

Diagnóstico de Anomalia Coronariana da Artéria Circunflexa com Trajeto Retroaórtico por meio do Ecocardiograma Transtorácico (RAC Sign) e Confirmação pela Angiotomografia de Artérias Coronárias: Série de Casos

Diagnosis of Coronary Anomaly of the Circumflex Artery With Retroaortic Course by Transthoracic Echocardiography (Rac Sign) Confirmed by Computed Tomography Coronary Angiography: A Case Series

Raul Serra Valério¹ , Alfredo A. Eyer Rodrigues^{1,2} , Carlos Eduardo Suaide Silva¹ , Marly Uellendahl MD, PhD^{1,2} , Luciano de Figueiredo Aguiar Filho^{1,3}

¹Diagnóstico da América S/A – DASA; ²Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP; ³Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia – IDPC.

Introdução

A anomalia congênita das artérias coronárias (ACAA) é uma condição relativamente rara, que apresenta prevalência populacional estimada em 0,21% a 5,79%.¹

A ACAA apresenta amplo espectro de variações e pode ser classificada em anomalias de origem e trajeto, anomalias intrínsecas e anomalias de destino.^{1,2} Dentro desse espectro da ACAA, a que se destaca pela maior prevalência, estimada em 0,3% a 0,8%, é a origem anômala da artéria circunflexa (ACx) no seio coronariano direito (SCD).

Essa anomalia usualmente percorre um trajeto retroaórtico e pode apresentar diferentes padrões de origem, como origem em óstio comum com artéria coronária direita (ACD), em óstios separados no SCD ou com origem em segmento proximal da ACD.²⁻⁴

Embora essa anomalia seja considerada em sua maioria benigna, ou seja, com a característica de não provocar sintomas, isquemia ou desfechos cardiovasculares, são descritos na literatura inúmeros casos que associam essa alteração a episódios de angina, isquemia e infarto agudo do miocárdio. Essa evolução pouco frequente está associada principalmente a fatores relacionados à angulação de origem da artéria coronária, à compressão extrínseca por uma dilatação da raiz da aorta e a presença de trajeto intramural na parede da aorta.⁵⁻¹⁰

O ecocardiograma transtorácico (ECOTT) é uma ferramenta não invasiva e de fácil acesso que permite, com certa limitação, a avaliação de alguns achados sugestivos de ACAA.¹⁰ Dentre esses achados ecocardiográficos, destaca-se o *retroaortic anomalous coronary sign* (RAC sign), sinal proposto por Witt et al., em 2017.¹⁰⁻¹²

O RAC sign é caracterizado por imagem hiperecogênica, tubular, localizada na face atrial do sulco atrioventricular e perpendicular à aorta. Tal achado demonstrou elevada sensibilidade para o diagnóstico e, assim, elevada relação com a presença de origem anômala da ACx no SCD, percorrendo um trajeto retroaórtico.¹⁰⁻¹²

A angiotomografia das artérias coronárias (ATCO), por sua vez, é uma ferramenta diagnóstica robusta na avaliação anatômica da árvore coronariana e, desse modo, no diagnóstico de ACAA. Por ser um método não invasivo, com alta resolução temporal e espacial, a ATCO é atualmente considerada método de primeira opção na suspeita de ACAA, conforme descrito nas orientações de uso apropriado da ATCO, da American Heart Association (AHA), em 2010.^{4,13}

Em comparação à angiografia coronariana invasiva (ACI), a ATCO apresenta superioridade no diagnóstico da ACAA, principalmente na avaliação de anomalias de trajeto que envolvem o óstio e o terço proximal das coronárias, nas anomalias intrínsecas (ponte miocárdica) e nas anomalias de destino (fístulas). Além disso, o papel da ATCO também se destaca em relação à ACI pela possibilidade de uma avaliação tridimensional, permitindo a análise da íntima relação coronariana com as demais estruturas cardíacas e não cardíacas, principalmente da raiz da aorta e da artéria pulmonar, informações que são de extrema importância na avaliação prognóstica das ACAA.

O objetivo desta série de casos é demonstrar a concordância do achado ecocardiográfico (RAC sign) com a avaliação anatômica não invasiva pela ATCO e sua elevada sensibilidade, além de avaliar a presença, ou não, de isquemia miocárdica na ausência de lesões ateroscleróticas obstrutivas.

Relato dos casos

Caso 1

Homem de 52 anos, índice de massa corporal (IMC) de 27,3kg/m², dislipidêmico, em uso de estatina de alta potência, com história de angina atípica estável e risco cardiovascular intermediário pelos critérios de Diamond Forrester. Foi solicitado teste ergométrico (TE) e ECOTT tridimensional (ECOTT3D) para complementação diagnóstica.

