brotos pulmonares, que resulta na involução dos brotos aórticos, os quais, por sua vez, formam as artérias coronárias.¹ Estima-se sua incidência em um a cada 300 mil nascidos vivos, sendo responsável por 0,5% de todas as doenças cardíacas congênitas.² A mortalidade é alta (90%) no primeiro ano de vida, e apenas 10 a 15% alcançam a idade adulta.³ Há duas formas reconhecidas, a infantil e a adulta. A primeira apresenta pobreza de circulação

colateral, fato que pode resultar em infarto do miocárdio, insuficiência cardíaca e morte súbita; a segunda caracteriza-se por vasta circulação colateral intercoronariana, que permitiu uma sobrevida relatada na literatura de até 72 anos de idade.⁴ O objetivo do presente trabalho foi descrever o relato de caso de uma paciente adulta portadora desta síndrome rara.

Relato de caso

Paciente FNSM, sexo feminino, 27 anos, raça branca, profissional de contabilidade, referia que, há 5 anos do diagnóstico, iniciara quadro de dor precordial, tipo constritiva, de leve intensidade, relacionada

Autor para correspondência: Rua Amazonas, 635, CEP 79010-060, Monte Castelo, Campo Grande (MS), Brasil.

E-mail: aandradefernanda@gmail.com (F.A. Andrade).

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

a grandes esforços físicos, acompanhada de cansaço, dispneia e palpitações. Relatou que sempre foi saudável, mas recordava-se sentir algum desconforto retroesternal e cansaço ao realizar atividades exaustivas desde a infância. Não apresentava fatores de risco conhecidos para doença arterial coronariana.

Ao exame físico, apresentava-se em bom estado geral, acianótica, fâcies inaracterística, eutrófica (índice de massa corporal – IMC de 24,2 kg/m²), pressão arterial de 120 x 80 mmHg e frequência cardíaca de 74 bpm. Os pulsos periféricos encontravam-se presentes, simétricos e de amplitude normal. A ausculta cardíaca era sem alterações, e a semiologia do sistema respiratório não revelou anormalidades. O abdome não mostrava evidências de visceromegalias e apresentava ruídos hidroaéreos normais. Os membros inferiores apresentavam-se sem edema e com perfusão tecidual adequada.

A radiografia de tórax não mostrou anormalidades (índice cardio-torácico < 0,5 e campos pulmonares sem alterações). O eletrocardiograma e o ecodopplercardiograma não apresentaram alterações. O teste ergométrico revelou infradesnivelamento do segmento ST de até 3 mm, de padrão retificado.

A cintilografia de perfusão miocárdica demonstrou hipoperfusão transitória de moderada a acentuada intensidade em parede anterior e apical do ventrículo esquerdo, e hipoperfusão discreta a moderada em parede anterolateral, com função sistólica preservada do ventrículo esquerdo.

Foi submetida a cateterismo cardíaco com cineangiocoronariografia, ventriculografia esquerda e aortografia para elucidação diagnóstica. O procedimento foi realizado por via radial pela técnica de Judkins. Não havia alterações dos padrões manométricos. A artéria coronária direita era dominante, de calibre aumentado e sem ateromatose significativa. Observou-se vasta circulação colateral intercoronariana, com origem no seio coronariano direito, que se anastomosava com a coronária esquerda, a qual não foi cateterizada seletivamente, mas visualizada de modo retrógrado (Figura 1). A ventriculografia não apresentou alterações.

Para confirmação diagnóstica, realizou-se a angiotomografia coronariana, com 64 colunas de detectores, com injeção de contraste iodado não iônico e utilização de modulação de dose, a qual apre-

sentou escore coronariano de cálcio zero, circulação coronariana com dominância direita, e tronco da artéria coronária esquerda originária do tronco pulmonar medindo 7,3 mm de diâmetro, com ausência de ateromas ou redução luminal. A artéria descendente anterior contornava o ápice do ventrículo esquerdo, difusamente ectasiada, medindo até 6,8 mm de diâmetro, com ausência de ateromas ou redução luminal aparente. A artéria circunflexa, de grande importância, com ausência de ateromas ou redução luminal, apresentava ectasia em seu terço proximal, medindo até 6 mm de diâmetro. A artéria coronária direita originava-se de modo habitual, do seio coronário direito, apresentando-se difusamente ectasiada, medindo até 8 mm em seu maior diâmetro, com ausência de ateromas ou redução luminal; também observa-se acentuada tortuosidade em sua porção média (Figura 2). As câmaras cardíacas tinham dimensões e funções sistólicas biventriculares preservadas e ausência de trombos intracavitários ou calcificações valvares, e o pericárdio não mostrava sinais de espessamento. Observou-se comunicação entre as artérias coronárias

