

# Origem Ectópica da Artéria Coronária Direita - a Propósito de um Caso Clínico [36]

SUSANA COSTA, ANTÓNIO SÁ E MELO, DINA RODRIGUES, ANTÓNIO MARINHO DA SILVA,  
LUÍS A. PROVIDÊNCIA, MANUEL J. ANTUNES

Unidade de Cardiologia Pediátrica do Serviço de Cardiologia e Departamento de Cirurgia Cardiorácica dos  
Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

Rev Port Cardiol 2007; 28 (5): 569-573

## RESUMO

As anomalias das artérias coronárias podem ocorrer de forma isolada ou associadas a outras cardiopatias congénitas. A apresentação clínica varia desde formas assintomáticas até à morte súbita. Os autores apresentam um caso de origem anómala sintomática da artéria coronária direita a partir do seio de *Valsalva* esquerdo, diagnosticada por angiografia coronária por tomografia computadorizada de multidetectores.

### Palavras-Chave

Anomalias das Artérias Coronárias; Isquémia Miocárdica;  
Tomografia Computorizada de Multidetectores

## ABSTRACT

### Ectopic Origin of the Right Coronary Artery - Case Report

Coronary artery anomalies can occur in isolation or in association with other congenital heart defects. Clinical presentation ranges from asymptomatic forms to sudden cardiac death. The authors report a case of anomalous origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva, diagnosed with multidetector computed tomography coronary angiography.

### Key words

Coronary artery anomalies; Myocardial ischemia;  
Multidetector computed tomography

## INTRODUÇÃO

As anomalias das artérias coronárias (AAC) são malformações congénitas raras, podendo ocorrer isoladamente ou em associação a outras cardiopatias estruturais. A incidência varia, consoante as séries, entre 0,5-5,6%<sup>(1-4)</sup>, sendo a ocorrência mais provável em doentes com cardiopatia congénita, nomeadamente aorta bicúspide e transposição dos grandes vasos<sup>(3)</sup>.

A origem separada das artérias descendente anterior e circunflexa é comum e corresponde a uma variante do normal. A origem anómala da artéria coronária direita (CD) a partir do seio de *Valsalva* (SV) esquerdo ocorre em 20,6-30%

## INTRODUCTION

Coronary artery anomalies are rare congenital malformations that can occur in isolation or in association with other structural heart defects. Incidence varies between 0.5-5.6% in different series<sup>(1-4)</sup>; it is more likely to be found in patients with other congenital heart disease, particularly bicuspid aortic valve and transposition of the great vessels<sup>(3)</sup>.

A separate origin for the anterior descending and circumflex arteries is common and can be considered a variant from the normal, while anomalous origin of the right coronary artery (RCA) from the left sinus of Valsalva occurs in 20.6-30% of cases of

dos casos de AAC e é patológica<sup>(1,5)</sup>.

## CASO CLÍNICO

Doente do sexo masculino, de 31 anos de idade, professor de educação física, referenciado à nossa consulta por alterações em exames electrocardiográficos realizados com a finalidade de proceder a um seguro de vida. Sem queixas cardiovasculares ou factores de risco para doença coronária. Os antecedentes pessoais eram irrelevantes e dos antecedentes familiares realçava-se um primo com trissomia 21 e defeito septal auriculoventricular completo. O doente não fazia qualquer terapêutica crónica e o exame objectivo era normal.

O estudo laboratorial, a radiografia do tórax e o ecocardiograma não apresentavam alterações. O electrocardiograma mostrava ritmo sinusal 95/min., ÂQRS 60°, critérios de hipertrofia auricular esquerda e alterações inespecíficas da repolarização ventricular nas paredes inferior e lateral. A prova de esforço evidenciou infradesnívelamento do segmento ST em II, III, aVF e V4-V6, de 1-4mm, com início aos 2'50" e máximo aos 14'24" (*figura 1*). A cintigrafia de perfusão miocárdica revelou hipoperfusão infero-septal, anterior e apical que revertia no repouso (*figura 2*). A angiografia coronária por tomografia computadorizada de multidetectores (AngioTCMD) mostrou CD com origem no SV esquerdo, de um *ostium* próprio, por detrás da artéria pulmonar (AP). A porção ostial/proximal sofria de redução do calibre secundária à compressão pela AP (*Figura 3*).