O ECOTT3D evidenciou função sistólica global e segmentar

Palavras-chave

Anormalidades cardiovasculares; Ecocardiografia; Angiografia por tomografia computadorizada.

Correspondência: Raul Serra Valério •

Endereço: Rua Jorge Americano, 497, Ap 141 São Paulo, SP, Brasil. CEP: 05083-130. E-mail: raulsvalerio@gmail.com

Artigo recebido em 11/11/2021; revisado em 25/11/2021; aceito em 2/3/2022

DOI: 10.47593/2675-312X/20223502eabc271

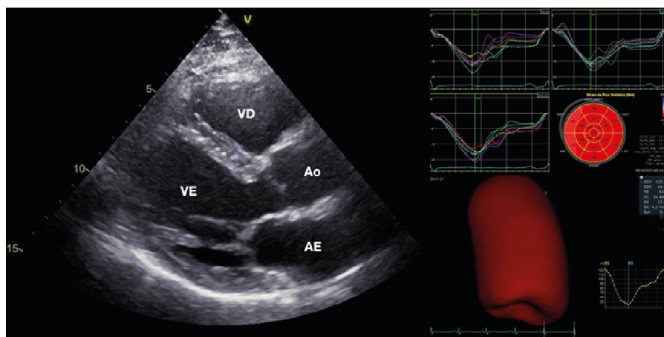


Relato de Caso

preservadas (volume diastólico final – VDF – de 122mL; volume sistólico final – VSF – de 44mL; fração de ejeção do ventrículo esquerdo – FEVE – de 64%) e *strain* longitudinal global (SLG) com valores dentro da normalidade (SLG de 18,6%) (Figura 1). Também foram evidenciados parâmetros de análise da função diastólica preservados e valvas cardíacas sem alterações anatômicas e funcionais significativas.

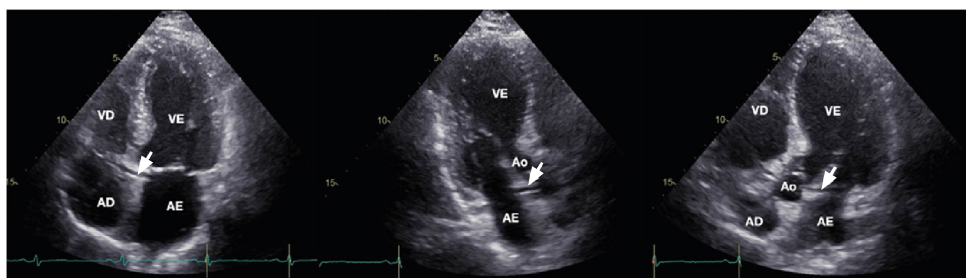
Entretanto, foi observada imagem tubular hiperecogênica em janelas apicais, características de *RAC sign*, sugerindo trajeto coronariano anômalo retroaórtico da ACx (Figura 2 e Vídeo 1).

No TE, foi realizado protocolo de Bruce, obtendo um teste eficaz, atingindo 99% da frequência cardíaca máxima prevista para idade. Durante o esforço físico, o paciente



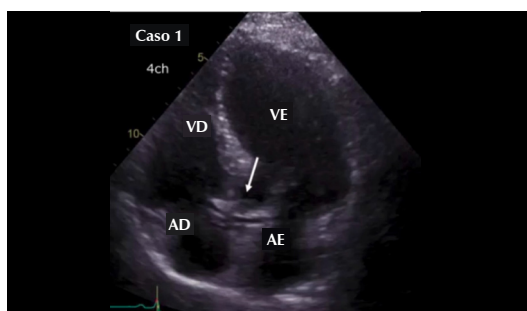
VD: ventrículo direito; Ao: aorta; AE: átrio esquerdo; VE: ventrículo esquerdo. Fonte: Imagens obtidas no setor de imagem cardiovascular da DASA S/A.

Figura 1 – Janela ecocardiográfica em corte paraesternal eixo longo evidenciando câmaras cardíacas com dimensões preservadas (esquerda). Gráficos e bull's eye do *strain* longitudinal global do ventrículo esquerdo preservados (direita superior) e função sistólica ventricular esquerda pela ecocardiografia tridimensional, evidenciando fração de ejeção do ventrículo preservada (direita inferior).



VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo; AE: átrio esquerdo; Ao: aorta. Fonte: Imagens obtidas no setor de imagem cardiovascular da DASA S/A.

Figura 2 – Cortes ecocardiográficos em apical 4 câmaras, apical 3 câmaras e apical 5 câmaras evidenciando o *RAC sign* seta branca), sugerindo origem anômala da artéria circunflexa com trajeto retroaórtico.



VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo; AE: átrio esquerdo; AD: artéria direita. Fonte: Imagens obtidas no setor de imagem cardiovascular da DASA S/A.

Vídeo 1 – Ecocardiograma em corte apical 4 câmaras mostrando o *RAC sign* (seta branca).

não apresentou sintomas clínicos e demonstrou excelente capacidade funcional, adequado comportamento pressórico e ausência de arritmias ou de critérios eletrocardiográficos para isquemia miocárdica (Figura 3).

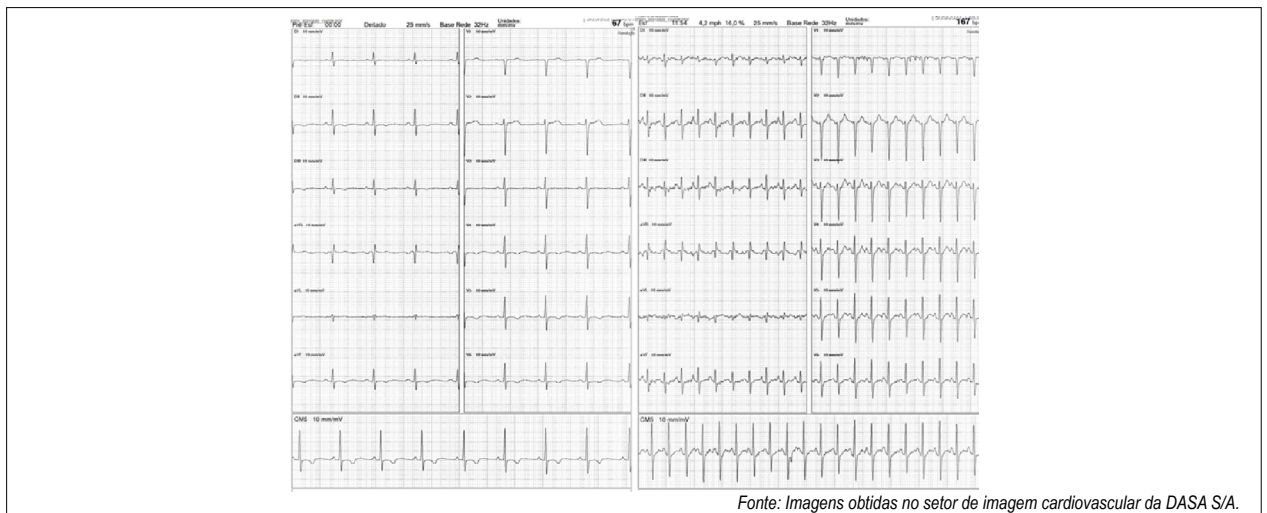
Como complementação diagnóstica, foi realizada ATCO (Figuras 4 e 5), que corroborou o achado ecocardiográfico e evidenciou origem anômala da ACx do SCD, em óstio único e com origem em ângulo agudo (30°), percorrendo trajeto retroaórtico, sem sinais de trajeto intramural ou de compressão extrínseca pela raiz da aorta (raiz da aorta com diâmetro máximo de 32mm). Em relação à aterosclerose, a ATCO evidenciou escore de cálcio de 29 Agatston, com placas ateroscleróticas em dois segmentos da árvore coronariana e ausência de redução luminal significativa.

Caso 2

Homem de 53 anos, assintomático, IMC de 28 kg/m², dislipidêmico, em uso de estatina de alta potência, compareceu ao nosso serviço para realização de exames de rotina.

