

Reporte de Casos

Implantación anómala de la arteria coronaria izquierda en un lactante

Torres G, MD*, Ariza F MD**, Marulanda L, MD***, Silva G, MD*, Afanador C, MD*, Vidal C, MD*

INTRODUCCIÓN

Las anomalías de las arterias coronarias constituyen el 2.2% de las cardiopatías congénitas¹. La implantación de la arteria coronaria izquierda (ACI) desde el tronco de la arteria pulmonar (AP) también conocida como síndrome de Bland-White-Garland o ALCAPA (anomalous left coronary artery from the pulmonary artery) es la anormalidad coronaria más frecuente.

Las manifestaciones clínicas son derivadas de la isquemia miocárdica, consecuencia del cortocircuito arteriovenoso. La presencia de cardiomegalia asociada a falla cardiaca es un hallazgo común en neonatos y lactantes mientras que en niños mayores y adultos son más frecuentes el infarto agudo de miocardio, arritmias, signos de falla cardiaca o muerte súbita².

CASO CLÍNICO

Niña de 6 meses de edad quien estando en casa presentó paro cardiorrespiratorio súbito. Fue trasladada al servicio de urgencias, iniciándose maniobras de reanimación; el trazado electrocardiográfico de ingreso mostró fibrilación ventricular por lo que se aplicó una descarga de 25 J de manera exitosa, pasando a bradicardia sinusal que mejoró con epinefrina.

La paciente fue intubada y trasladada a cuidados intensivos pediátricos donde permaneció con soporte ventilatorio e inotrópico con milrinone durante tres días, por gran disfunción ventricular.

Los electrocardiogramas de control mostraron cambios isquémicos con depresión del segmento ST en cara lateral. La radiografía de tórax mostró gran cardiomegalia con campos pulmonares nor-

males. El ecocardiograma refería dilatación severa de la aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo con disfunción ventricular severa y un origen anómalo de la ACI desde el tronco de la AP. El cateterismo cardiaco mostró una arteria coronaria derecha dilatada, tortuosa, con múltiples colaterales, que conectaban con la arteria descendente anterior y la circunfleja y un origen anómalo del tronco de la ACI desde el tronco de la AP.

Siete días después del ingreso, la paciente fue llevada a cirugía con el objeto de realizar el reimplante de la ACI en la aorta. Se realizó una técnica anestésica balanceada con fentanilo e isorane, previa monitorización invasiva completa. Se tuvo la precaución de realizar la perfusión de solución de cardioplejia a través de la raíz aórtica y de la ACI, con disminución de la temperatura hasta 24 °C y manejo del equilibrio acidobásico mediante el método de *Alfa-stat*. Luego de dos horas de circulación extracorpórea, la paciente requirió soporte inotrópico con milrinone, sin mayores problemas a la salida de cirugía. En el postoperatorio se continuó la inotropía, debido a una gran disfunción biventricular, con posterior estabilización y extubación a los 10 días. A los 23 días de estancia en UCIP se trasladó a hospitalización y se dió de alta para manejo ambulatorio.

DISCUSIÓN

El origen anómalo de ACI fue descrito en 1933 por Bland y cols.³, y corresponde al 0.25-0.5% de todas las cardiopatías congénitas, con una frecuencia de 1:300.000 recién nacidos⁴. Aunque la mayoría de las veces se presenta de forma aislada, también se ha encontrado asociada a otras lesiones como los defectos del tabique interventricular⁵.

Embriológicamente, existen varias teorías para explicar el ALCAPA: *a*. Existencia de una disposición anómala del septum aorto-pulmonar. *b*. El primordio que origina la coronaria izquierda se localiza incorrectamente en el territorio de la arteria pulmonar; y *c*. La capacidad de los troncos aórtico

* Anestesiólogo Cardiovascular, Fundación Clínica Valle de Lili, Cali

** Anestesiólogo, Fundación Clínica Valle de Lili, Cali

*** Fellow Anestesia Cardiotorácica, CES – Fundación Clínica Valle de Lili, Cali

Recibido para publicación julio 18/2005

Aceptado para publicación noviembre 8/2005

y pulmonar para generar primordios de los cuales se originan las arterias coronarias⁶.

