

CAPÍTULO 8

CORONÁRIA DIREITA COM ORIGEM DA PRÓPRIA JANELA AORTOPULMONAR: UMA CONDIÇÃO EXTREMAMENTE RARA

Carlos de Oliveira Farias Júnior

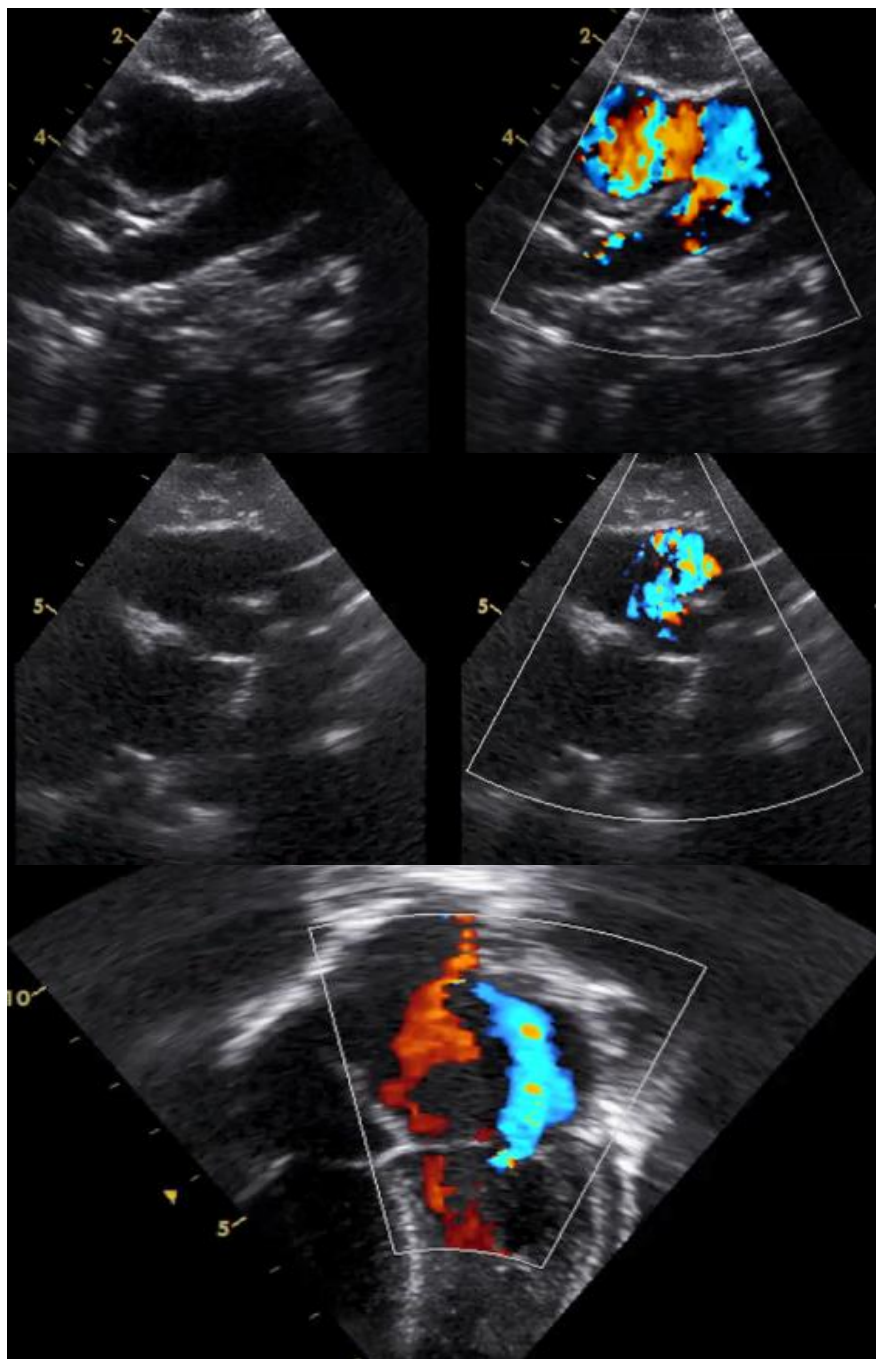
Médico formado pela Universidade Federal Fluminense, Especialista em Pediatria pela Santa Casa de Santos/SP. Especialista em Cardiologia Pediátrica pelo Hospital Beneficência Portuguesa de São Paulo /SP.