Figura 1. Cineangiocoronariografia demonstrando vasta circulação colateral intercoronariana, com origem no seio coronariano direito, que se anastomosa com a coronária esquerda, a qual não foi cateterizada seletivamente, mas visualizada de modo retrógrado.

Figura 2. (A e B) Angiotomografia coronariana. Tronco da artéria coronária esquerda (TCE) origina-se no tronco pulmonar, medindo 7,3 mm de diâmetro. A artéria descendente anterior (DA) contorna o ápice do ventrículo esquerdo, medindo até 6,8 mm de diâmetro. A artéria circunflexa (Cx), de grande importância, apresenta ectasia em seu terço proximal, medindo até 6 mm de diâmetro. A artéria coronária direita (CD) origina-se do seio coronário direito, medindo até 8 mm no seu maior diâmetro.

direita e esquerda, resultando em fluxo invertido da última, partindo das porções distais dos subramos da artéria coronária esquerda para o terço proximal da artéria descendente anterior e circunflexa, seguindo pelo tronco da coronária esquerda e desembocando no tronco pulmonar.

Após o diagnóstico de origem anômala da artéria coronária esquerda no tronco pulmonar, foi indicado tratamento inicial clínico, devido à estabilidade do quadro da paciente, com cloridrato de nebiivolol 5 mg, bem como interrupção de atividades físicas de moderado e alto impactos. O tratamento cirúrgico foi realizado com sucesso, com o redirecionamento do fluxo sanguíneo coronariano, por meio da arteriotomia pulmonar longitudinal e da oclusão do óstio da artéria coronária esquerda, com *patch* de pericárdio bovino e colocação de enxerto de artéria mamária interna. A paciente recuperou-se bem e encontra-se assintomática.

Discussão

A origem anômala da artéria coronária do tronco da artéria pulmonar (ALCAPA, sigla do inglês *anomalous left coronary artery from pulmonary artery*) foi descrita pela primeira vez em 1908 em uma paciente com 60 anos de idade. Em 1933, Bland et al. relataram esta síndrome em uma criança de 3 meses de vida.³⁻⁵ O presente relato de caso apresenta a forma mais comum da ALCAPA, na qual a artéria coronária esquerda origina-se do tronco pulmonar, e a artéria coronária direita advém da aorta, caracterizando a síndrome BWG.⁶ No período pré-natal, a pressão da artéria pulmonar é igual à sistêmica, por conta do duto arterioso não restritivo, e as concentrações de oxigênio são similares, devido à circulação paralela. No entanto, após o nascimento, à medida que a circulação se torna em série, a pressão da artéria pulmonar e a resistência diminuem, assim como o conteúdo de oxigênio do fluxo sanguíneo pulmonar. O ventrículo esquerdo, com sua enorme demanda de oxigênio, é perfundido com sangue dessaturado à baixa pressão. Isto predispõe à isquemia miocárdica, especialmente durante o esforço. Aumentos adicionais do consumo de oxigênio do miocárdio podem levar ao infarto da parede anterolateral do ventrículo esquerdo, à disfunção do músculo papilar da valva mitral e a graus variáveis de insuficiência mitral.^{7,8}