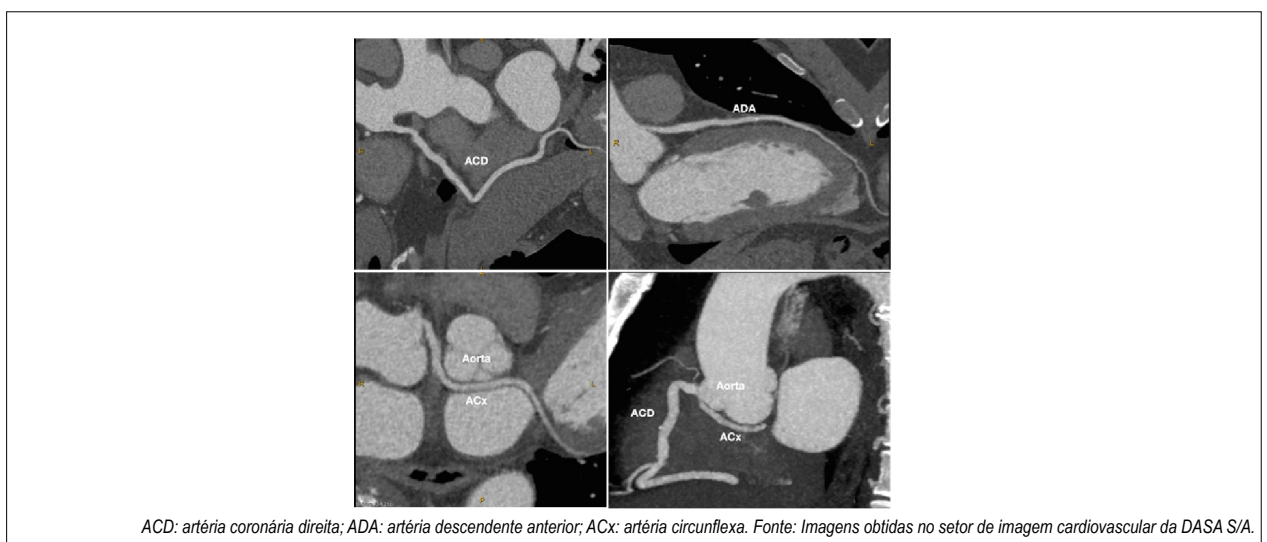
Realizou cintilografia de perfusão miocárdica (CPM) com estresse físico em esteira (protocolo de Ellestad), obtendo-se um teste eficaz e atingindo a frequência cardíaca máxima prevista para idade (Figura 6). Durante o esforço não apresentou sintomas clínicos, arritmias ou alterações eletrocardiográficas sugestivas de isquemia. A CPM apresentou FEVE preservada, em repouso (FEVE de 58%) e sob estresse (FEVE de 65%), além da ausência de defeitos perfusionais.

Na avaliação pelo ECOTT3D, apresentou câmaras cardíacas com dimensões preservadas e função sistólica



Fonte: Imagens obtidas no setor de imagem cardiovascular da DASA S/A.

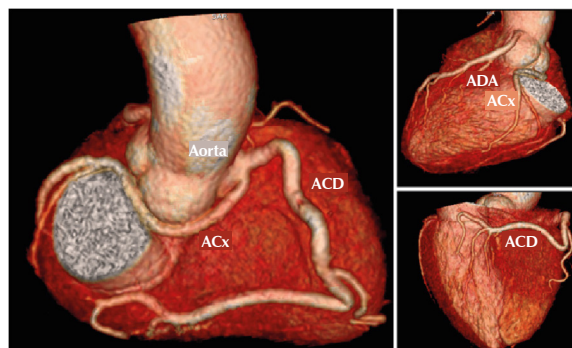
Figura 3 – Traçados eletrocardiográficos do teste ergométrico (repouso à esquerda e pico do esforço à direita) sem sinais eletrocardiográficos de isquemia miocárdica no esforço.



ACD: artéria coronária direita; ADA: artéria descendente anterior; ACx: artéria circunflexa. Fonte: Imagens obtidas no setor de imagem cardiovascular da DASA S/A.

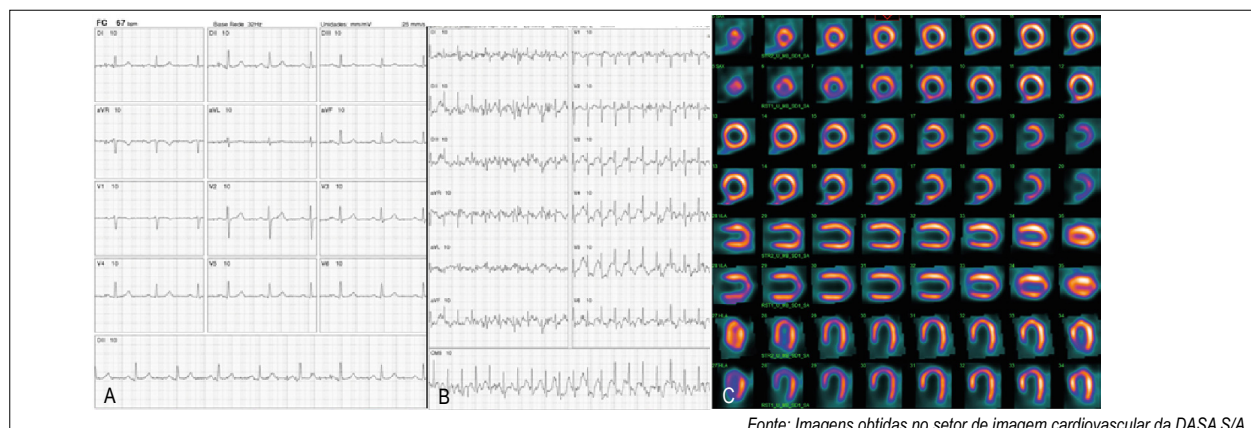
Figura 4 – Angiotomografia das artérias coronárias evidenciando ausência de redução luminal significativa e presença de origem anômala de artéria circunflexa com origem em óstio único e trajeto retroaórtico.

