

## **Acidente vascular encefálico em paciente com origem anômala da artéria coronária esquerda a partir da artéria pulmonar: um relato de caso**

### **Stroke in a patient with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: a case report**

DOI:10.34119/bjhrv5n2-045

Recebimento dos originais: 10/02/2022

Aceitação para publicação: 17/03/2022

#### **Henrique Guimarães Vasconcelos**

Discente do curso de Medicina da Universidade de Itaúna

Instituição: Universidade de Itaúna

Endereço: Rodovia MG 431 - Km 45, Itaúna - MG, Brasil

E-mail: guimaraes.henrique@yahoo.com

#### **Diego Marquesi Costa Roque**

Especialização em Cardiologia pelo Instituto de Moléstias Cardiovasculares São José Rio

Preto. Médico graduado pela Universidade Metropolitana de Santos

Instituição: Universidade Metropolitana de Santos

Endereço: Av. Gal. Francisco Glycerio, 8 - Encruzilhada, Santos - SP, Brasil

E-mail: diegomcroque@gmail.com

#### **Yuri da Silva Brasil**

Especialização em Cardiologia Clínica pelo Instituto de Moléstias Cardiovasculares de São José do Rio Preto. Especialização em Hemodinâmica pela Santa Casa de Misericórdia de São José do Rio Preto. Médico graduado pela Faculdade de Medicina de Fernandópolis

Instituição: Faculdade de Medicina de Fernandópolis

Endereço: Avenida Napoleão Selmi Dei, 778, Vila Harmonia, Araraquara - SP, Brasil

E-mail: yuridasilvabrasil@gmail.com

#### **Ingrid Marion Aguilar Vergara**

Médica graduada pela Escola Latino-Americana de Medicina

Instituição: Escola Latino-Americana de Medicina

Endereço: Carretera Panamericana Km 3 1/2, Carr. Panamericana, La Habana, Cuba

E-mail: ingrid.a.vergara@gmail.com

#### **Bárbara Guimarães Vasconcelos**

Discente do curso de Fisioterapia da Universidade de Itaúna

Instituição: Universidade de Itaúna

Endereço: Rodovia MG 431 - Km 45, Itaúna - MG, Brasil

E-mail: vbr.bara@ymail.com

#### **Rafaela Rodrigues de Sousa Gonçalves**

Médica graduada pela Universidade UNITPAC

Instituição: UNITPAC

Endereço: Av. Filadélfia, 568 - St. Oeste, Araguaína - TO, Brasil

E-mail: rafaelarodriguessg@gmail.com

**Ingrid Isabel Lucindo Soares Almeida**

Médica graduada pela Universidade José do Rosário Vellano  
Instituição: Universidade José do Rosário Vellano  
Endereço: R. Boaventura, 50 - Indaiá, Belo Horizonte - MG, Brasil  
E-mail: ingridislalmeida@gmail.com

**Gabriel Franco de Sousa**

Médico graduado pela Universidade Estadual do Piauí  
Instituição: Universidade Estadual do Piauí  
Endereço: Rua Olavo Bilac, 2335 - Centro (Sul), Teresina - PI, Brasil  
E-mail: gabrielfranco@hotmail.com

**Murillo Tenório Taveira Costa**

Especialização em Atenção Primária em Saúde pela Universidade Federal de Pernambuco/Universidade Aberta do Sistema Único de Saúde. Médico graduado Universidade Federal de Pernambuco  
Instituição: Universidade Federal de Pernambuco  
Endereço: Av. Prof. Moraes Rego, 1235 - Cidade Universitária, Recife - PE, Brasil  
E-mail: murillo\_tenorio@hotmail.com

**Heron de Castro**

Discente do curso de Medicina da Universidade Federal do Pampa  
Instituição: Universidade Federal do Pampa  
Endereço: Campos de Uruguaiana: BR 472, KM 585 - Uruguaiana, RS, Brasil  
E-mail: heroncastro.aluno@unipampa.edu.br

