

Como eu Faço o Diagnóstico das Anomalias Congênicas das Artérias Coronárias pelo Ecocardiograma Transtorácico?

My approach to the diagnosis of congenital coronary anomalies by transthoracic echocardiography

Labatt Heart Center;¹ The Hospital for Sick Children;² University of Toronto;³ Toronto, Canada.



Vitor Coimbra Guerra^{1,2,3}

“Sua visão ficará clara somente quando você puder olhar para o seu coração. Quem olha para fora: sonha, quem olha para dentro: lembra” (Carl Jung)

Por que precisamos olhar a anatomia das artérias coronárias?

Até algumas décadas atrás, a avaliação da anatomia das artérias coronárias pelo ecocardiograma era considerada uma tarefa difícil e secundária, sendo até mesmo deixada a cargo de outras modalidades de imagem cardiovascular, como a angiografia pelo cateterismo cardíaco. Houve uma mudança importante nessa abordagem nos últimos anos, que pode ser explicada por três aspectos importantes: hoje se sabe que as anomalias de origem e trajeto inicial das artérias coronárias podem ser substratos de isquemia e mesmo morte súbita em adultos jovens;^{1,2} o Ecocardiograma Transtorácico (ETT) é o exame de imagem não invasivo, sem radiação e de baixo custo na linha de frente nas avaliações cardíacas; a avaliação anatômica e funcional das artérias coronárias é parte de um exame transtorácico das cardiopatias congênicas.^{3,4}

Palavras-chave

Vasos Coronários; Congênicas; Ecocardiograma.

Correspondência: Vitor Coimbra Guerra •

555 University Ave, Toronto ON M5G 1X8

E-mail: vitor.guerra@sickkids.ca

Artigo recebido em 14/10/2021; revisado em 16/10/2021; aceito em 21/10/2021

DOI: 10.47593/2675-312X/20213403ecom16

Quais anomalias congênicas das artérias coronárias são relevantes e devem ser procuradas?

A classificação das anomalias congênicas de artérias coronárias pode ser subcategorizada de forma extensa de acordo com a apresentação anatômica e hemodinâmica. No passado, era classificada em “anomalias maiores e menores” de uma maneira “simplificada”. Atualmente, uma classificação mais compreensiva, ampla e detalhada consegue abranger todas as possibilidades de variações anatômicas.⁵

O primeiro passo é saber o padrão de normalidade (Tabela 1), do ponto de vista quantitativo e qualitativo. Uma vez que o padrão de normalidade é excluído, todos os achados devem ser considerados para o diagnóstico definitivo e uma classificação. (Tabela 2).

Tabela 1 – Padrão de normalidade das artérias coronárias em humanos.

Características	Variações
Número de óstios	
Localização	Direita e esquerda (anterior)
Orientação proximal	45° a 90° na parede aórtica
Tronco proximal	Somente à esquerda (descendente anterior e circunflexa)
Trajetória proximal	Direto do óstio até o término
Trajetória média	Extramural (subepicárdico)
Ramos	Adequado para o miocárdio dependente
	Coronária direita (parede livre do ventrículo direito), descendente anterior (parede anteroseptal) e marginal obtusa (parede livre do ventrículo esquerdo)
Territórios essenciais	
Término	Leito capilar

Tabela 2 - Classificação das anomalias congênitas das artérias coronárias.

Anomalias de Origem e trajeto
- Ausência do tronco da coronária esquerda: origem separadas da DA e Cx. - Anomalia de localização do óstio no seio de Valsalva: - Origem alta - Origem baixa - Comissural - Localização anormal do óstio fora dos seios de Valsalva: - Seio posterior aórtico (não coronariano). - Aorta ascendente - Ventrículo esquerdo - Ventrículo direito - Artéria Pulmonar: - CE origina-se do seio posterior - Cx origina-se do seio posterior - Descendente anterior origina-se do seio posterior - CD origina-se do seio posterior - Origem ectópica da artéria pulmonar (fora do seio posterior da valva pulmonar): - Seio anterior - Tronco pulmonar - Ramos pulmonares - Origem de outras artérias (arco aórtico, artéria inominada, carótida direita, mama, artéria bronquial, subclávia) - Origem anômala da coronária de diferentes seios de Valsalva (inclui origem única de coronária): - CD originando do seio de Valsalva esquerdo com trajeto anômalo: - Trajetos posterior a junção atrioventricular (retrocardíaco) - Trajetos posterior a aorta (retroaórtico) - Entre a aorta e artéria pulmonar (intramural) - Intraseptal - Anterior a via de saída pulmonar - DA originando do seio anterior direito com trajeto anômalo: - Entre a aorta e artéria pulmonar (intramural) - Intraseptal - Anterior a via de saída pulmonar - Posterior ao septo interventricular - Cx originando do seio anterior direito com trajeto anômalo: - Trajetos posterior a junção atrioventricular - Posterior a aorta (retroaórtico). - CE originando do seio anterior direito com trajeto anômalo: - Posterior a junção atrioventricular - Posterior a aorta (retroaórtico) - Entre a aorta e artéria pulmonar - Intraseptal - Anterior a via de saída pulmonar - Posterior a junção interventricular
Anomalias de término
- Fistulas coronárias (originando da CD, CE) para: - Ventrículo direito - Átrio direito - Seio coronário - Veia cava superior - Artéria pulmonar - Veia pulmonar - Átrio esquerdo - Ventrículo esquerdo