Relato de Caso



ACD: artéria coronária direita; ACx: artéria circunflexa; ADA: artéria descendente anterior. Fonte: Imagens obtidas no setor de imagem cardiovascular da DASA S/A.

Figura 5 – Reconstrução tridimensional da angiotomografia das artérias coronárias mostrando a anatomia coronariana com trajeto anômalo e ausência placas ateroscleróticas.



Fonte: Imagens obtidas no setor de imagem cardiovascular da DASA S/A.

Figura 6 – Traçados eletrocardiográficos (A - repouso, B - pico do esforço acima e à direita), sem critérios para isquemia e cintilografia de perfusão miocárdica sem alterações perfusionais (C).

ventricular global e segmentar dentro da normalidade (VDF de 123mL, VSF de 46mL e FEVE3D de 63%). O SLG demonstrou valores preservados (SLG de 20,9%), e a análise da função diastólica foi normal. Não foram identificadas alterações valvares anatômicas e nem funcionais (Figura 7).

Em corte apical, foi evidenciada imagem tubular hiperecogênica compatível com o RAC sign (Figura 8).

Como complementação diagnóstica, foi realizada ATCO, que identificou origem anômala da ACx, com origem no SCD, em óstio único com a ACD, em ângulo agudo (35°) e trajeto retroaórtico. Não apresentava redução luminal em seu trajeto, e sinais de trajeto intramural ou compressão extrínseca pela raiz da aorta eram ausentes (diâmetro da raiz da aorta máximo de 33mm) (Figuras 9 e 10).

Caso 3

Mulher de 31 anos, IMC de 20kg/m², assintomática e sem comorbidades conhecidas. Foi encaminhada para realização de ECOTT de rotina.

Exame de ECOTT evidenciou função sistólica biventricular global e segmentar preservadas. O SLG (22,8%) e função

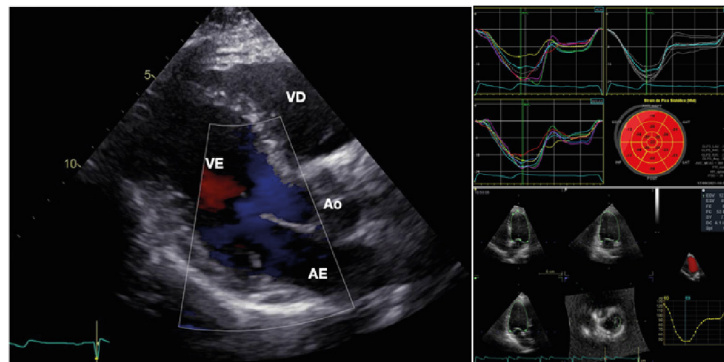
diastólica estavam dentro da normalidade. Estavam ausentes alterações valvares anatômicas e funcionais significativas. Entretanto, foi visibilizada imagem tubular hiperecogênica em cortes apicais, perpendicular à aorta, compatível com RAC sign e sugestiva de anomalia coronariana (Figura 11 e Vídeo 2).

Como complementação diagnóstica, foi realizada a ATCO, que evidenciou origem anômala da ACx, com origem no SCD em óstio separado, origem em ângulo agudo (26°), percorrendo trajeto retroaórtico e sem presença de trajeto intramural (Figuras 12 e 13). Não foi observada compressão extrínseca pela raiz da aorta (maior diâmetro da raiz da aorta: 26mm). Na avaliação de aterosclerose, apresentou escore de cálcio coronariano de zero e ausência de placas ateroscleróticas nos segmentos coronarianos.

Neste caso não foi, até o momento, realizada pesquisa de isquemia miocárdica.

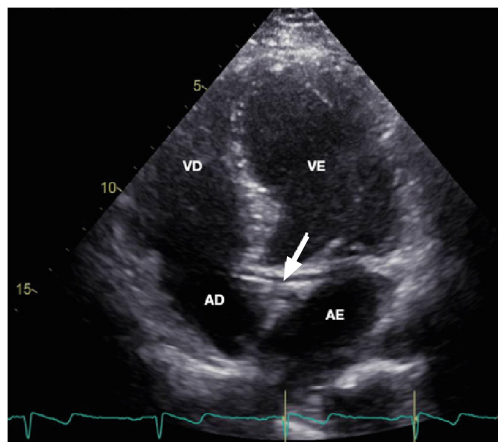
Discussão

Relatamos uma série de três casos em que, por meio de achados característicos do ECOTT, conhecido com RAC sign,