**Letícia Rita de Cássia Lopes**

Discente do curso de Medicina da Faculdade de Medicina de Barbacena  
Instituição: Faculdade de Medicina de Barbacena  
Endereço: Praça Pres. Antônio Carlos, 8 - São Sebastião, Barbacena - MG, Brasil  
E-mail: leticiarita1009@gmail.com

**RESUMO**

A origem anômala da artéria coronária esquerda a partir da artéria pulmonar, também conhecida como síndrome de ALCAPA (anomalous left coronary artery from the pulmonary artery) ou como síndrome de Bland-White-Garland, consiste em uma alteração cardíaca rara. Pelo fato de provocar isquemia miocárdica, essa síndrome pode contribuir para o desenvolvimento de uma cardiomiopatia isquêmica, com insuficiência cardíaca congestiva ainda nos primeiros meses de vida. Nessa patologia, a artéria coronária com origem anormal apresenta menor pressão de perfusão miocárdica e sangue com menor concentração de oxigênio por se originar diretamente da artéria pulmonar, podendo levar a um quadro clínico de disfunção miocárdica e óbito neonatal. Diante desse contexto, este artigo objetivou relatar o caso de um paciente que recebeu o diagnóstico de origem anômala da artéria coronária esquerda a partir da artéria pulmonar e desenvolveu complicações com graves repercussões clínicas.

**Palavras-chave:** cardiopatia congênita, síndrome de bland-white-garland, cardiologia, neurologia, pediatria.

## ABSTRACT

The anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, also known as ALCAPA syndrome or as Bland-White-Garland syndrome, is a rare cardiac disorder. Because it causes myocardial ischemia, this syndrome can contribute to the development of ischemic cardiomyopathy, with congestive heart failure in the first months of life. In this pathology, the coronary artery with an abnormal origin has lower myocardial perfusion pressure and blood with lower oxygen concentration because it originates directly from the pulmonary artery, which can lead to a clinical picture of myocardial dysfunction and neonatal death. In this context, this article aimed to report the case of a patient who was diagnosed with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery and developed complications with serious clinical repercussions.

**Keywords:** congenital heart disease, bland-white-garland syndrome, cardiology, neurology, pediatrics.

## 1 INTRODUÇÃO

A origem anômala da artéria coronária esquerda a partir da artéria pulmonar, também conhecida como síndrome de ALCAPA (anomalous left coronary artery from the pulmonary artery) ou como síndrome de Bland-White-Garland, consiste em uma patologia rara, que pode ser identificada em 0,25-0,5% dos pacientes portadores de cardiopatias congênitas<sup>1,2,3</sup>.

Em razão de provocar isquemia miocárdica, a síndrome de ALCAPA pode contribuir para o desenvolvimento de uma cardiomiopatia isquêmica, com insuficiência cardíaca congestiva ainda nos primeiros meses de vida dos lactentes<sup>2,4,5</sup>. Associações com outros defeitos cardíacos foram descritas, como defeitos do septo atrioventricular, tetralogia de Fallot, coarctação da aorta e persistência do ducto arterial, embora a síndrome ALCAPA também possa ocorrer isoladamente<sup>1,6,7</sup>.

Nessa patologia, a artéria coronária com origem anormal apresenta menor pressão de perfusão miocárdica e sangue com menor concentração de oxigênio pelo fato de se originar diretamente da artéria pulmonar, podendo levar a um quadro clínico de disfunção miocárdica e óbito neonatal<sup>4,8,9</sup>.

Diante desse contexto, este artigo objetivou relatar o caso de um paciente que recebeu o diagnóstico de origem anômala da artéria coronária esquerda a partir da artéria pulmonar e desenvolveu complicações clínicas graves.