O objetivo desta revisão é focar nas anomalias de origem das coronárias da aorta, porém de seio de Valsalva diferente (de seios opostos), as quais têm desafiado os cardiologistas pediátricos e adultos.

Como ajustar o equipamento para avaliar a anatomia das coronárias?

A evolução dos equipamentos tem favorecido os diagnósticos de estruturas como as artérias coronárias. Muitos equipamentos já vêm de fábrica com *pre-sets* específicos para essa avaliação, com ajuste automático. Entretanto, algumas dicas ou regras básicas podem ser bastante úteis e melhorar a acurácia diagnóstica, como, por exemplo:

- Usar transdutores com a maior frequência possível (mesmo nos pacientes adultos, usar transdutores com frequência alta, muitas vezes os transdutores pediátricos com frequência > 8Mhz). As artérias coronárias estão no campo próximo do setor.
- Diminuir a compressão (identificação mais distinta das artérias coronárias).
- Ao usar a janela paraesternal em eixo longo/curto, talvez um espaço intercostal para cima), girar no sentido horário para a coronária esquerda e no sentido anti-horário para a direita apontando para o ombro direito. Todos os movimentos devem ser bem sutis.
- Nunca use imagem parada para fins diagnósticos: devido à dimensão das artérias e à possibilidade de falsos diagnósticos, é importante a avaliação bem lenta, geralmente por *frames*. A avaliação em tempo real não é ideal, pois existe uma translação importante das coronárias durante o ciclo cardíaco.
- A avaliação pelo Doppler colorido é obrigatória (com a velocidade ajustada).

O que avaliar nas anomalias de origem das artérias coronárias de seios opostos?

As anomalias de origem de seios opostos ocorrem em torno de 1% na população geral.¹ Um dos grandes desafios é que a maioria dos pacientes permanece assintomática e, quando apresenta sintomas, é geralmente por meio de um evento de maior gravidade. As anomalias da Circunflexa Direita (CD) originando-se do seio esquerdo são mais frequentes, entretanto as anomalias da Circunflexa Esquerda (CE) originando-se do seio direito são as de maior risco para eventos isquêmicos. Os fatores anatômicos considerados de risco são: trajeto interarterial, trajeto intramural, óstio em fenda e ângulo agudo na emergência, tangenciando a parede do vaso. Todas essas possibilidades aumentam o risco para eventos isquêmicos, arritmias ventriculares e morte súbita. O exercício físico de forma extenuante aumenta a chance de morte súbita, o que fez dessa entidade a segunda causa de morte súbita em atletas jovens após a miocardiopatia hipertrófica.²

Apesar de todas as controvérsias em discussões sobre os protocolos de triagem de atletas, cabe ao ecocardiografista estar preparado para fazer esse diagnóstico, pois é o método de linha de frente nessa população. O ETT tem excelente acurácia diagnóstica

detectando o óstio e o trajeto proximal das coronárias.⁶ Entretanto é um exame operador-dependente, que, com certeza, a *expertise* faz dessa modalidade de imagem cardiovascular a peça-chave em um algoritmo de diagnóstico dessa cardiopatia congênita.

Com o objetivo de avaliar a qualidade dos diagnósticos e direcionar orientações e algoritmos, estudo multicêntrico revisou os pontos vulneráveis dos ecocardiografistas em reconhecer os marcadores anatômicos mais importantes.^{3,7}

Trajeto interarterial das artérias coronárias

O trajeto epicárdico inicial da coronária esquerda normal, ao emergir do seio esquerdo, tem um curso curto (em adultos < 4 cm) antes de se dividir em Circunflexa (Cx) e Descendente Anterior (DA). A CD se origina do seio de Valsalva direito e corre atrás da artéria pulmonar, abaixo do apêndice atrial direito ao longo do sulco atrioventricular direito (Figura 1).