O doente foi submetido a cirurgia cardíaca que consistiu na laqueação e secção da CD na origem, seguida de anastomose à aorta ascendente, no local anatómico habitual, sobre um pequeno retalho de veia safena. A cirurgia e o pós-operatório decorreram sem incidentes.

## DISCUSSÃO

Geralmente as AAC são assintomáticas. No entanto, por vezes ocorrem sintomas, designadamente angor, dispneia, síncope, enfarte agudo do miocárdio (EAM), taquicardia

coronary artery anomalies and is pathological<sup>(1,5)</sup>.

## CASE REPORT

A 31-year-old patient, male, a physical education teacher, was referred to our department with abnormalities on ECG performed for the purpose of obtaining life insurance. He had no cardiovascular problems, risk factors for coronary disease or relevant personal history; family history included a cousin with trisomy 21 and complete atrioventricular septal defect. The patient was taking no chronic medication and the physical examination was normal.

Laboratory tests, chest X-ray and echocardiogram revealed no abnormalities. The ECG showed sinus rhythm at 95 bpm, AQRS of 60°, criteria for left atrial hypertrophy and nonspecific ventricular repolarization abnormalities in the inferior and lateral walls. Exercise stress testing revealed ST-segment depression of 1-4 mm in II, III, aVF and V4-V6, beginning at 2'50" and peaking at 14'24" (*Figure 1*). Myocardial perfusion scintigraphy showed inferoseptal, anterior and apical hypoperfusion that resolved with rest (*Figure 2*). Multidetector computed tomography angiography (angio MDCT) showed the RCA originating from the left sinus of Valsalva, with its own ostium, behind the pulmonary artery (PA). The ostial/proximal section was reduced in caliber due to compression by the PA (*Figure 3*).

The patient underwent cardiac surgery, consisting of ligating and sectioning the RCA at its origin, followed by anastomosis to the ascending aorta at the normal anatomical site using a small patch of saphenous vein. The surgery and postoperative period were uneventful.

## DISCUSSION

Coronary artery anomalies are generally asymptomatic. However, there can be symptoms, particularly angina, dyspnea, syncope, acute myocardial infarction (MI), ventricular tachycardia (VT) and sudden death<sup>(2,3)</sup>. Between 5-35% of cases of sudden death in

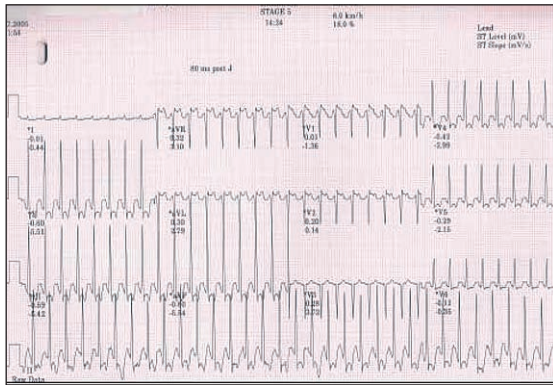


Figura 1. ECG de Esforço com critérios eléctricos de positividade para o diagnóstico de isquémia miocárdica

Figure 1. Exercise ECG with criteria for myocardial ischemia.