La presencia de ALCAPA se manifiesta principalmente por isquemia miocárdica secundaria. En las primeras fases de la enfermedad, se presenta una elevada presión en la AP, con lo cual se conserva un adecuado flujo anterógrado a través de la ACI. Los síntomas aparecen posteriormente, al presentarse el descenso normal de las resistencias vasculares pulmonares, cuando aún no se ha desarrollado circulación coronaria colateral. Con el tiempo, en niños mayores y adultos se forman arterias colaterales y anastomosis intercoronarias que aportan flujo sanguíneo suplementario pero insuficiente al miocardio, manifestándose principalmente como isquemia o infarto. Otras manifestaciones incluyen insuficiencia mitral secundaria a la isquemia de los músculos papilares, insuficiencia cardiaca congestiva, arritmias ventriculares y muerte súbita⁷.

Los hallazgos electrocardiográficos más frecuentemente encontrados son los relacionados con isquemia o infarto, generalmente antero lateral, así como signos de crecimiento ventricular izquierdo⁸. La cardiomegalia debido a dilatación de cavidades izquierdas y signos de congestión venosa pulmonar, son comunes en la radiografía de tórax. El ecocardiograma bidimensional con Doppler color puede evidenciar un flujo turbulento diastólico en el tronco de la AP, que corresponde al lugar de conexión de la ACI⁹, en tanto que el cateterismo complementará el estudio mediante la demostración de la anatomía de la coronaria aberrante, llenado retrógrado y presencia de colaterales.

El manejo anestésico debe estar dirigido a la optimización y preservación de una adecuada función ventricular, teniendo en cuenta que estos pacientes con frecuencia tienen una pobre reserva

miocárdica y una disminución de la contractilidad debido a la isquemia o infarto previos. El objetivo inicial es promover el flujo anterógrado a través de la ACI, manteniendo la mayor presión posible en la AP por medio de ajustes en la frecuencia ventilatoria, el volumen corriente y la fracción inspirada de oxígeno¹⁰. Los infantes constituyen un grupo de alto riesgo; el problema más frecuente es la gran disfunción ventricular a la salida de la circulación extracorpórea, que puede requerir un manejo agresivo basado en inotrópicos y dispositivos de asistencia ventricular¹¹. Sólo si se documenta una adecuada circulación colateral cabría la posibilidad de realizar el reimplante sin circulación extracorpórea, situación que raramente se presentará en un lactante.

El tratamiento quirúrgico se indica en todos los niños con ALCAPA, ya que la mortalidad sin tratamiento es del 90% durante el primer año de vida. El resultado a largo plazo es bueno en la mayoría de los pacientes, si se realiza la revascularización temprana¹². Nuestro paciente recibió un reimplante directo de ACI en la aorta, técnica que a nuestro parecer es la opción fisiológicamente más adecuada, dadas las posibles complicaciones que podrían generar técnicas como la ligadura simple de la coronaria anómala o las anastomosis con la arteria subclavia. Si se logra una adecuada perfusión anterógrada, es muy probable que la función mitral mejore espontáneamente, requiriéndose en muy pocas ocasiones el reparo o el reemplazo valvular¹⁰.

Finalmente, a pesar de no ser infrecuentes en la literatura los reportes de esta patología, se requieren mayores estudios clínicos para determinar si un manejo agresivo en estos pacientes se correlaciona con mejor sobrevida y si los pacientes mínimamente sintomáticos se benefician de una corrección temprana.