Existem vários trajetos alternativos, anômalos de acordo com a origem das coronárias. (Figura 2). A anomalia de origem da CE do seio direito e a CD se originando do seio esquerdo possibilitam um trajeto interarterial (entre a aorta e a artéria pulmonar). Em ambas, a coronária pode se originar por um óstio único ou por óstios separados (Figura 3).

Por meio da imagem ecocardiográfica pelo plano paraesternal em eixo curto, com o transdutor apontado para o ombro esquerdo do paciente, é possível delimitar o trajeto inicial, entre os dois vasos, com um espaço (ecogênico) separando da parede arterial (Figura 4). Outro detalhe muito importante a ser observado é a posição do óstio em relação à comissura. O ideal seria uma posição equidistante (no meio do seio de Valsalva), pois diminuiria o risco para estenose de óstio e, em casos de tratamento cirúrgico, facilitaria a técnica cirúrgica. Outra informação importante é que a possibilidade de visualizar as comissuras e os óstios das coronárias com movimento bem sutis, indiretamente informa que não há uma origem alta da coronária (acima da junção sinotubular).

Trajeto intramural

O segundo marcador anatômico – e talvez o mais importante como preditor de eventos isquêmicos – é o

trajeto intramural proximal da CD ou CE originando de seios opostos. Infelizmente, também é o mais desafiador, do ponto de vista diagnóstico. Do ponto de vista histológico, é definido como o compartilhamento da túnica média entre a coronária e a aorta (Figura 5). O diagnóstico ecocardiográfico se faz pela mesma imagem bidimensional, com a ajuda do Doppler colorido, que é fundamental (Figuras 6 e 7). A primeira característica é a angulação da porção proximal da coronária, em um ângulo agudo (<30°) e um fluxo diastólico no trajeto proximal situado “dentro” da parede da aorta (Vídeo 1) – uma das características mais marcantes e específicas, que se chama de *hang-up* diastólico (Vídeos 2 e 3). Isso significa um fluxo diastólico final nessa porção, praticamente quando já não teria fluxo anterógrado. Além de fundamental para o diagnóstico, o Doppler colorido deve ser explorado, e, muitas vezes, mudanças sutis da direção do feixe de ultrassom podem realçar o fluxo tangenciando a parede aórtica. Sempre lembrar de ajustar a velocidade do mapeamento de fluxo em cores. O padrão do Doppler pulsátil também tem algum valor, apesar de dificuldades técnicas – de angulação e translação do coração. Em relação aos marcadores anatômicos, a presença de óstios separados está relacionada a uma maior incidência de trajeto intramural.⁸ A origem muito próxima da comissura também deve ser relatada, pois seria uma área não complacente que contribui para a restrição de fluxo.

Origem alta da artéria coronária

Os óstios das coronárias seguem um padrão de normalidade, o qual, em geral, situa-se equidistante das comissuras abaixo da Junção Sinotubular (JST). A definição de origem alta é quando há uma origem acima da JST (Figura 8). Essa anomalia isoladamente não traria risco de eventos isquêmicos, entretanto a possibilidade de uma anomalia de óstio, ou compressão, ou mesmo um ângulo agudo na origem (< 45°) podem associar a saída alta. Do ponto de vista ecocardiográfico, o plano paraesternal padrão com uma modificação da angulação em torno de 30° em direção ao ombro direito do paciente (Vídeo 4).