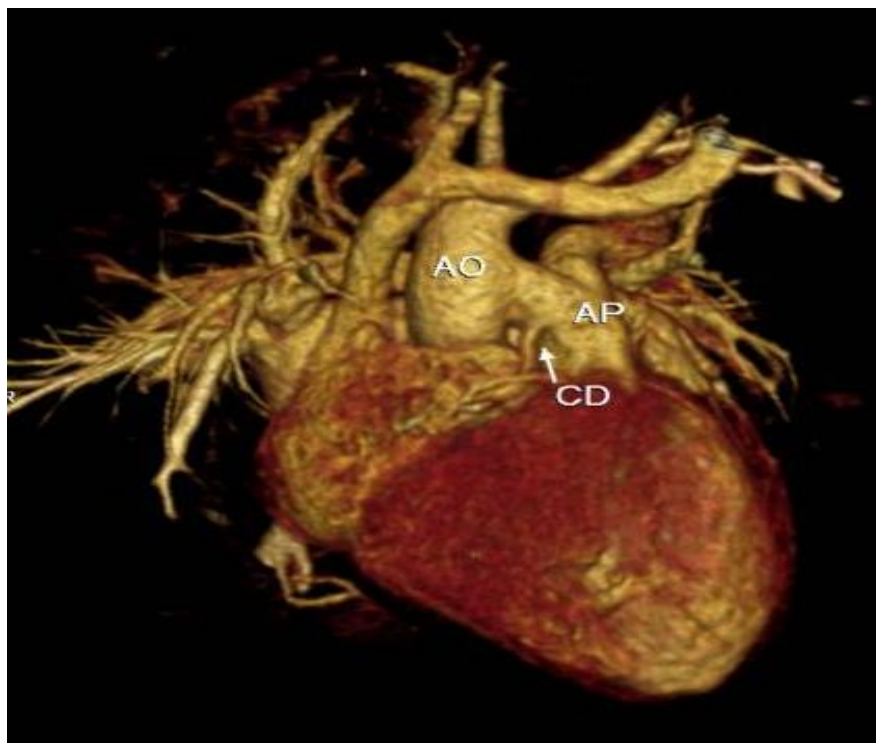
Raianne Vasconcelos Cord

CASO:

Criança, nascida de parto cesariana, evoluindo com desconforto respiratório precoce sendo encaminhado para UTI neonatal, iniciado antibiótico por sepse presumida, permanecendo 04 dias, em uso de antibioticoterapia (Ampicilina + Gentamicina). Realizou ecocardiograma no serviço de origem com diagnóstico de comunicação interatrial, coarctação de aorta e canal arterial pérvio. Apresentava-se estável hemodinamicamente, em uso de medicações para insuficiência cardíaca: Furosemida e Espironolactona, recebendo alta.

Aos 3 meses, internado por desconforto respiratório e sinais de insuficiência cardíaca, sopro sistólico 3+/6+ em borda esternal esquerda baixa. Realizado ecocardiograma com diagnóstico de janela aortopulmonar. Encaminhado para serviço de referência para cirurgia cardíaca, realizado novo ecocardiograma com diagnóstico de dilatação de câmaras esquerdas, janela aortopulmonar tipo I (comunicação entre aorta ascendente e tronco pulmonar medindo 12mm, fluxo direcionado da aorta para tronco pulmonar) fluxo retrógrado em aorta descendente, canal arterial não visibilizado e origem anômala da artéria coronária direita. Realizado angiotomografia para definição de anatomia com janela aortopulmonar tipo I com coronária direita emergindo da porção anterior da JAP e trajeto anterior a aorta, fazendo seu trajeto habitual.







Realizado correção da janela aortopulmonar e reimplante de coronária direita em aorta sem intercorrência, recebendo alta após 10 dias.

DISCUSSÃO:

A janela aortopulmonar (JAP) é uma malformação rara e representa 0,15% a 0,6% das cardiopatias congênitas. Em metade dos casos, está associada a outras cardiopatias como origem anômala da coronária direita (ARCAPA). É dividida em três tipos:

Tipo I: a comunicação encontra-se entre o tronco pulmonar e a aorta ascendente, logo após os seios de valsalva.

Tipo II: a comunicação está entre a aorta ascendente e a origem da artéria pulmonar direita (migração anômala do 6° arco).

Tipo III: consiste na origem anômala da artéria pulmonar direita da aorta.

As anomalias coronárias foram descritas em cerca de 1,5% dos pacientes submetidos a angiografia coronária e em cerca de 0,3% dos indivíduos em necropsia. A origem anômala de coronária é uma condição rara e acomete 1,3% da população geral, mais comumente a artéria coronária esquerda em tronco de artéria pulmonar (ALCAPA). A origem anômala de artéria coronária direita (ARCAPA) é extremamente rara com acometimento de 0,002% da população. Pacientes com ARCAPA apresentam em 66% dos casos cardiopatias associadas como janela aortopulmonar, tetralogia de Fallot, comunicação interventricular e estenose aórtica.

Em 1945, Soloff descreveu 4 variantes de anormalidades das artérias coronárias originadas da artéria pulmonar. Trata-se de uma origem anômala da artéria coronária esquerda da artéria pulmonar (ALCAPA), uma origem

anômala da coronária direita da artéria pulmonar (ARCAPA), ambas as coronárias que se originam da artéria pulmonar e finalmente, uma artéria coronária acessória que surge da artéria pulmonar.