BIBLIOGRAFÍA

- ¹ Frescura C, Basso C, Thiene G, Corrado D, Pennelli T, Angelini A, Daliento L. Anomalous origin of coronary arteries and risk of sudden death: a study based on an autopsy population of congenital heart disease. *Human Pathol* 1999; 29(7):689-95.
- ² Gonzalez Minguez C, Germano Hutschenreuther V, Toran Fuentes N, Ruiz de Miguel MC, Rona Hajduska V. Sudden death in a 4-month-old infant associated with anomalous origin of the left coronary artery. *Rev Esp Cardiol*. 1995;48(4):289-91.
- ³ Bland EF, White PD, Garland J. Congenital anomalies of the coronary arteries: report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Am Heart J*. 1933; 8:787-789.
- ⁴ Wesselhoeft H, Fawcett JS, Johnson AL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Its clinical spectrum, pathology, and pathophysiology, based on a review of 140 cases with seven further cases. *Circulation*. 1968; 38(2): 403-25.
- ⁵ Amin Z, McElhinney DB, Reddy VM, Moore P, Hanley FL, Teitel DF. Coronary to pulmonary artery collaterals in patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg*. 2000; 70(1):119-23.
- ⁶ Arce Casas A, Concheiro Guisan, Cambra Lasosa FJ, Pons Odena M, Palomeque Rico A, Mortera Perez C. Coronary ischemia secondary to congenital anomaly of the left coronary artery. *An Pediatr (Barc)*. 2003;58(1):71-3.

- ⁷ En : Diaz GG, Sandoval RN, Vélez JF, Carrillo AG. Et al. Cardiología Pediátrica. Primera edición. Mc Graw Hill. 2003. 47: 677-693.
- ⁸ Johnsrude CL, Perry JC, Cecchin F, Smith EO, Fraley K, Friedman RA, Towbin JA. Differentiating anomalous left main coronary artery originating from the pulmonary artery in infants from myocarditis and dilated cardiomyopathy by electrocardiogram. Am J Cardiol. 1995; 75(1): 71-4.
- ⁹ King DH, Danforth DA, Huhta JC, Gutgesell HP. Non-invasive detection of anomalous origin of the left main coronary artery from the pulmonary trunk by pulsed Doppler echocardiography. Am J Cardiol 1985; 55(5): 608-9.
- ¹⁰ En: Lake CL, Broker PD, et al. Pediatric Cardiac Anesthesia. Fourth edition. Lippincott Williams & Wilkins. 2005. 29: 523-9.
- ¹¹ del Nido PJ, Duncan BW, Mayer JE Jr, Wessel DL, LaPierre RA, Jonas RA. Left ventricular assist device improves survival in children with left ventricular dysfunction after repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Ann Thorac Surg. 1999; 67(1): 169-72.
- ¹² Dua R, Smith JA, Wilkinson JL, Menahem S, Kart TR, Goh TH, Mee RB. Long-term follow-up after two coronary repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery . J Card Surg. 1993; 8(3):384-90.

Trombosis de senos venosos posterior a analgesia peridural para trabajo de parto.

* Hans Fred García Araque, MD * Henry De La Barrera Padilla, MD ** Guillermo Vega Torres, MD

CASO CLÍNICO

Paciente de 18 años de sexo femenino quien consultó por cuadro de 20 días de evolución de cefalea global con predominio en región frontal tipo peso, de intensidad 10 / 10 durante la bipedestación, que mejora con la posición de cubito y nuevamente se presenta al intento de sentarse. No mejora con la ingesta de AINES. No hay fiebre, vomito, o alteraciones visuales (fotopsias ni escotomas) niega otra sintomatología asociada. Refiere que la cefalea inicia 6 a 8 horas posterior a la colocación de analgesia peridural para trabajo de parto vaginal; el embarazo cursa sin complicaciones, y siempre se ha mantenido con estas características ya descritas. Dentro de los antecedentes de importancia, como dato positivo es, G2P2A0C0 y el parto anterior hace un año y medio en el cual también recibió analgesia peridural sin ninguna complicación; en la revisión por sistemas no se encuentran más datos adicionales. Al examen de ingreso FC 76 X min. TA 110 / 70 FR 16 T 36, 7°C, SPO2 92% (FIO2 0,21), mucosas húmedas normocrómicas, orofaringe sin alteración, no dolor en la palpación de senos paranasales, cuello sin ingurgitación yugular, no adenomegalias, no soplos en cuello, tórax sin retracciones, ruidos cardíacos rítmicos, no taquicárdicos, murmullo vesicular simétrico sin agregados, mamas congestivas secretantes, sin eritema ni ulceración. Abdomen blando ruidos intestinales positivos sin dolor, útero 4 cm.