As manifestações clínicas que, em sua maioria, decorrem da extensão da isquemia miocárdica, são diretamente proporcionais ao desenvolvimento de circulação colateral entre as artérias coronárias direita e esquerda.^{4,5} Quando as colaterais são adequadas, os sintomas podem estar ausentes ou ser pouco relevantes, permitindo o crescimento até a idade adulta. O quadro clínico geralmente é inespecífico sem manifestações apreciáveis, como fadiga, dispnéia noturna, síncope, arritmias e, com menor frequência, angina. Geralmente, a hipótese diagnóstica de ALCAPA pode ocorrer quando há um sopro sistólico – por disfunção da valva mitral –, ou um sopro contínuo – pelo fluxo sanguíneo da fístula coronariopulmonar. Alguns pacientes evoluem para insuficiência cardíaca.^{2,3}

Raro é o paciente oligossintomático ou assintomático na idade adulta, sem disfunção ventricular e regurgitação mitral. Geralmente, este paciente cursa com estenose da artéria coronária esquerda, o que permite que o fluxo sanguíneo da artéria coronária direita perfunda o sistema arteriolar coronário esquerdo antes de atingir o tronco da artéria coronária esquerda e drenar para a artéria pulmonar.⁵⁻⁷ Por

esta razão, a circulação colateral pode não estar evidente na angiografia; muitas vezes, mesmo os testes de estresse, como a cintilografia, ou o teste ergométrico podem ser negativos. Esta situação é excepcional e tem evolução favorável quando tratada clinicamente.⁸

O eletrocardiograma pode apresentar alterações isquêmicas, principalmente em parede lateral, ou sequelas de infarto do miocárdio. A cintilografia, o ecocardiograma e a ressonância magnética podem apresentar sinais de isquemia crônica identificada em testes com estresse.^{1,3}

Recentemente o padrão-ouro para diagnóstico é a angiotomografia coronariana de múltiplos detectores, porque o cateterismo tem sua utilização limitada para este fim, devido à sua característica invasiva. Graças ao advento da angiotomografia coronariana sincronizada ao eletrocardiograma pode-se, de modo não invasivo e com maior eficiência, detectar a origem, o curso e a terminação das anomalias de origem das artérias coronárias.^{4,8}

O tratamento inicial indicado pela literatura é cirúrgico, o qual consiste no reestabelecimento da perfusão coronariana dupla, seja por anastomose da própria artéria na aorta ou por enxertos miocárdicos; do contrário, a evolução é bastante desfavorável, com alta mortalidade principalmente na infância. No adulto, o procedimento mais comum é a ligadura da artéria coronária esquerda na artéria pulmonar, combinado com colocação de enxerto de artéria mamária interna ou veia safena.^{1,2,8} O prognóstico cirúrgico relaciona-se diretamente com a condição miocárdica do início do diagnóstico, aliado à repercussão clínica do paciente. Ao prolongar-se o tempo sem diagnóstico ou de tratamento cirúrgico, maior é o dano cardíaco devido à isquemia, à disfunção ventricular e ao grau de regurgitação mitral.

Fonte de financiamento

Não há.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

1. Braunwald E, Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, Libby P. Braunwald's Heart Disease. A textbook of cardiovascular medicine. 9. ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2013.
2. Keith JD. The anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Br Heart J. 1959;21(2):149-61.
3. Wesselhoef H, Fawcett JS, Johnson AL. Anomalous origin of the left coronary from the pulmonary trunk: its clinical spectrum, pathology and pathophysiology, based on a review of 140 cases with seven further cases. Circulation. 1968;38(2):403-25.
4. Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies: Incidence, pathophysiology, and clinical relevance. Circulation. 2002;105(20):2449-254.
5. Schwartz ML, Jonas RA, Colan SD. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: recovery of left ventricular function after dual coronary repair. J Am Coll Cardiol. 1997;30(2):547-53.
6. Oliveira SA, Snitcowsky R. Origem anômala da artéria coronária esquerda do tronco pulmonar. In: Macruz R, Snitcowsky R, editores. Cardiologia pediátrica. São Paulo: Sarvier; 1983. p. 508-43.
7. Veras FH, Victor EG, Saraiva LC, Lopes MM. Origem Anômala das Artérias Coronárias. Rev Bras Cardiol Invas. 2007;15(3):285-92.
8. Nacif MS, Luz JH, Moreira DM, Rochitte CE, Oliveira AC. Origem Anômala da Coronária (ALCAPA) em Tomógrafo de 64 Canais. Arq Bras Cardiol. 2010;94(6):143-6.