

PREZENTĂRI DE CAZ

Originea anormală a arterei coronare stângi – cauză de insuficiență cardiacă, relevată după cura chirurgicală a unui defect septal interatrial

Carmen Cristina Olteanu¹, Ettore Pedretti², Giuseppa Privitera²

Articol primit la data de 11 octombrie 2011. Articol acceptat la data de 8 noiembrie 2011.

Rezumat: Este prezentat cazul unui sugar în vârstă de 5 luni cu semne de insuficiență cardiacă și o severă distrofie, la care ecocardiografia inițială a depistat doar o malformație cardiacă simplă, respectiv defect septal interatrial larg tip ostium secundum, care a fost corectat chirurgical. La câteva zile după intervenție au apărut semne de ischemie miocardică. S-a diagnosticat în acest context originea anormală a arterei coronare stângi din artera pulmonară, devenită manifestă urmare a scăderii presiunii pulmonare după închiderea defectului interatrial.

Cuvinte cheie: origine anormală de coronară, insuficiență cardiacă, ischemie miocardică, defect septal interatrial

Abstract: We are presenting the case study of a 5 months old baby with heart failure and severe dystrophy, initially diagnosed with an large interatrial septal defect (ostium secundum type) only. Surgical correction was performed. After a few days, signs of myocardial ischemia became evident. Abnormal left coronary origin, from the pulmonary artery, was diagnosed, now clinically evident because of the pulmonary pressure drop after the interatrial defect closure.

Keywords: abnormal coronary origin, heart failure, myocardial ischemia, interatrial septal defect

INTRODUCERE

Originea anormală a arterei coronare stângi din artera pulmonară este malformația coronariană cea mai comună. Incidența este de 1: 300.000 de născuți vii¹. În 90% din cazuri se manifestă în prima copilărie, cu o mortalitate, în cazul când nu este recunoscută și corectată, de aproximativ 80% în primul an de viață. Unele cazuri pot ajunge la vârsta adultă fără simptome, cu posibilitatea apariției ulterioare a dispneei, anginei, sincopei sau a morții subite. Anomalia este descrisă în tratate ca fiind izolată, dar și asociată cu persistența de canal arterial, defectul septal interventricular, tetralogia Fallot sau coarctația de aortă. Nu este menționată posibilitatea asocierii cu un defect septal interatrial^{2,3}. În prezența hipertensiunii pulmonare, perfuzia ventriculară poate fi adecvată în ciuda malformației coronariene și astfel să fie prevenită ischemia miocardică. În aceste condiții, corectarea anomaliilor asociate cu scăderea ulterioară a presiunii arteriale pulmonare către normal, poate avea consecințe catastrofale pentru irigația miocardică și funcția ventriculară stângă¹. Reimplantarea directă a originii arterei coronare stângi în

aortă (cu un buton de arteră pulmonară în jurul originii) este abordarea terapeutică standard în cazul acestei afecțiuni în numeroase centre de chirurgie cardiacă^{4,5}.

PREZENTARE DE CAZ

Prezentăm cazul unui sugar în vârstă de 5 luni, de sex feminin, care este adus spre internare în condițiile existenței unei grave distrofii (greutate de 2800g la vârsta de 5 luni) și a semnelor de insuficiență cardiacă. La internare starea generală era compromisă, cu polipnee, murmur vezicular înăspriț, fără raluri pulmonare, saturația periferică în oxigen: 95%, dedublare fixă de zgomot II, suflu sistolic ejecțional în focarul pulmonarei, abdomen meteorizat și globulos, ficat cu marginea inferioară palpabilă la 3 cm sub rebordul costal.

Examenle de laborator realizate pentru elucidarea retardului important de creștere au fost negative, negându-se nicio cauză infecțioasă, metabolică sau endocrinologică, iar cariotipul a fost normal.

Ecocardiografia a depistat o malformație cardiacă congenitală simplă: defect septal interatrial (DSA) larg, tip ostium secundum, cavități drepte mult dilatate

¹ Spitalul clinic de urgență pentru copii "Grigore Alexandrescu", București

² U.O. Pediatria della Val d'Arda, Piacenza (Italia)

Adresă de contact:

Dr. Cristina Olteanu, Spitalul clinic de urgență pentru copii "Grigore Alexandrescu", Bd. Iancu de Hunedoara Nr. 30-32, 011743 București - Sector 1.
Tel: +40-21-316.93.66 int 140.

e-mail: c_cristina_olteanu@yahoo.com

(atriu drept, ventricul drept, artera pulmonară), hipertensiune pulmonară (presiune pulmonară medie: 40 mmHg), defect septal interventricular muscular apical mic, insuficiență mitrală ușoară (**Figura 1, 2**).