Nenhuma das classificações acima incluem nosso achado ecocardiográfico. Neste relato de caso, descrevemos uma associação ainda mais rara, onde a origem da artéria coronária direita é da própria janela aortopulmonar.

Janela aortopulmonar é uma comunicação entre a aorta ascendente e o tronco pulmonar (TP), com presença de duas valvas, aórtica e pulmonar.

ARCAPA geralmente é bem tolerada no período neonatal, onde as pressões pulmonares são altas e fazem a boa irrigação coronariana direita. Quando há a queda da pressão pulmonar, ocorre hipofluxo coronariano, gerando isquemia coronariana, sobrecarga de ventrículo direito e disfunção ventricular. A isquemia ventricular por "roubo" de fluxo coronariano causado por ARCAPA pode ser agravada pelo escoamento aórtico devido da janela aortopulmonar. O eletrocardiograma pode ser normal ou apresentar sobrecarga ventricular esquerda. O ecocardiograma evidencia a ausência da coronária direita emergindo da aorta e sim da artéria pulmonar.

Gangana e col., relataram 9 casos de JAP sendo que 1 caso estava associado a ARCAPA, assim como em outro relato de Bhat e col. em 2018, de uma criança de 10 meses com JAP associado a ARCAPA. Estes dois estudos mostram a associação da JAP com ARCAPA, mas não há relatos nestes estudos assim como na literatura sobre nosso achado incomum.

COMENTÁRIOS FINAIS:

A correção cirúrgica é recomendada quando há o diagnóstico da ARCAPA para o restabelecimento da circulação coronariana e reparo da janela aortopulmonar para a cessação do hiperfluxo pulmonar. Também é recomendada a realização do reparo cirúrgico das cardiopatias associadas, quando possível.

DIC

CASO:

Criança, nascida de parto cesariana, evoluindo com desconforto respiratório precoce sendo encaminhado para UTI neonatal. Realizou ecocardiograma no serviço de origem com diagnóstico de comunicação interatrial, coarctação de aorta e canal arterial pérvio. Apresentava-se estável hemodinamicamente, em uso de medicações para insuficiência cardíaca: Furosemida e Espironolactona, recebendo alta.

Aos 3 meses, internado por desconforto respiratório e sinais de insuficiência cardíaca. Realizado ecocardiograma com diagnóstico de janela aortopulmonar. Encaminhado para serviço de referência para cirurgia cardíaca, realizado novo ecocardiograma com diagnóstico de dilatação de câmaras esquerdas, janela aortopulmonar tipo I (comunicação entre aorta ascendente e tronco pulmonar medindo 12mm, fluxo direcionado da aorta

para tronco pulmonar) fluxo retrógrado em aorta descendente, canal arterial não visibilizado e origem anômala da artéria coronária direita. Realizado angiotomografia para definição de anatomia com janela aortopulmonar tipo I com coronária direita emergindo da porção anterior da JAP e trajeto anterior a aorta, fazendo seu trajeto habitual.

Realizado correção da janela aortopulmonar e reimplante de coronária direita em aorta sem intercorrência, recebendo alta após 10 dias.

DISCUSSÃO:

A janela aortopulmonar (JAP) é uma malformação rara e representa 0,15% a 0,6% das cardiopatias congênitas. Em metade dos casos, está associada a outras cardiopatias como origem anômala da coronária direita (ARCAPA).

Em 1945, Soloff descreveu 4 variantes de anormalidades das artérias coronárias originadas da artéria pulmonar. Trata-se de uma origem anômala da artéria coronária esquerda da artéria pulmonar (ALCAPA), uma origem anômala da coronária direita da artéria pulmonar (ARCAPA), ambas as coronárias que se originam da artéria pulmonar e finalmente, uma artéria coronária acessória que surge da artéria pulmonar.

Nenhuma das classificações acima incluem nosso achado ecocardiográfico. Neste relato de caso, descrevemos uma associação ainda mais rara, onde a origem da artéria coronária direita é da própria janela aortopulmonar.

Gangana e col., relataram 9 casos de JAP sendo que 1 caso estava associado a ARCAPA, assim como em outro relato de Bhat e col. em 2018, de uma criança de 10 meses com JAP associado a ARCAPA. Estes dois estudos mostram a associação da JAP com ARCAPA, mas não há relatos nestes estudos assim como na literatura sobre nosso achado incomum.

COMENTÁRIOS FINAIS:

A correção cirúrgica é recomendada quando há o diagnóstico da ARCAPA para o restabelecimento da circulação coronariana e reparo da janela aortopulmonar para a cessação do hiperfluxo pulmonar. Também é recomendada a realização do reparo cirúrgico das cardiopatias associadas, quando possível.