## 2 RELATO DE CASO

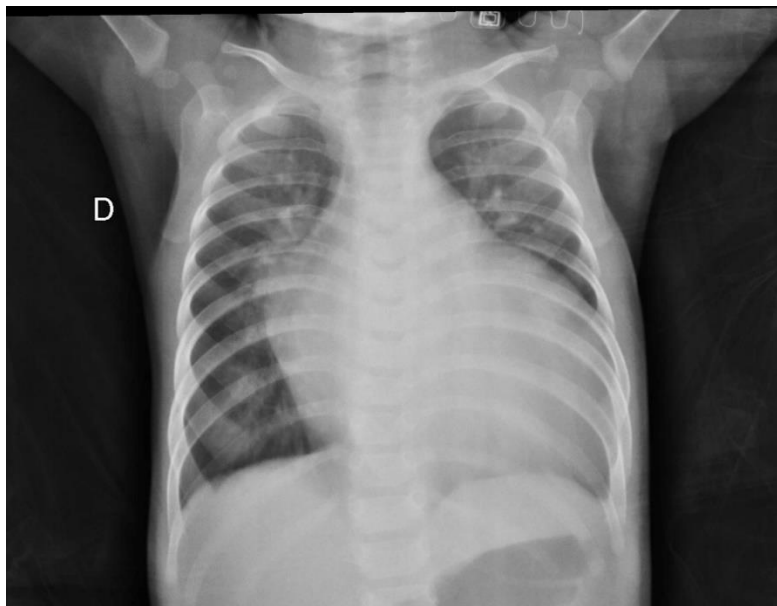
Paciente B.M.C., sexo masculino, 9 meses e 15 dias, atualmente em acompanhamento pelo departamento de cardiologia e neurologia pediátrica em hospital terciário. Aos 4 meses de

idade, foi diagnosticado com miocardiopatia dilatada secundária à origem anômala de coronária esquerda a partir do tronco da artéria pulmonar.

Aos 5 meses de idade, apresentou episódio de febre alta e evoluiu progressivamente com sudorese, sem sintomas gripais ou contactantes suspeitos de infecções respiratórias. Na ocasião, foi levado pelos pais à Unidade de Pronto Atendimento (UPA) e foi liberado com prescrição de sintomáticos. No dia seguinte, evoluiu com taquipneia e manutenção da febre, retornando à UPA. As manifestações clínicas foram atribuídas a um quadro de descompensação cardíaca e o paciente foi encaminhado para internação em hospital terciário.

Após a internação hospitalar, foi diagnosticado um trombo no ventrículo esquerdo através de ecocardiograma com doppler e a terapêutica com Enoxaparina foi iniciada para prevenir fenômenos tromboembólicos. A radiografia de tórax realizada apresentava aumento da área cardíaca e cefalização da trama vascular pulmonar (**Figura 1**).

Figura 1 - Radiografia de tórax evidenciando aumento da área cardíaca e cefalização da trama vascular pulmonar.



No entanto, mesmo em vigência da terapêutica instituída, o paciente evoluiu com piora do padrão respiratório e hemodinâmico, além de ter apresentado dois picos febris, sendo aventadas as hipóteses de choque cardiogênico e choque séptico. No dia seguinte, evoluiu com gemência, padrão respiratório superficial e esforço moderado, quando foi transferido para unidade de terapia intensiva pediátrica e uma tomografia computadorizada (TC) de crânio de urgência foi solicitada.

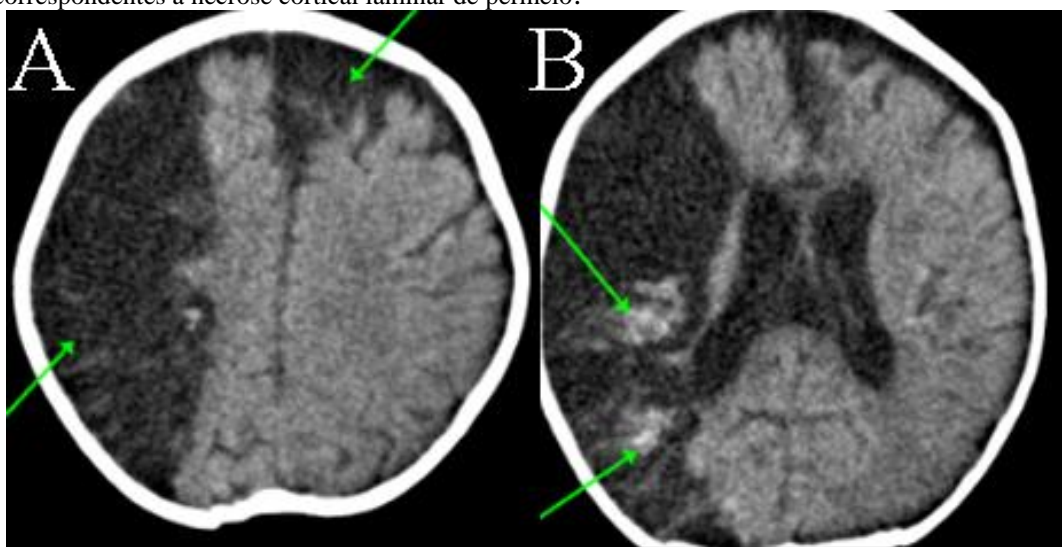
A TC de crânio realizada em caráter de urgência evidenciou achados sugestivos de extensa isquemia em território de artéria cerebral média direita, permitindo o diagnóstico de