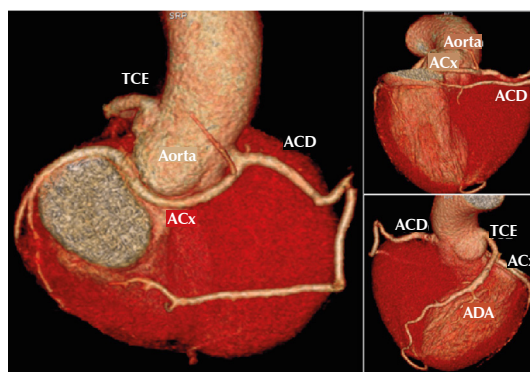
VD: ventrículo direito; Ao: aorta; AE: átrio esquerdo; VE: ventrículo esquerdo. Fonte: Imagens obtidas no setor de imagem cardiovascular da DASA S/A.

Figura 7 – Janela ecocardiográfica em corte paraesternal eixo longo (esquerda) e strain longitudinal global (acima e a direita); função sistólica global pela ecocardiografia tridimensional (abaixo e a direita) preservada.



VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo; AE: átrio esquerdo; AD: átrio direito. Fonte: Imagens obtidas no setor de imagem cardiovascular da DASA S/A.

Figura 8 – Corte ecocardiográfico em janela apical 5 câmaras demonstrando RAC sign (seta branca), sinal característico de anomalia da artéria circunflexa com trajeto retroaórtico.



ADA, artéria descendente anterior; ACx: artéria circunflexa; TCE, tronco da artéria coronária esquerda; ACD, artéria coronária direita. Fonte: Imagens obtidas no setor de imagem cardiovascular da DASA S/A.

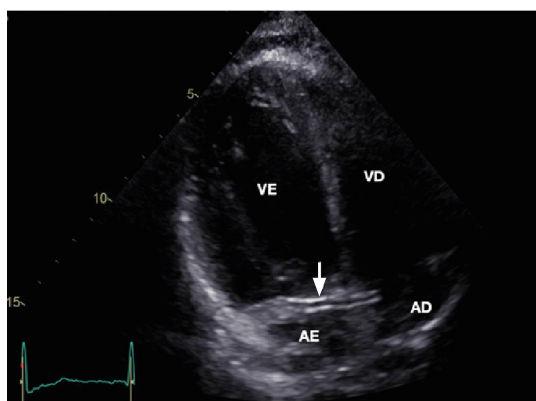
Figura 9 – Reconstrução tridimensional da angiotomografia das artérias coronárias mostrando a anatomia coronariana com trajeto anômalo e ausência placas ateroscleróticas.

Relato de Caso



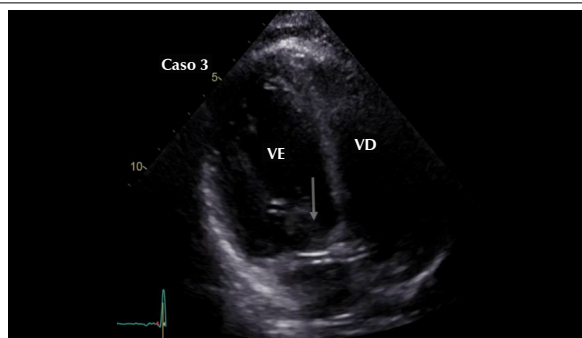
ADA: artéria descendente anterior; ACD: artéria coronária direita; ACx: artéria circunflexa. Fonte: Imagens obtidas no setor de imagem cardiovascular da DASA S/A.

Figura 10 – Angiotomografia das artérias coronárias evidenciando ausência de redução luminal significativa e presença de origem anômala de artéria circunflexa com origem em óstio único e trajeto retroaórtico.



VE: ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito; AD: átrio direito; AE: átrio esquerdo. Fonte: Imagens obtidas no setor de imagem cardiovascular da DASA S/A.

Figura 11 – Corte ecocardiográfico apical 4 câmaras mostrando imagem tubular hiperecogência – RAC sign (seta branca), sugestivo de Origem anômala de artéria circunflexa com trajeto retroaórtico.



VE: ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito. Fonte: Imagens obtidas no setor de imagem cardiovascular da DASA S/A.