suprapúbico no doloroso, tacto vaginal: no se realizó. Extremidades: no edemas, no cianosis, pulsos simétricos; neurológico: sin rigidez nucal, pupilas 3mm isocóricas normorreactivas a la luz, sin déficit de pares craneales, ROT ++/++++, no signos meníngeos.

A pesar de las características del dolor, y al no encontrar un dato que informe ruptura de la dura madre en la historia clínica antigua y el tiempo de evolución (20 días de sintomatología) sin alteraciones en el examen neurológico, se solicita valoración por neurología. No encuentran compromiso neurológico y sugieren que el cuadro actual es secundario a una punción, probablemente inadvertida, de la dura madre. Nuevamente es valorada por anestesia y en vista que neurología cierra la interconsulta, se considera como diagnóstico de cefalea postpunción, se decide iniciar manejo médico y se dan recomendaciones. La paciente reingresa al servicio de urgencias con persistencia de la sintomatología. Nuevamente es valorada por neurología y anestesia, sin encontrar compromiso neurológico. Se decide continuar con manejo médico.

Al día siguiente la paciente reingresa por tercera ocasión. Es valorada por neurología quien interconsulta nuevamente a nuestro servicio. Encuentramos cefalea, que al igual que al ingreso mejora en la posición decúbito y se exacerba con la bipedestación, sin alteración neurológica. Se re-

* Médicos Residentes III año Universidad Militar Nueva Granada/ Hospital Militar Central

** Médico Anestesiólogo / Coordinador Servicio Anestesiología Hospital Militar Central.

Recibido para publicación abril 22 / 05 - Aceptado para publicación noviembre 8 / 2005

visa historia clínica y con paraclínicos normales se presenta en junta, decidiendo que en vista de que ha sido valorada por neurología en tres ocasiones y han descartado patología por este servicio, se considera el beneficio del manejo con parche hemático.

El procedimiento se realiza previa asepsia y antisepsia, tanto en el sitio de punción lumbar como en el miembro en el cual se toma la muestra de 15 cc. Se aplica un volumen total de 12 cc, con lo cual la paciente presenta remisión de la cefalea y tolera estar en la posición sentada, pero una hora más tarde presenta nuevamente cefalea de intensidad 10/10, pero en esta ocasión la cefalea es de simi-

lar intensidad, a pesar de los cambios de posición. El examen físico no presenta variación, con estabilidad hemodinámica, somnolencia, sin ningún otro hallazgo que sugiera déficit neurológico. Se solicita un TAC cerebral, en el cual se documenta: trombosis completa del seno longitudinal superior, más alteración difusa de edema cerebral y de hematomas laminares subdurales crónicos en la convexidad temporoparietal de ambos hemisferios. Posteriormente se toma resonancia de cráneo que reporta: Estudio confirmativo de trombosis subaguda temprana del seno longitudinal superior y del seno transverso derecho y hematomas laminares subdurales crónicos superiores. (Imagen 1,2.)