acidente vascular encefálico (**Figura 2**). O caso clínico foi discutido com equipe de neurocirurgia, que orientou cuidados clínicos intensivos, sem indicação de abordagem neurocirúrgica. A TC de controle solicitada no mês subsequente mostrou redução da densidade das hipodensidades corticossubcortical fronto-temporo-parieto-insular direita e frontal paramediana esquerda, compatíveis com encefalomalácia (**Figura 3**).

Figura 2 - TC de crânio evidenciando extensa hipodensidade parcialmente delimitada, localizada nos lobos frontal, temporal e parietal direitos, em território da artéria cerebral média, podendo corresponder a insulto vascular isquêmico subagudo.



Figura 3 - TC de crânio evidenciando (A) redução da densidade das hipodensidades corticossubcortical fronto-temporo-parieto-insular direita e frontal paramediana esquerda, compatíveis com encefalomalacia. (B) Presença de focos correspondentes a necrose cortical laminar de permeio.



Resultados de exames complementares:

- Cateterismo Cardíaco Infantil: Identificou-se dilatação e acentuada tortuosidade da artéria coronária direita, que se origina da aorta. Presença de circulação colateral intercoronariana com opacificação da artéria coronária esquerda e opacificação retrógrada da artéria pulmonar. Conclusão: Origem anômala da artéria coronária esquerda no tronco da artéria pulmonar.
- Ecocardiograma Bidimensional Infantil: Paciente com origem anômala da artéria coronária esquerda do tronco pulmonar, apresentando aumento importante de câmaras esquerdas, com disfunção sistólica de grau importante do ventrículo esquerdo. Regurgitação mitral de grau leve. Imagem ecogênica em ápex do ventrículo esquerdo, compatível com trombo.
- TC de crânio de urgência: Ausência de sinais tomográficos de sangramento intracraniano recente. Extensa hipodensidade parcialmente delimitada, localizada nos lobos frontal, temporal e parietal direitos, em território da artéria cerebral média, sem efeito de massa significativo, podendo corresponder a insulto vascular isquêmico subagudo. Nota-se alteração semelhante na porção anterior da transição ponto-mesencefálica, também podendo corresponder a evento isquêmico subagudo.
- TC de crânio: Redução da densidade das hipodensidades corticossubcortical fronto-temporo-parieto-insular direita e frontal paramediana esquerda, compatíveis com encefalomalácia. Existem ainda focos correspondentes a necrose cortical laminar de perimeio. Redução da densidade e melhor definição da hipodensidade pontina compatível com lacuna antiga.

### 3 DISCUSSÃO

Durante o período intrauterino, a circulação fetal apresenta elevada resistência arteriolar pulmonar, o que é capaz de manter uma pressão necessária para perfundir o ventrículo esquerdo com sangue oxigenado através da artéria coronária esquerda. Dessa forma, os pacientes com síndrome de ALCAPA apresentam-se assintomáticos quando nascem<sup>10,11,12</sup>.