S-a instituit tratament cu inhibitor de enzimă de conversie, furosemid și spironolactonă, fără a surveni o ameliorare clinică. Atribuind retardul important de creștere doar malformației cardiace, în condițiile unor investigații de laborator negative, sugarul a fost transferat într-un centru de chirurgie cardiacă unde s-a realizat intervenția chirurgicală corectoare.

Evoluția imediat postoperatorie a fost fără complicații, sugarul revenind în secția de cardiologie pentru recuperare. Condițiile generale erau ameliorate, notându-se chiar și o ușoară creștere ponderală. Controalele

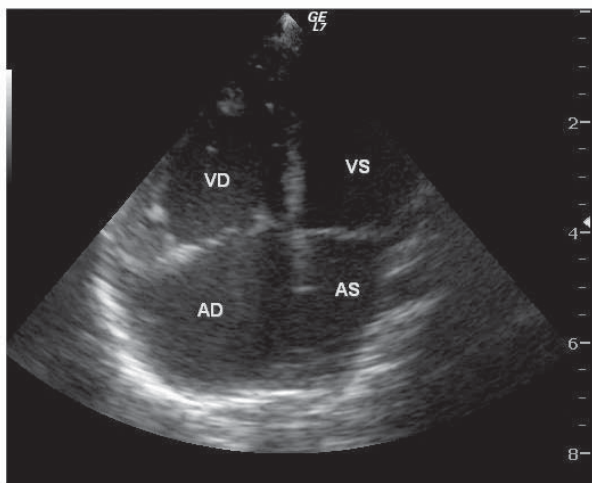


Figura 1. Ecocardiografie transtoracică incidentă apical 4 camere: dilatație de cavități drepte, defect septal interatrial tip ostium secundum. AD: atriu drept, VD: ventricul drept, AS: atriu stâng, VS: ventricul stâng.

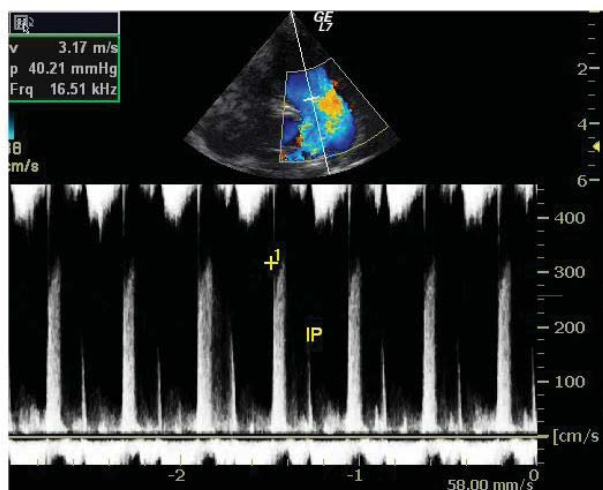


Figura 2. Ecocardiografie transtoracică incidentă parasternal ax scurt: dilatație de arteră pulmonară, insuficiență pulmonară (v max protodiastolică 3,12m/s).

ecocardiografice succesive au evidențiat însă o dilatație graduală a ventriculului stâng cu afectarea progresivă a funcției sistolice și apariția ulterioară a unei insuficiențe mitrale severe. Nu a putut fi vizualizată originea arterei coronare stângi din aortă, în plus notându-se flux bidirecțional în artera coronară descendentă anterioară la examenul Doppler color, ridicând suspiciunea de origine anormală a arterei coronare stângi (**Figura 3**). Presiunea pulmonară se redusese semnificativ (presiunea pulmonară medie a scăzut de la 40 mmHg la 21 mmHg), iar la nivelul septului interatrial nu exista șunt rezidual. Electrocardiograma evidenția semne de ischemie miocardică, inexistente pe electrocardiogramele de dinainte de intervenție: segment ST subdenivelat descendent în precordialele stângi și unde T negative simetrice în precordialele drepte (**Figura 4**).

În aceste condiții sugarul a fost din nou transferat în serviciul de chirurgie cardiacă. S-a realizat cateterismul cardiac care a confirmat suspiciunea ecocardiografică de origine anormală a arterei coronare stângi din artera pulmonară (**Figura 5**). S-a reintervenit chirurgical. Intraoperator s-a observat originea arterei coronare stângi la nivelul bifurcației arterei pulmonare, posterior, având un trunchi comun destul de lung. S-a realizat implantarea arterei coronare stângi în aortă. Evoluția post-reintervenție a fost bună, cu instalarea unei bune creșteri ponderale ulterior. Ecocardiografia a ilustrat noua origine a arterei coronare stângi din aortă (**Figura 6**), absența șuntului la nivelul septului interatrial și ventriculul stâng revenit la o contractilitate bună (**Figura 7**); insuficiența mitrală era ușoară și persista defectul septal interventricular muscular apical mic. Electrocardiograma s-a normalizat (**Figura 8**). La 3 ani de la in-