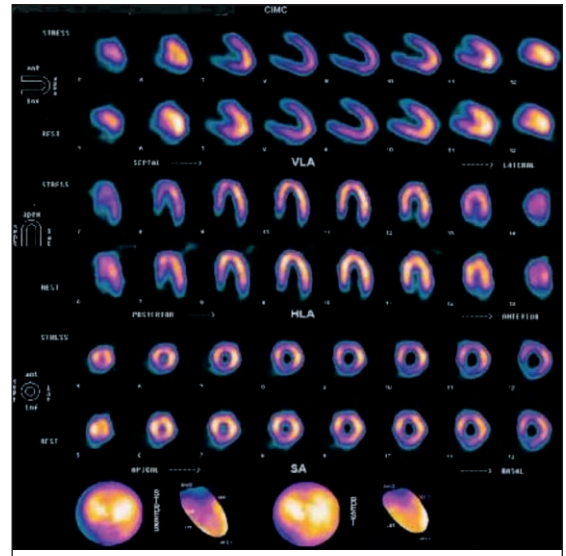


Figura 2. Cintigrafia de Perfusão Miocárdica com demonstração de isquémia das paredes infero-septal, anterior e apical.

Figure 2. Myocardial perfusion scintigraphy showing ischemia of the inferoseptal, anterior and apical walls.

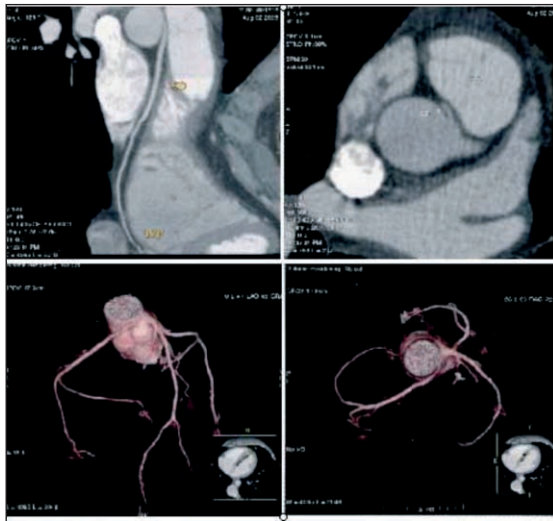


Figura 3. AngioTCMD mostra a origem da CD a partir de um ostium próprio no SV esquerdo, com trajeto proximal parcialmente comprimido entre a aorta e a AP.

Figure 3. Angio MDCT showing the RCA originating from its own ostium in the left sinus of Valsalva, with its proximal section partially compressed between the aorta and the PA.

ventricular (TV) e morte súbita<sup>(2,3)</sup>. Cerca de 5-35% das mortes súbitas em jovens têm sido atribuídas a AAC<sup>(2)</sup>.

Foram propostas várias classificações para as AAC. Uma delas sugere a divisão entre AAC causadoras de isquémia versus AAC não associadas a isquémia<sup>(3)</sup>. Outra possível classificação agrupa-as consoante ocorram de forma isolada ou associadas a cardiopatia estrutural<sup>(5)</sup>. Rigatelli<sup>(2)</sup> propôs a divisão em quatro classes, consoante a relevância clínica: classe I - Benigna (AAC geralmente silenciosas), classe II - Relevante (AAC relacionadas com isquémia miocárdica), classe

young individuals have been attributed to coronary artery anomalies<sup>(2)</sup>.

Various classifications have been proposed for these anomalies. One suggests distinguishing between anomalies that cause ischemia and those that do not<sup>(3)</sup>. Another classifies them according to whether they occur in isolation or in association with structural heart disease<sup>(5)</sup>. Rigatelli<sup>(2)</sup> proposed a division into four classes of clinical significance: I - benign (generally silent), II - relevant (related to myocardial ischemia), III - severe (related to sudden death), IV - critical (association of classes II and III with superimposed coronary artery disease).

Our patient would be in class III. Although he was asymptomatic, the tests showed clear evidence of ischemia. In such cases, the mechanism of ischemia is related to the anomalous origin from the left sinus of Valsalva of the RCA, which runs between the aorta and the PA trunk and may be compressed as these two vessels expand during exercise<sup>(1,2)</sup>. This type of anomaly was initially considered to be benign, but cases have been reported of ischemia, VT, MI and sudden death<sup>(5)</sup>.