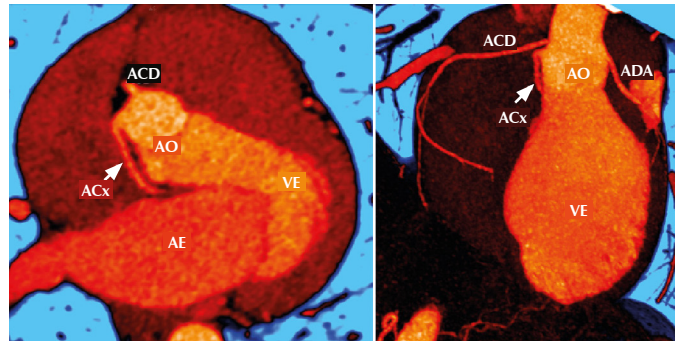
Vídeo 2 – Ecocardiograma em corte apical 4 câmaras e apical 3 câmaras mostrando o RAC sign (seta branca).

foi possível realizar a suspeita diagnóstica de trajeto anômalo retroaórtico da ACx. Este achado, corroborando os dados da literatura, apresentou alta sensibilidade diagnóstica já que, em todo os casos, a anomalia coronariana foi confirmada pela avaliação anatômica não invasiva pela ATCO.

Também destaca-se o papel da ATCO na avaliação da ACAA, método considerado padrão-ouro para essa

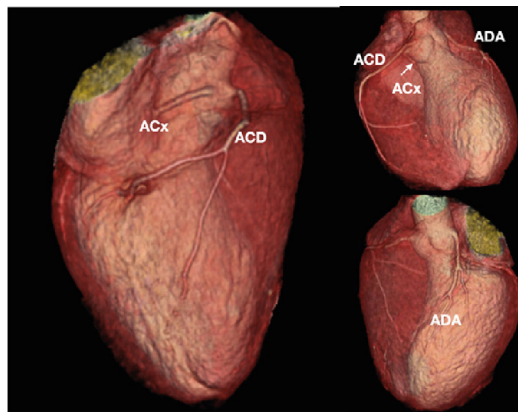
investigação, que permite, de forma rápida e não invasiva, a avaliação das características da anomalia coronariana e de importantes informações complementares que sugerem um pior prognóstico, como a angulação de saída do óstio coronariano, a presença de trajeto intramural e a relação da coronária com estruturas cardíacas ou não cardíacas adjacentes.

É importante ressaltar que, em dois casos descritos, foram



ACD: artéria coronária direita; VE: ventrículo esquerdo; AE: átrio esquerdo; ACx: artéria circunflexa; Ao: aorta; ADA: artéria descendente anterior. Fonte: Imagens obtidas no setor de imagem cardiovascular da DASA S/A.

Figura 12 – Reconstrução de cortes tomográficos evidenciando origem anômala da artéria circunflexa no seio coronariano direito, em óstio separado e com trajeto retroaórtico (seta branca)



ACx: artéria circunflexa; ACD: artéria coronária direita; ADA: artéria descendente anterior. Fonte: Imagens obtidas no setor de imagem cardiovascular da DASA S/A.

Figura 13 – Reconstrução tridimensional da angiotomografia das artérias coronárias mostrando a anatomia coronariana com trajeto anômalo e ausência placas ateroscleróticas.

realizadas provas de esforço para pesquisa de isquemia miocárdica, e ambas resultaram negativas, concordando com a revisão da literatura de que, em sua maioria, essa anomalia de trajeto possui uma evolução benigna.

Porém, há vários relatos descritos de eventos cardiovasculares maiores e menores relacionados a essa anomalia, fato que suporta a indicação da pesquisa de isquemia nos casos de anomalia diagnosticada.

Conclusão

Destaca-se, no relato desta série de casos, o papel fundamental da ecocardiografia transtorácica na suspeição diagnóstica das anomalias de artérias coronárias, sobretudo, na origem retroaórtica da ACx, por meio da presença do RAC

sign. O ECOTT, apesar das limitações inerentes ao método, apresenta capacidade para a identificação dessa anomalia, devendo esta ser uma alteração sempre lembrada, para que não se perca a oportunidade do diagnóstico.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: RS Valério e LF Aguiar Filho; obtenção de dados: CES Silva e LA Aguiar Filho; redação do manuscrito: RS Valério; revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: M Uellendahl; AE Rodrigues, CES Silva, LF Aguiar Filho.

Conflito de interesses

Os autores declaram não terem conflitos de interesse.

Referências

1. Pérez-Pomares JM, de la Pompa JL, Franco D, Henderson D, Ho SY, Houyel L, et al. Congenital coronary artery anomalies: a bridge from embryology to anatomy and pathophysiology--a position statement

of the development, anatomy, and pathology ESC Working Group. Cardiovasc Res. 2016;109(2):204-16. doi: <https://doi.org/10.1093/cvr/cvv251>