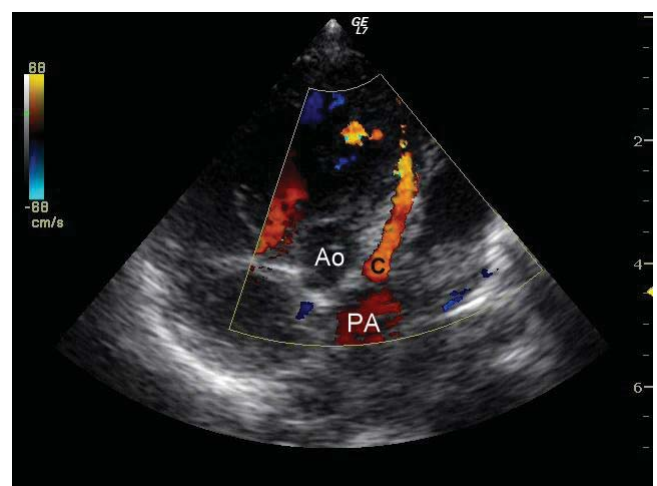


Figura 3. Ecocardiografie transtoracică incidentă parasternal ax scurt: origine anormală a arterei coronare stângi. Ao: aortă, P: pulmonară, C: artera coronară.



Figura 4. Electrocardiogramă: segment ST subdenivelat descendent în precordialele stânga și unde T negative simetrice în precordialele drepte.

tervenție copilul este asimptomatic și are o dezvoltare psihosomatică corespunzătoare vârstei.

DISCUȚII ȘI CONCLUZII

Cazul demonstrează că hiperdebitul pulmonar și hipertensiunea pulmonară secundare defectului septal interatrial ameliorează sau anulează furtul sanguin din artera coronară stângă către artera pulmonară, “protejând” astfel sugarul de consecințele ischemice tipice pentru originea anormală a arterei coronare stângi din artera pulmonară, dar întârziind în același timp diagnosticul corect. Închiderea defectului septal interatrial, cu reducerea consecutivă a presiunii pulmonare, duce la demascarea anomaliei, prin apariția semnelor și simptomelor ischemice.

În concluzie, se poate spune că acele condiții clinice care se asociază cu presiuni pulmonare crescute pot

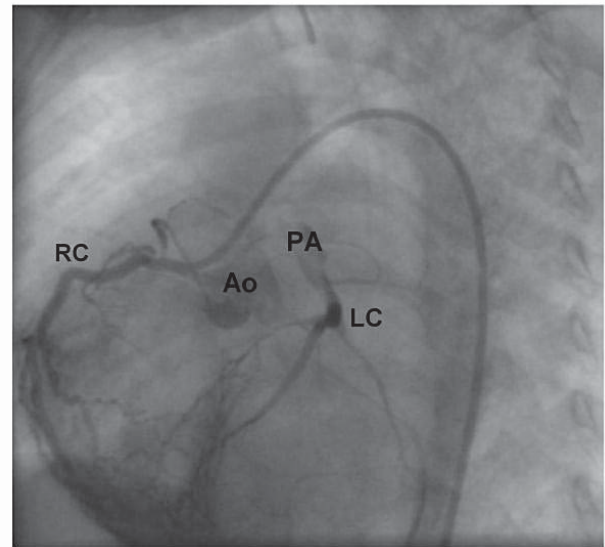


Figura 6. Coronarografie: vizualizarea coronarei stânga prin reinjectare din coronara dreaptă.



Figura 7. Ecocardiografie transtoracică incidență parasternal ax scurt: vizualizarea originii corecte a arterei coronare stângi din aortă.

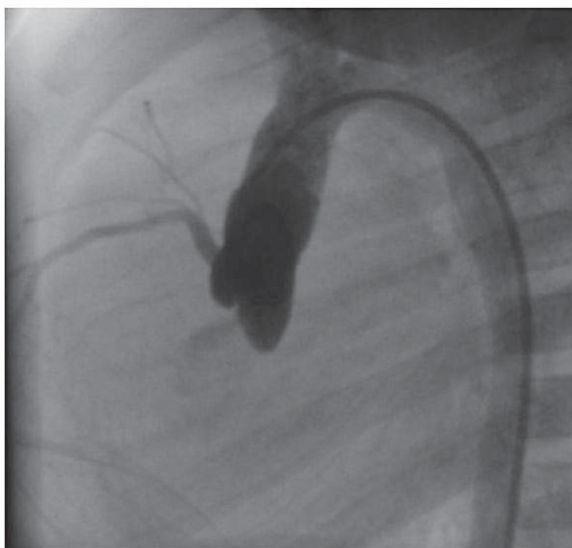


Figura 5. Coronarografie: absența originii arterei coronare stângi din aortă.

