

Síndrome de Bland-White-Garland

Imarilde Giusti¹, Luis Maria Yordi¹, Rogério Sarmiento-Leite¹

Paciente do sexo feminino, com 42 anos de idade, internada para investigação de quadro de dor torácica de característica anginosa e alterações sugestivas de isquemia no teste ergométrico. Optou-se pela realização de cineangiocoronariografia, que evidenciou origem anômala da artéria coronária esquerda junto ao tronco pulmonar (Figuras 1 e 2), achado patognomônico da síndrome de Bland-White-Garland ou síndrome da ALCAPA (*anomalous left coronary artery from the pulmonary artery*), entidade clínica muito rara, que afeta menos que 0,05% dos nascidos vivos. Essa síndrome, normalmente, cursa com cardiomegalia, insuficiência mitral e insuficiência cardíaca, ainda nos primeiros anos de vida. Especialmente em adultos, pode causar isquemia miocárdica, arritmias e morte

súbita. Em geral, está indicada correção cirúrgica, preferencialmente com reimplante do óstio da artéria coronária esquerda na aorta ascendente, sempre que feito o diagnóstico e em qualquer idade.

O aspecto pouco usual desse caso é que a única manifestação clínica era de dor torácica, que teve início na vida adulta, mas que desapareceu após a introdução de terapia com betabloqueadores. Foi realizado, também, exame ecocardiográfico, que demonstrou cavidades cardíacas de tamanhos normais, função ventricular preservada, ausência de sinais de hipertensão pulmonar e cintilografia miocárdica com perfusão normal.

Este caso ilustra incomum e surpreendente evolução benigna da síndrome da ALCAPA, já que a mortalidade na infância pode alcançar taxas próximas a 90%. Por outro lado, relatos clínicos após o reparo cirúrgico dessa síndrome em adultos são raros. Considerando que a paciente se encontra assintomática e sem nenhuma repercussão clínica ou sistêmica do quadro, supõe-se que a conduta expectante, sob contínua monitorização clínica, seja a melhor alternativa terapêutica no momento.

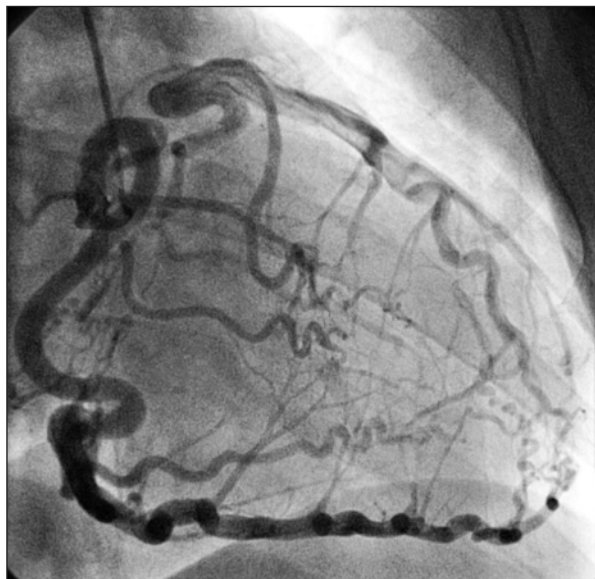


Figura 1 - Injeção seletiva de contraste na artéria coronária direita, em projeção oblíqua anterior direita (OAD), revela um vaso dilatado e tortuoso, que nasce do seio coronariano direito e fornece extensa rede de colaterais, que cursam sobre a parede do ventrículo direito, septo interventricular e ápice em direção à artéria coronária esquerda.

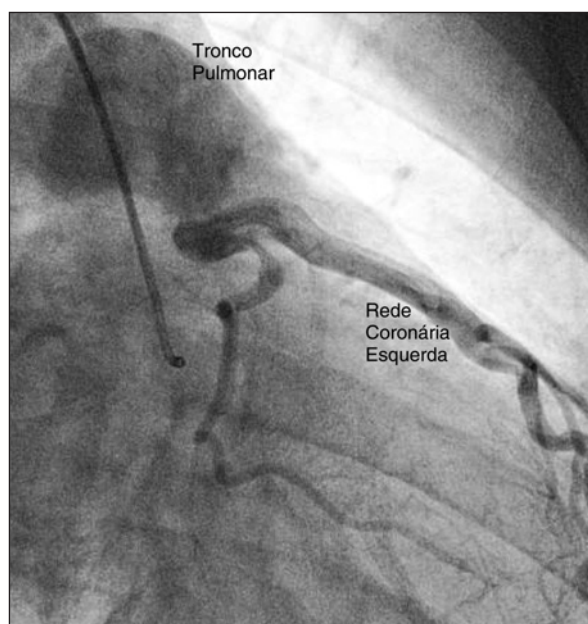


Figura 2 - Artéria coronária esquerda na fase final de injeção do contraste via artéria coronária direita, opacificando a porção proximal do tronco pulmonar.

¹ Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul - Porto Alegre, RS.
Correspondência: Rogério Sarmiento-Leite. Av. Princesa Isabel, 395 - Setor de Hemodinâmica - Santana - Porto Alegre, RS - CEP 90620-001 - Tel.: (51) 3230-3626 • E-mail: sarmientoite@terra.com.br
Recebido em: 24/9/2007 • Aceito em: 15/10/2007