Although selective coronary angiography remains the gold standard for the diagnosis of coronary artery anomalies<sup>(2)</sup>, it is not without disadvantages, including its invasive nature,

III - Severa (AAC potencialmente causadoras de morte súbita) e classe IV - Crítica (AAC associadas a doença coronária aterosclerótica).

O nosso doente enquadra-se na classe III. Apesar de assintomático, tinha evidente demonstração de isquémia nos exames realizados. Nestes casos o mecanismo de isquémia está relacionado com a origem anómala da CD a partir do SV esquerdo, que ao passar entre a aorta e o tronco da AP pode sofrer compressão pela expansão de ambos os vasos durante o esforço<sup>(1,2)</sup>. Embora inicialmente esta anomalia tenha sido considerada benigna, foram já relatados casos de isquémia, TV, EAM e morte súbita<sup>(5)</sup>.

A coronariografia selectiva continua a ser o gold-standard no diagnóstico das AAC<sup>(2)</sup>, no entanto tem como desvantagens o carácter invasivo, a exposição a radiação e produto de contraste e a natureza bidimensional da imagem, que pode prejudicar o diagnóstico em cerca de 50% dos casos<sup>(4)</sup>. A ecocardiografia, principalmente a ecocardiografia transesofágica, pode ser útil na identificação da origem das artérias coronárias. Actualmente os novos métodos de imagem não invasivos, nomeadamente a TCMD e a ressonância magnética (RM), permitem aquisições tridimensionais que ajudam a clarificar todo o trajecto anatómico das ACC. No entanto, a RM, teoricamente o teste ideal por não usar radiação nem produto de contraste, tem uma resolução espacial inferior à da AngioTCMD<sup>(4)</sup>, pelo que esta é o exame de escolha nestas situações.

Em conclusão, apresentamos um caso de origem anómala da CD a partir do seio de Valsalva esquerdo, diagnosticada por AngioTCMD, corrigida cirurgicamente com sucesso, por laqueação e secção, e reanastomose à parede anterior da aorta descendente, onde normalmente tem origem.

exposure to radiation and contrast agents, and the fact that its images are two-dimensional, which can hinder diagnosis in 50% of cases<sup>(4)</sup>. Echocardiography, particularly transesophageal, can help identify the origin of the coronary arteries. New methods, notably angio MDCT and magnetic resonance imaging (MRI), produce three-dimensional images that can reveal the entire course of anomalous coronary arteries. However, MRI, which is in some ways the ideal technique because it requires neither radiation nor contrast, has inferior spatial resolution to angio MDCT<sup>(4)</sup>, and so the latter is the exam of choice in such cases.

In conclusion, we present the case of anomalous origin of the RCA from the left sinus of Valsalva diagnosed by angio MDCT, successfully corrected surgically by ligation and section, and reanastomosis to the anterior wall of the descending aorta, where it normally originates.

Pedidos de separatas para:

Address for reprints:

SUSANA COSTA

Serviço de Cardiologia

Hospitais da Universidade de Coimbra

Praceta Prof. Mota Pinto

3000 - 075 Coimbra PORTUGAL

E-mail: dc.susana@gmail.com

## BIBLIOGRAFIA / REFERENCES

1. Popma JJ. Coronary angiography and intravascular ultrasound imaging. In: Zipes DP, Libby P, Bonow RO, Braunwald E, eds. Braunwald's Heart Disease - A Textbook of Cardiovascular Medicine. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2005;423-55.
2. Rigatelli G, Rigatelli G. Coronary artery anomalies: what we know and what we have to learn. A proposal for a new clinical classification. Ital Heart J 2003;4:305-10.
3. Angelini P. Coronary artery anomalies - current clinical issues. Definitions, classification, incidence, clinical relevance, and treatment. Tex Heart Inst J 2002;29:271-8.
4. Schmid M, Achenbach S, Ludwig et al. Visualization of coronary artery anomalies by contrast-enhanced multi-detector row spiral computed tomography. Int J Cardiol 2005; in press.
5. Matherne GP. Congenital anomalies of the coronary vessels and the aortic root. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, eds. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents - including the fetus and the young adult. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2001;675-88.