Imagen 1

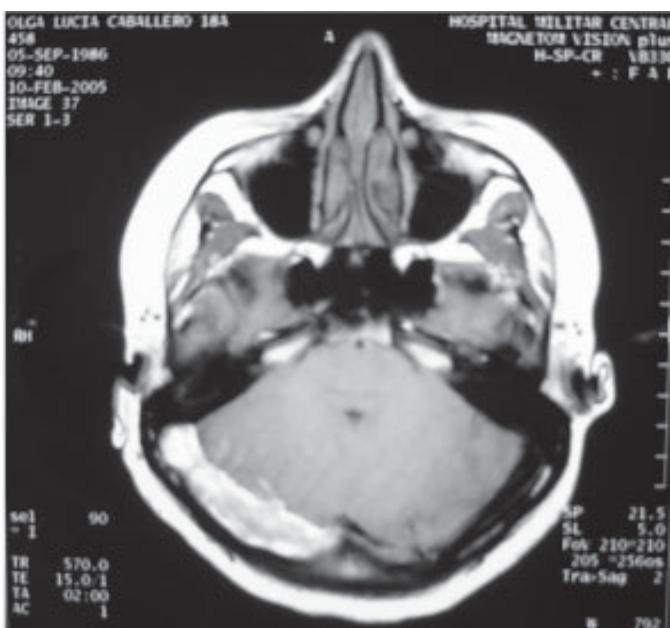


Imagen 2

Se reinterroga a la paciente acerca de eventos trombóticos, refiere que durante el embarazo anterior (hace un y medio año) presentó trombosis venosa profunda de MID, la cual no fue documentada adecuadamente.

Se inicia anticoagulación plena con heparina no fraccionada y es trasladada a la unidad de cuidado intensivo médico, para continuar con monitoría neurológica. Se inicia estudio para trombofilia y durante su estancia en UCI no requiere ventilación mecánica, ni soporte inotrópico. Se prescribe analgesia con morfina IV en infusión y acetaminofén por clínica del dolor; la paciente permanece estable hemodinámicamente, sin deterioro neurológico, y se logra control de la cefalea, por lo que se decide traslado a habitación, continuar anticoagulación plena con heparina de bajo peso

molecular, presentando disminución progresiva de su sintomatología.

Se inició estudio por hematología especial para documentar etiología del trastorno de la coagulación que padece la paciente, con reportes iniciales negativos de anticuerpos antinucleares, anticoagulante lúpico, niveles de proteína C y S normales. Considerando su evolución satisfactoria se decide dar de alta con esquema de anticoagulación con warfarina y continúa en controles por hematología y neurología.

DISCUSIÓN

Siendo la trombosis de senos venosos una patología de una incidencia anual reportada en la literatura de 3 a 4 casos por millón,¹ observamos otros

grupos de trabajo que reportan una mayor incidencia en la población femenina, en especial en el grupo que se encuentra en edad reproductiva: 10 a 12 por 100.000 partos^{2,3}. Algunos factores que se han logrado identificar asociados al desarrollo de esta entidad, como los mecanismos del trauma craneoencefálico o procedimientos neuroquirúrgicos con compromiso de los senos venosos o venas yugulares; también han sido descritas las punciones lumbares, ciertas condiciones genéticas protrombóticas como la deficiencia de proteína C, S, deficiencia de antitrombina III, factor V de Leiden y otros estados protrombóticos que se podrían considerar adquiridos, como el síndrome antifosfolípido, tercer trimestre del embarazo, el puerperio,¹ y las pacientes que reciben anticonceptivos orales, en especial los de tercera generación (incluyen gestodeno)⁴. Otros factores asociados no se mencionan en esta revisión. La mayoría de casos después del parto se presentan durante las dos primeras semanas del puerperio⁵. El mecanismo que se presume no está relacionado con la punción lumbar, se debe a una disminución de la presión del líquido cefalorraquídeo que causa tracción de las meninges, que a su vez compromete las estructuras venosas y los senos, generando una deformación en las paredes de estas estructuras, que predispondrán al desarrollo de trombosis¹.