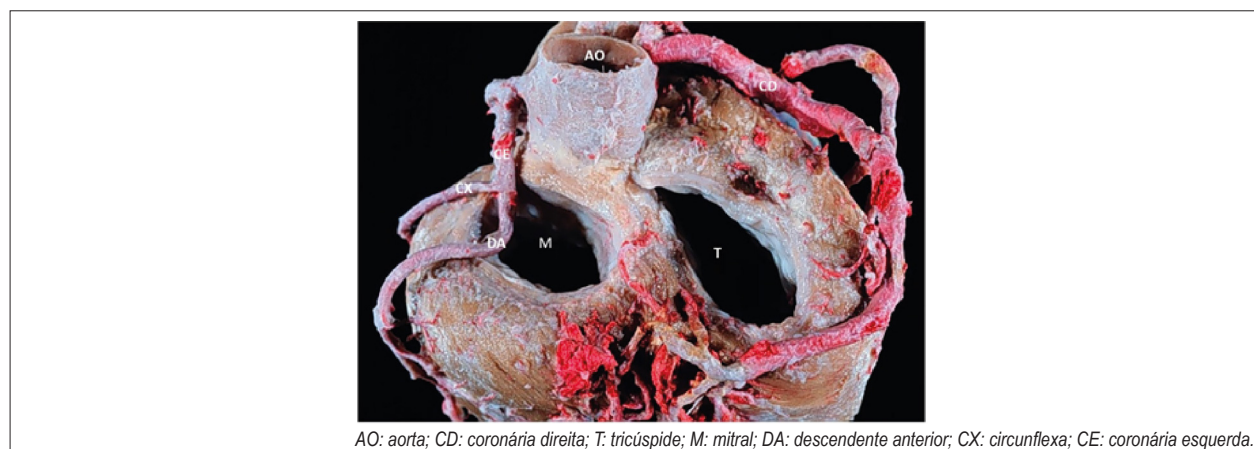
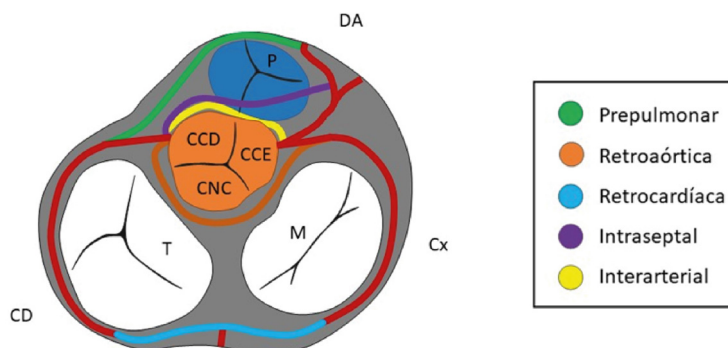
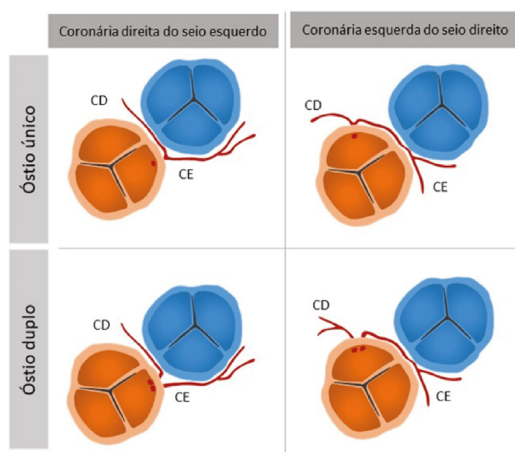


Figura 1 – Eletrocardiograma realizado no atendimento da urgência.



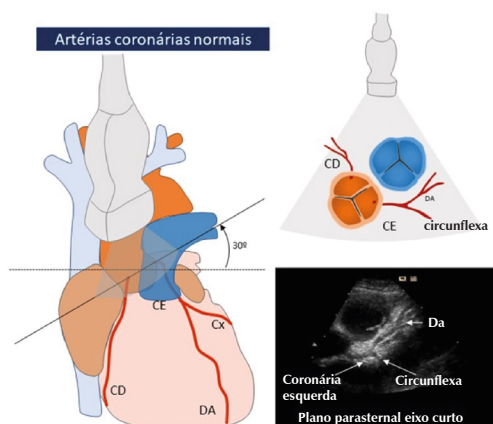
DA: descendente anterior; Cx: circunflexa; M: valva mitral; T: valva tricúspide; CD: coronária direita; CCD: cúspide coronariana direita; CCE: cúspide coronariana esquerda; CNC: cúspide não coronariana.

Figura 2 – Possíveis trajetos das artérias coronárias.



CD: coronária direita; CE: coronária esquerda.

Figura 3 – Principais anomalias de origem de seios opostos.



CE: coronária esquerda; Cx: circunflexa; CD: coronária direita; DA: descendente anterior.

Figura 4 – Orientação do plano do feixe de ultrassom para a obtenção da imagem ecocardiográfica das artérias coronárias. Imagem ecocardiográfica em eixo curto, demonstrando o trajeto inicial da coronária esquerda e a bifurcação.