Após o nascimento, ocorre uma redução da resistência vascular pulmonar, contribuindo para que a pressão de perfusão na artéria coronária de origem anômala também seja reduzida<sup>9,13,14</sup>. Através da reversão do fluxo na artéria coronária esquerda, ocorre o surgimento de um mecanismo compensatório em que a perfusão do ventrículo esquerdo se torna parcialmente realizada por vasos colaterais da artéria coronária direita<sup>6,11,15</sup>.

As consequências clínicas desse processo podem incluir isquemia e infarto miocárdico, disfunção ventricular esquerda com possível insuficiência mitral secundária e arritmia ventricular. Na maior parte dos casos, as crianças apresentam sintomas após um a seis meses de idade<sup>2,16,17</sup>.

Os principais sintomas de isquemia miocárdica e insuficiência cardíaca são angina pectoris, dispneia, aumento da sudorese, problemas de alimentação e suscetibilidade a processos infecciosos<sup>8,18</sup>. Tanto as manifestações clínicas quanto a extensão da necrose miocárdica estão correlacionadas com a resistência vascular pulmonar, a velocidade de fechamento do ducto arterial e o desenvolvimento de vasos colaterais<sup>4,13</sup>.

Estudos indicam que apenas cerca de 10% a 15% dos pacientes com síndrome de ALCAPA apresentam uma circulação colateral considerável, de forma que os sintomas se manifestam apenas na idade adulta<sup>3,20</sup>. Em contrapartida, esse grupo de indivíduos possui risco elevado de morte súbita cardíaca<sup>6,10,15</sup>.

Em pacientes pediátricos, a radiografia de tórax é capaz de evidenciar cardiomegalia e sinais sugestivos de congestão pulmonar, enquanto pacientes adultos comumente podem apresentar uma radiografia normal. Dessa forma, esse é um exame que complementa a investigação clínica, mas não define o diagnóstico<sup>9,11,19</sup>.

O eletrocardiograma de pacientes com síndrome de ALCAPA apresenta sinais de hipertrofia ventricular esquerda, distúrbios de repolarização, infradesnívelamento do segmento ST e inversão da onda T (nas paredes inferior, anterior e lateral), ondas Q profundas nas derivações aVL e de V3 a V6. Em adultos, essas alterações podem não ser identificadas<sup>7,13,17</sup>.

O ecocardiograma transtorácico bidimensional com Doppler é capaz de identificar a origem da artéria coronária anômala, além de visualizar dilatação da artéria coronária direita e presença de influxo na artéria pulmonar. O fluxo sanguíneo identificado através do exame pode apresentar dois padrões distintos: sistólico tardio (em pacientes menores e com poucos vasos colaterais) ou contínuo com realce sistólico (presente em crianças maiores com múltiplas dilatações de colaterais intercoronárias). Outros exames de imagem não invasivos, como a tomografia computadorizada e a ressonância nuclear magnética, podem fornecer informações complementares<sup>5,11,14</sup>.

O cateterismo cardíaco é um exame capaz de definir diagnóstico, haja vista que permite a visualização da imagem das artérias coronárias, permitindo a identificação de fluxo retrógrado do meio de contraste da artéria coronária direita para a artéria coronária esquerda e artéria pulmonar, além de evidenciar redução da função ventricular e aumento da pressão diastólica final do ventrículo esquerdo<sup>1,7,15</sup>.

O tratamento de escolha é cirúrgico e envolve a restauração da circulação coronariana através da reimplantação da artéria coronária de origem anômala na aorta. O acesso cirúrgico é realizado por toracotomia mediana e o procedimento necessita de circulação extracorpórea. Além disso, é possível corrigir a insuficiência mitral durante a operação. Pacientes pediátricos submetidos à correção cirúrgica apresentam bom prognóstico a curto e médio prazo. Quando a cirurgia é realizada precocemente, pode ocorrer recuperação quase completa da função do ventrículo esquerdo<sup>6,18</sup>.