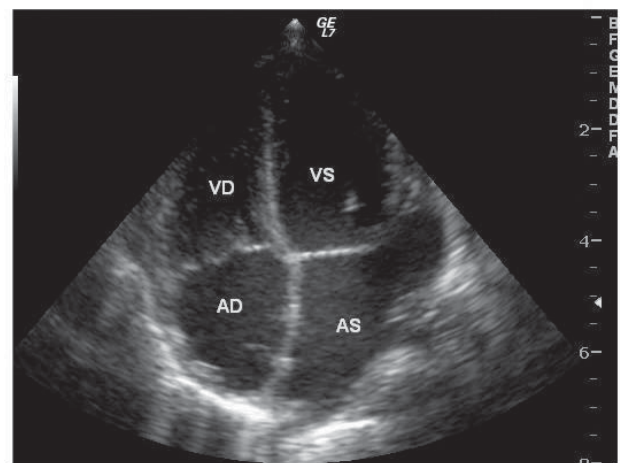


Figura 8. Ecocardiografie transtoracică incidență apical 4 camere: dimensiuni normale ale ventriculului stâng, absența defectului septal interatrial. AD: atriu drept, VD: ventricul drept, AS: atriu stâng, VS: ventricul stâng.

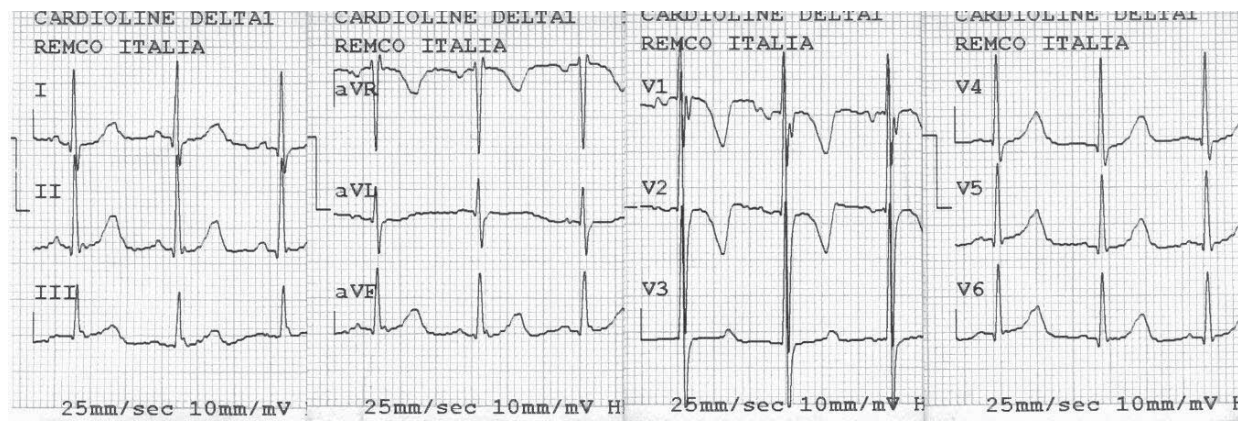


Figura 9. Electrocardiogramă: ritm sinusal 103/minut, fără modificări patologice de repolarizare.

face imposibilă recunoașterea unei origini anormale a arterei coronare stânga din artera pulmonară, demonstrarea sau nu a originii arterelor coronare trebuind să fie menționată în mod expres la ecocardiografie.

Bibliografie

1. G. Paul Matherne, MD, D. Scott Lim, MD. Congenital anomalies of the coronary vessels and the aortic root. In Moss and Adams' Heart disease in infants, children, and adolescents, Seventh edition. Eds: Hugh d. Allen, MD, ScD(Hon), David J. Driscoll, MD, Robert E. Shaddy, MD, Timothy F. Feltes, MD, Lippincott Williams & Wilkins, 2008, 703-715.
2. L. Grosse-Wortmann, T. Wenzel, H. H. Hevels-Guerich. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in a premature infant with preserved left ventricular function. *Pediatr Cardiol* 27:269-271, 2006.
3. Robert A Crowles, Walter E Berdon. Bland-White-Garland Syndrome of anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery: a historical review. *Pediatr Radiol* 2007 37: 890-895.
4. Claire Irving, Christopher Wren. Asymptomatic anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Pediatr Cardiol* 2009 30: 385-386.
5. V. T. Tsang, J. Stark. Congenital coronary artery fistula and anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. In *Surgery for congenital heart defects*, third edition. Eds: Jaroslav F. Stark, Marc R. de Leval, Victor T. Tsang, Wiley, 2006, 612-617.