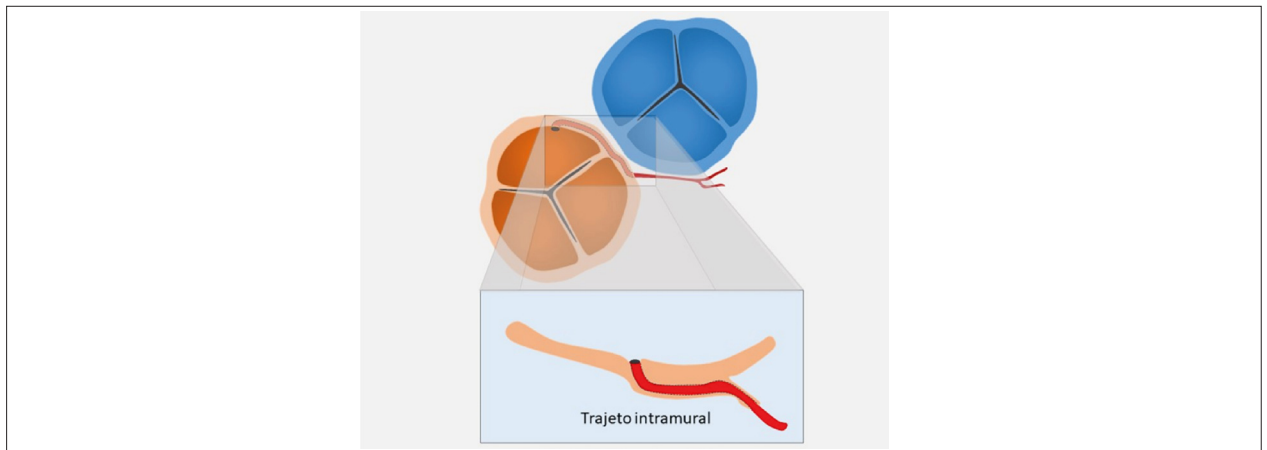


Figura 5 – Representação do trajeto interarterial e intramural da artéria coronária esquerda, originando-se do seio direito.

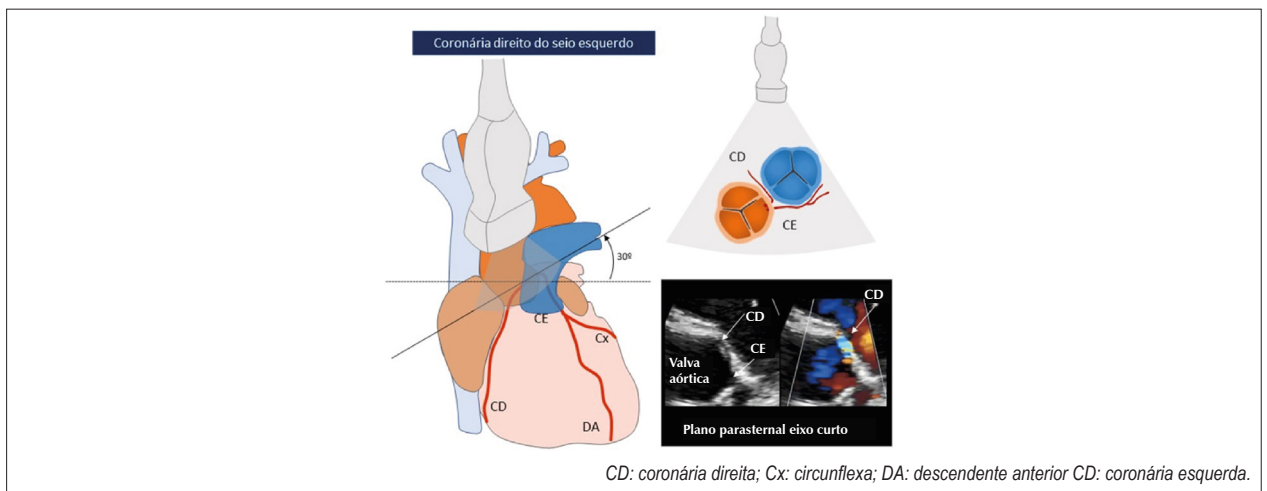


Figura 6 – Orientação do plano do feixe de ultrassom para a obtenção da imagem ecocardiográfica das artérias coronárias. Imagem ecocardiográfica em eixo curto, demonstrando o trajeto inicial da coronária direita, originando-se do seio esquerdo em modo de color compare. Pelo Doppler colorido, observa-se o fluxo na coronária direita praticamente dentro da parede da aorta: trajeto interarterial e intramural.