#### **4 CONCLUSÃO**

O diagnóstico precoce da síndrome de ALCAPA é extremamente importante, uma vez que, quanto mais precoce for realizado, maiores são as chances de recuperação da funcionalidade do ventrículo esquerdo. É recomendada a realização de ecocardiografia quando há a suspeita clínica de síndrome de Bland-White-Garland em pacientes de qualquer faixa etária, o que possibilita identificar a ausência de artéria coronária esquerda na posição anatômica habitual. O tratamento cirúrgico permite ampliar a expectativa de vida dos pacientes, mas não inviabiliza a ocorrência de complicações com sérias repercussões para a saúde do indivíduo.



## REFERÊNCIAS

1. ABUHARB M.Y., et al. Bland-White-Garland syndrome with aortic stenosis. *Journal of Cardiac Surgery*, v. 34, n. 11, p. 1356-1358, 2019.
2. BELASH S.A., et al. Successful surgical treatment of Bland-White-Garland syndrome in an adult patient. *Grekov's Bulletin of Surgery*, v. 179, n. 1, p. 69-73, 2020.
3. GARG N., et al. Primary congenital anomalies of the coronary arteries: a coronary arteriographic study. *International journal of cardiology*, v. 74, n. 1, p. 39-46, 2000.
4. HAUSER M. Congenital anomalies of the coronary arteries. *Heart*, v. 91, n. 9, p. 1240-1245, 2005.
5. JINMEI Z., et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) diagnosed in children and adolescents. *Journal of cardiothoracic surgery*, v. 15, n. 1, p. 1-6, 2020.
6. KEITH J.D. The anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *British heart journal*, v. 21, n. 2, p. 149, 1959.
7. KLAPKOWSKI A., et al. Bland-White-Garland syndrome in a 39-year-old lumberjack. *Kardiologia Polska (Polish Heart Journal)*, v. 76, n. 7, p. 1114-1114, 2018.
8. LANGE R., et al. Long-term results of repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *The Annals of thoracic surgery*, v. 83, n. 4, p. 1463-1471, 2007.
9. LEE A.C., et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: a case series and brief review. *Congenital Heart Disease*, v. 1, n. 3, p. 111-115, 2006.
10. LORENZATTI D., et al. Late presentation of ALCAPA syndrome: a rare cause of heart failure. *The International Journal of Cardiovascular Imaging*, v. 37, n. 6, p. 2049-2050, 2021.
11. NAU A.L., et al. Origem anômala da artéria coronária esquerda a partir da artéria pulmonar-Relato de Caso. *Resid Pediatr*, v. 9, n. 1, p. 12-5, 2019.
12. PATRIANAKOS A.P., et al. Adult-type ALCAPA syndrome: A rare coronary artery anomaly. *Echocardiography*, v. 35, n. 7, p. 1056-1059, 2018.

13. PEÑA E., et al. ALCAPA syndrome: not just a pediatric disease. *Radiographics*, v. 29, n. 2, p. 553-565, 2009.
14. QUEIROZ DE FRANÇA J.C., et al. Longa sobrevivência em paciente com síndrome de ALCAPA não corrigida: Relato de caso e revisão da literatura. *Insuficiência cardíaca*, v. 13, n. 1, p. 40-44, 2018.
15. TOLSTIKOVA T.V., et al. Bland-White-Garland syndrome in a 15-year-old girl. Clinical case. *Siberian Medical Review*, v. 5, p. 91-94, 2018.
16. WEJNER-MIK P., et al. Transthoracic echocardiographic diagnosis of late-presentation Bland-White-Garland (ALCAPA) syndrome. *European Heart Journal-Cardiovascular Imaging*, v. 20, n. 3, p. 306-306, 2019.
17. WILLIAMS I.A., et al. Anomalous right coronary artery arising from the pulmonary artery: a report of 7 cases and a review of the literature. *American heart journal*, v. 152, n. 5, p. 1004. e9-1004. e17, 2006.
18. YAU J.M., et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults: a comprehensive review of 151 adult cases and a new diagnosis in a 53-year-old woman. *Clinical cardiology*, v. 34, n. 4, p. 204-210, 2011.
19. YOLCU M., et al. A patient with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA syndrome) and 13 live births. *Cardiovascular Journal of Africa*, v. 30, n. 3, p. e1-e2, 2019.