Relato de Caso

2. Cheezum MK, Liberthson RR, Shah NR, Villines TC, O'Gara PT, Landzberg MJ, et al. Anomalous Aortic Origin of a Coronary Artery From the Inappropriate Sinus of Valsalva. *J Am Coll Cardiol*. 2017;69(12):1592-608. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2017.01.031>
3. Opolski MP, Pregowski J, Kruk M, Witkowski A, Kwiecinska S, Lubienska E, et al. Prevalence and characteristics of coronary anomalies originating from the opposite sinus of Valsalva in 8,522 patients referred for coronary computed tomography angiography. *Am J Cardiol*. 2013;111(9):1361-7. doi: <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2013.01.280>
4. Pursnani A, Jacobs JE, Saremi F, Levisman J, Makaryus AN, Capuñay C, et al. Coronary CTA assessment of coronary anomalies. *J Cardiovasc Comput Tomogr*. 2012;6(1):48-59. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jcct.2011.06.009>
5. Del Torto A, Baggiano A, Guglielmo M, Muscogiuri G, Pontone G. Anomalous origin of the left circumflex artery from the right coronary sinus with retro-aortic course: A potential malign variant. *J Cardiovasc Comput Tomogr*. 2020;14(5):e54-5. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jcct.2019.01.021>
6. Barriales Villa R, Díaz Molina B, Arias Castaño JC, Medina Alba R, Casariego Rosón R, Penas Lado M. Isquemia miocárdica causada por una arteria circunfleja anómala [Myocardial ischemia caused by an anomalous circumflex coronary artery]. *Rev Esp Cardiol*. 2002;55(2):200-2. Spanish. doi: [https://doi.org/10.1016/s0300-8932\(02\)76581-0](https://doi.org/10.1016/s0300-8932(02)76581-0)
7. Kejriwal NK, Tan J, Gordon SP, Newman MA. Retroaortic course of the anomalous left main coronary artery: is it a benign anomaly? A case report and review of literature. *Heart Lung Circ*. 2004;13(1):97-100. doi: <https://doi.org/10.1016/j.hlc.2004.01.013>
8. Aydin M, Ozeren A, Peksoy I, Cabuk M, Bilge M, Dursun A, et al. Myocardial Ischemia caused by a coronary anomaly: left circumflex coronary artery arising from right sinus of valsalva. *Tex Heart Inst J*. 2004;31(3):273-5. PMID: 15562848.
9. Samarendra P, Kumari S, Hafeez M, Vasavada BC, Sacchi TJ. Anomalous circumflex coronary artery: benign or predisposed to selective atherosclerosis. *Angiology*. 2001;52(8):521-6. doi: <https://doi.org/10.1177/000331970105200803>
10. Mancinelli A, Golino M, Miglierina E, My I, Crippa M, De Ponti R. Three Echocardiographic Signs to Identify Anomalous Origin of the Circumflex Coronary Artery from the Right Sinus of Valsalva: A Case Report. *CASE (Phila)*. 2020;4(5):324-7. doi: <https://doi.org/10.1016/j.case.2020.07.008>
11. Witt CM, Elvert L, Konik E, Ammash N, Foley D, Foley T. The Rac Sign: Retroaortic Anomalous Coronary Artery Visualization By Transthoracic Echocardiography. *J Am Coll Cardiol*. 2017;69(11):649. doi: [http://dx.doi.org/10.1016/S0735-1097\(17\)34038-X](http://dx.doi.org/10.1016/S0735-1097(17)34038-X)
12. Witt CM, Elvert LA, Konik EA, Ammash NM, Foley DA, Foley TA. The RAC Sign: Retroaortic Anomalous Coronary Artery Visualization by Transthoracic Echocardiography. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2018;11(4):648-9. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2017.06.011>
13. Taylor AJ, Cerqueira M, Hodgson JM, Mark D, Min J, O'Gara P, et al.; American College of Cardiology Foundation Appropriate Use Criteria Task Force; Society of Cardiovascular Computed Tomography; American College of Radiology; American Heart Association; American Society of Echocardiography; American Society of Nuclear Cardiology; North American Society for Cardiovascular Imaging; Society for Cardiovascular Angiography and Interventions; Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, Kramer CM, Berman D, Brown A, Chaudhry FA, Cury RC, Desai MY, Einstein AJ, Gomes AS, Harrington R, Hoffmann U, Khare R, Lesser J, McGann C, Rosenberg A, Schwartz R, Shelton M, Smetana GW, Smith SC Jr. ACCF/SCCT/ACR/AHA/ASE/ASNC/NASCI/SCAI/SCMR 2010 appropriate use criteria for cardiac computed tomography. A report of the American College of Cardiology Foundation Appropriate Use Criteria Task Force, the Society of Cardiovascular Computed Tomography, the American College of Radiology, the American Heart Association, the American Society of Echocardiography, the American Society of Nuclear Cardiology, the North American Society for Cardiovascular Imaging, the Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance. *J Am Coll Cardiol*. 2010;56(22):1864-94. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2010.07.005>