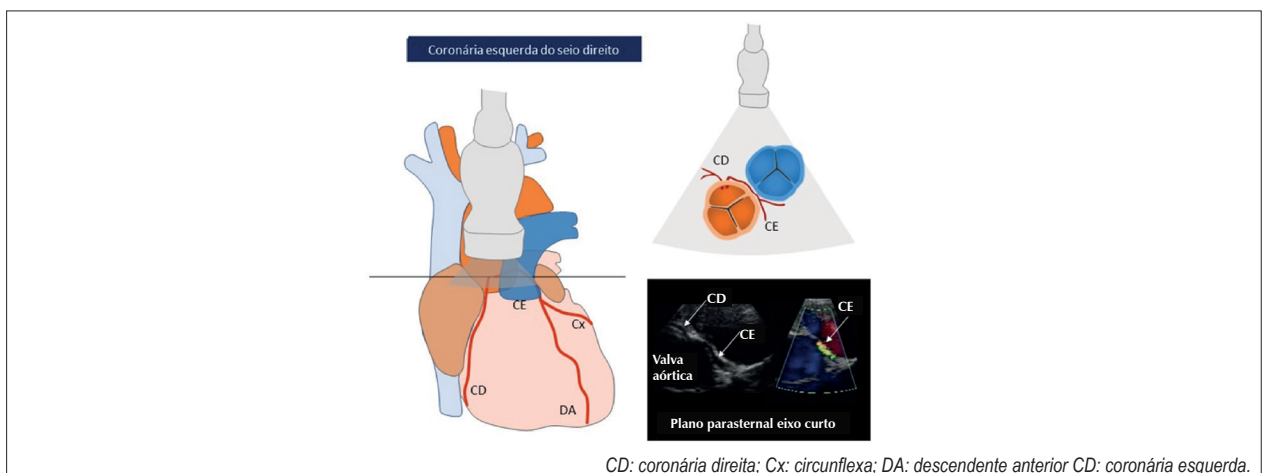
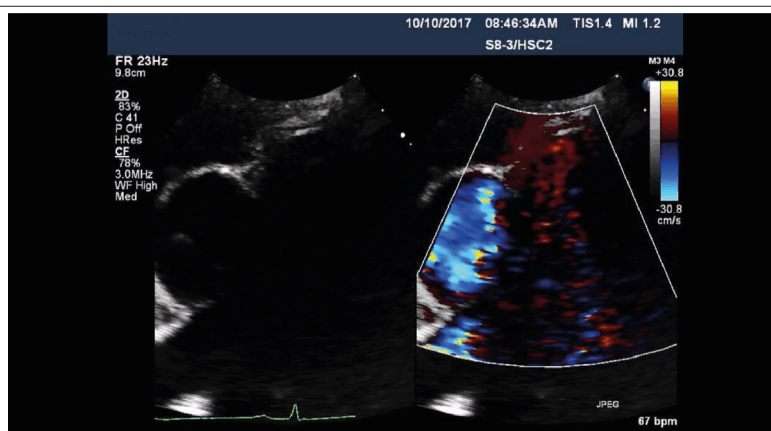
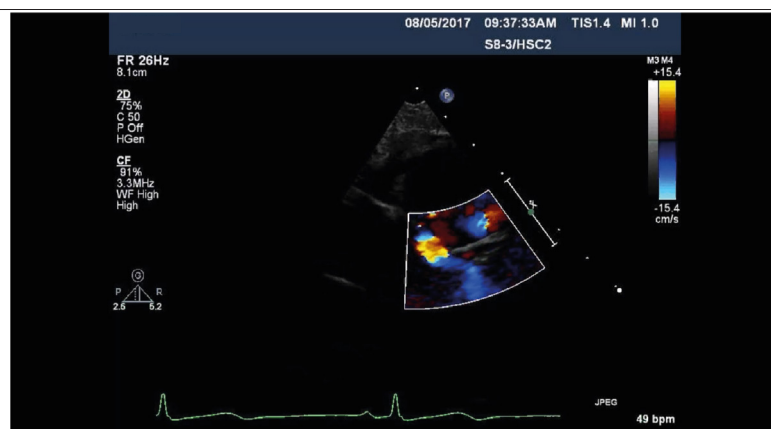


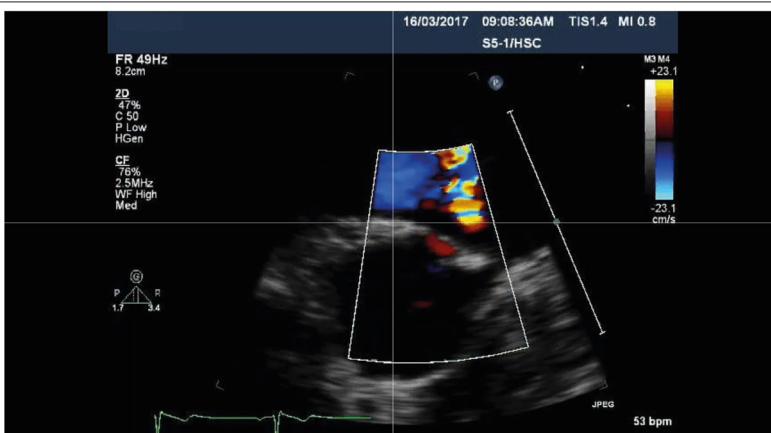
Figura 7 – Orientação do plano do feixe de ultrassom para a obtenção da imagem ecocardiográfica das artérias coronárias. Imagem ecocardiográfica em eixo curto, demonstrando o trajeto inicial da coronária esquerda originando-se do seio direito com trajeto interarterial e intramural.



