

Diagnóstico Tardio de Síndrome de ALCAPA em Criança

Autora: Catharina de Almeida Serra Faria

Co-autores: Júlia Colonese Serra, Mariana Fernandes Guimarães, Carolina Resende Mariz, Joaquim Marcio Duarte e Silva, Lina Alessandra Miura, Viviane Campos Barbosa de Sena, Savita Rocha Antunes Bahia, Ludmyla Tavares e Silva Costa, João Paulo Porto Martins

Instituição: Instituto Nacional de Cardiologia

Introdução

A Origem Anômala da Artéria Coronária Esquerda na Artéria Pulmonar (ALCAPA) é uma cardiopatia rara, na qual a artéria coronária esquerda se origina da artéria pulmonar, muitas vezes de difícil diagnóstico, ocorrendo em aproximadamente 0,25 a 0,5% das crianças com cardiopatia congênita. Pode estar associada a cardiomiopatia dilatada sendo uma causa corrigível cirurgicamente.

Relato de Caso

Paciente, sexo feminino, com história de cansaço, cianose, sudorese e déficit ponderal aos 4 meses de idade, sendo diagnosticada com cardiomiopatia dilatada (CMD). Aos 2 anos foi encaminhada ao nosso serviço, para avaliação de necessidade de transplante cardíaco. Ao ecocardiograma transtorácico (ETT) apresentou coronária direita (CD) dilatada e originando-se da aorta e coronária esquerda (CE) não sendo possível garantir origem da aorta, além de disfunção grave do ventrículo esquerdo (VE) e insuficiência mitral grave, sendo aventada hipótese de origem anômala da artéria CE. Realizada angiotomografia de coronária, confirmando diagnóstico de Síndrome de ALCAPA, com tronco coronário curto, bifurcando em descendente anterior e circunflexa, com origem na face lateral da artéria pulmonar a cerca de 7 milímetros acima do plano valvar. Foi submetida a correção cirúrgica com reimplante da CE em aorta e anuloplastia da mitral em com bom resultado cirúrgico apesar de manter disfunção grave no pós operatório, necessitando de Milrinona e Levosimendan. Atualmente, com discreta melhora da função de VE e boa tolerância as medicações orais.

Discussão

- No período neonatal ocorre a queda da pressão na artéria pulmonar (AP), assim, nos pacientes com síndrome de ALCAPA haverá inversão do fluxo na coronária esquerda, que além de diminuição da perfusão, receberá sangue dessaturado e com baixa pressão, levando a dilatação e disfunção miocárdica. Mais de 90% dos pacientes com ALCAPA morrerão no primeiro ano de vida sem intervenção cirúrgica. Portanto, em crianças com CMD, devemos sempre atentar para o diagnóstico diferencial de anomalias das artérias coronárias, evitando assim desfechos desfavoráveis e até mesmo óbito em idades tão precoces.