Vídeo 1 – Plano paraesternal em eixo curto, imagem bidimensional e com Doppler colorido simultâneo : Origem anômala da coronária esquerda do seio direito, com trajeto interarterial e intramural. Nota-se o ângulo < 30° da coronária em relação a parede da aorta. No final da diástole, observa-se um atraso (“hang-up”) com persistência do fluxo no trajeto intramural e interarterial.



Vídeo 2 – Plano paraesternal em eixo curto com Doppler colorido: Origem anômala da coronária esquerda com trajeto interarterial e intramural. Nota-se a bifurcação em arterial circunflexa e descendente anterior. Nota-se o ângulo < 30° da coronária em relação a parede da aorta, porém com um trajeto mais curto, comparado com o caso do vídeo 1. No final da diástole, observa-se um atraso (“hang-up”) com persistência do fluxo no trajeto intramural e interarterial.



Vídeo 3 – Plano paraesternal em eixo curto com Doppler colorido : Origem anômala da coronária direita do seio esquerdo, com trajeto interarterial e intramural. Nota-se o ângulo < 30° da coronária em relação a parede da aorta. No final da diástole, observa-se um atraso (“hang-up”) com persistência do fluxo no trajeto intramural e interarterial . Observa-se também, o ostio da coronária esquerda bem próximo, ambos bem próximos da comissura entre as cúspides direita e esquerda.

Qual o papel da multimodalidade de imagem cardiovascular nas anomalias congênitas das artérias coronárias?

Na era atual, a multimodalidade já está bem estabelecida, inserida justamente para complementar e ajudar a estabelecer um algoritmo de avaliação e definição para uma possível tomada de decisão terapêutica, que pode ser inclusive cirúrgica.³

O papel do cardiologista e do ecocardiografista pediátrico está consolidado dentro do círculo de cuidados de pacientes mesmo adultos, principalmente nos jovens atletas. Diretrizes nacionais e internacionais são unâimes em estabelecer o papel desses profissionais como um dos pilares para um diagnóstico apropriado dessas anomalias e

uma conduta adequada, principalmente para atletas jovens que têm pela frente um futuro que depende da integridade do sistema cardiovascular.⁹

Agradecimentos

Ao Dr. Carlos Vilalobos, fellow em Cardiologia Pediátrica do Sickkids, em Toronto, Canadá, pela criação dos diagramas e das figuras inseridas no texto; à Professora Dra. Vera Aiello, diretora do Laboratório de Patologia do Instituto do Coração da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, pela contribuição de imagens de anatomia.

Conflito de interesses

Os autores declaram não terem conflitos de interesse.

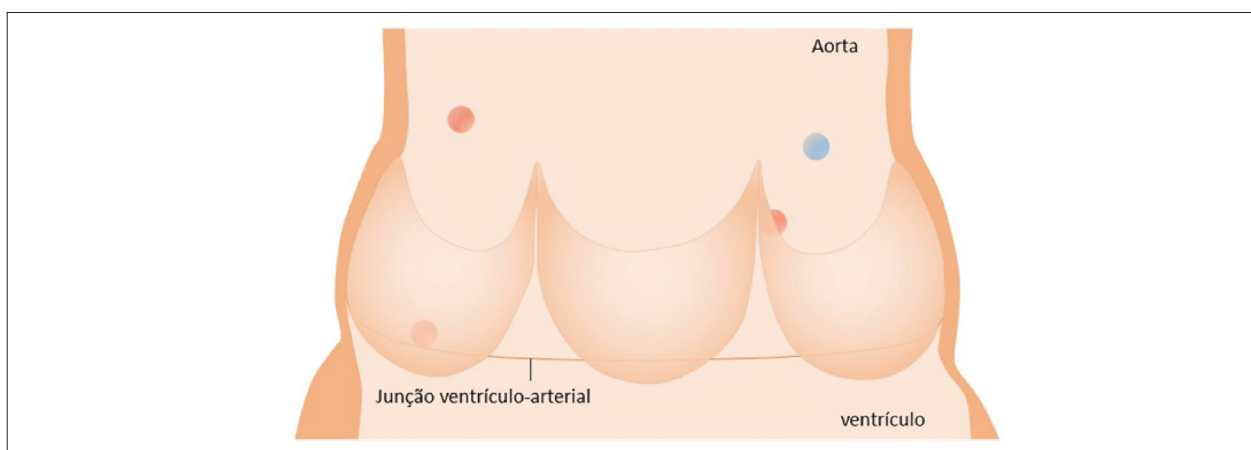
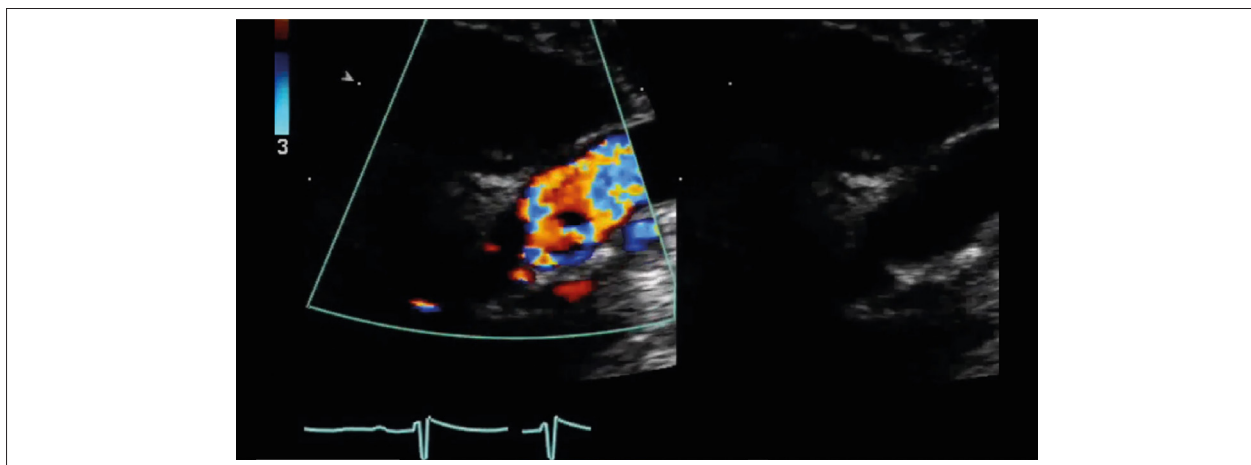


Figura 8 – Possíveis localizações ectópicas dos ostios das artérias coronárias (em vermelho) e da localização usual (em Azul).



Vídeo 4 – Paraesternal em eixo longo com Doppler colorido: origem alta da coronária direita acima da junção sinotubular.

Referências

1. 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. doi: [http://dx.doi.org/10.1016/S0735-1097\(00\)00566-0](http://dx.doi.org/10.1016/S0735-1097(00)00566-0)
2. Maron BJ, Haas TS, Ahluwalia A, Murphy CJ, Garberich RF. Demographics and epidemiology of sudden deaths in young competitive athletes: From the United States National Registry. *Am J Med.* 2016;129(11):1170-7. doi: <http://dx.doi.org/10.1016/j.amjmed.2016.02.031>

3. Gräni C, Buechel RR, Kaufmann PA, Kwong RY. Multimodality imaging in individuals with anomalous coronary arteries. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2017;10(4):471-81. doi: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcmg.2017.02.004>
4. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2019;139:698-800. doi: <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000603>
5. Angelini P. Coronary artery anomalies: An entity in search of an identity. *Circulation*. 2007;115(10):1296-305.
6. Weiner RB, Wang F, Hutter AM, Wood MJ, Berkstresser B, McClanahan C, et al. The feasibility, diagnostic yield, and learning curve of portable echocardiography for out-of-hospital cardiovascular disease screening. *J Am Soc Echocardiogr*. 2012;25(5):568-75. doi: <http://dx.doi.org/10.1016/j.echo.2012.01.010>
7. Lorber R, Srivastava S, Wilder TJ, McIntyre S, Decampli WM, Williams WG, et al. Anomalous aortic origin of coronary arteries in the young echocardiographic evaluation with surgical correlation. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2015;8(11):1239-49. doi: [10.1016/j.jcmg.2015.04.027](https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2015.04.027). Erratum in: *JACC Cardiovasc Imaging*. 2016;9(2):217.
8. Mainwaring RD, Reddy VM, Reinhartz O, Petrossian E, Pun R, Hanley FL. Surgical repair of anomalous aortic origin of a coronary artery. *Eur J Cardiothoracic Surg*. 2014;46(1):20-6. doi: [10.1093/ejcts/ezt614](https://doi.org/10.1093/ejcts/ezt614)
9. Baggish AL, Battle RW, Beaver TA, Border WL, Douglas PS, Kramer CM, Martinez MW, Mercandetti JH, Phelan D, Singh TK, Weiner RB, Williamson E. Recommendations on the use of multimodality cardiovascular imaging in young adult competitive athletes: a report from the american society of echocardiography in collaboration with the society of cardiovascular computed tomography and the society for cardiovascular magnetic resonance. *J Am Soc Echocardiogr*. 2020;33(5):523-49. doi: [10.1016/j.echo.2020.02.009](https://doi.org/10.1016/j.echo.2020.02.009).