Los síntomas que se encuentran son cefalea en un 90 % de los casos, la cual generalmente es progresiva. A diferencia de la cefalea asociada a punción lumbar, ésta no cambia de intensidad al variar la posición del paciente, lo usual en nuestro caso. La cefalea al inicio de la enfermedad mejoraba en la posición de cubito y fue uno de los principales argumentos para considerar el manejo inicial que recibió. Posteriormente se aplicó el parche hemático, en vista que Neurología encontró síntomas ó signos que sugirieran déficit neurológico. Sin embargo el 50% de los pacientes con trombosis de senos venosos pueden manifestar síntomas neurológico; los cuales pueden ser: compromiso del estado de conciencia, papiledema, déficit focal, convulsiones, coma los cuales se presentan generalmente por aumento de la presión intracraniana.

El diagnóstico se debe basar en una adecuada y completa historia clínica. Como vemos en nuestro caso, la paciente no informó del trastorno de la coagulación que padeció durante el embarazo anterior, a pesar de haber sido valorada por diferentes médicos en urgencias y posteriormente por los dos servicios interconsultados. Solamente al encontrar las lesiones en la ayudas diagnósticas TAC y RNM, cuando se enfatiza en preguntar por este aspecto,

nos revela un factor de riesgo adicional muy importante para su enfermedad actual que inclusive hasta el momento no se ha documentado una etiología específica. Las características de la cefalea que inicia en el posparto, tampoco fueron claras, pues el hecho de que la cefalea mejorara o empeorara con cambios de posición, así como la ausencia de síntomas o signos que sugirieran compromiso neurológico y el antecedente de una punción para analgesia peridural registrada en la historia clínica sin complicaciones, fueron aspectos que hacían parte del dilema diagnóstico en este caso. Analizando el comportamiento de la cefalea, ésta se fue incrementando en intensidad hasta el día 20, cuando hace que la paciente consulte al servicio de urgencias, y como ya se revisó en la literatura, es hacia la segunda semana en el puerperio cuando se presenta la trombosis de senos venosos más frecuentemente, y es cuando iniciarían los síntomas⁵, mientras que en la cefalea posterior a punción de la duramadre, hasta un 72 % de los pacientes han presentado remisión de la sintomatología hacia la primera semana de inicio de los síntomas⁶.

Dentro de las ayudas diagnósticas, las imágenes de TAC son especialmente útiles al inicio para la búsqueda de lesiones cerebrales, a pesar de que ésta puede ser normal en algunos pacientes. La RNM es más sensitiva y aumenta mucho más con la venografía, ya sea por senos venosos con signos anormales o alteración en el flujo, sugieren la presencia de trombosis de éstos¹.

La conducta terapéutica tomada inicialmente con la heparina no fraccionada aún no tiene un soporte fuerte basado en la evidencia. Los estudios que han utilizado placebo con heparina fraccionada y no fraccionada no han sido estadísticamente significativos, inclusive cuando se comparan con placebo. Sin embargo, a pesar del riesgo de las complicaciones hemorrágicas secundarias a la anticoagulación farmacológica, que es mayor en los casos de trombosis de miembros inferiores cuando se usa heparina no fraccionada⁷, no hay reportes de incremento o presencia de nuevos sangrados posterior al tratamiento con los dos tipos de heparina. Por estos motivos, los neurólogos continúan utilizando este manejo médico. Así mismo, el requerimiento de anticoagulación con warfarina se recomienda mínimo por 6 meses posterior a un evento de trombosis de senos venosos. Algunos pacientes pueden llegar a requerir terapia más prolongada, si se encuentra con algunos factores protrombóticos que así lo ameriten.

Las medidas de soporte se deben considerar específicamente para cada caso de manera individual, incluyendo soporte inotrópico, ventilatorio, manejo de hipertensión intracraneana inclusive manejo quirúrgico, que en el caso nuestro no fue requerido.

En resumen, esta entidad se debe tener en cuenta como uno de los probables diagnósticos en las pacientes que se encuentren en el puerperio. Debe analizarse muy detenidamente la historia clínica, describir muy bien las características del do-

lor, realizar detallado examen físico y neurológico, apoyarse ante cualquier sospecha con las ayudas diagnósticas disponibles y no diferir el manejo. Vemos a menudo que un paciente que consulta a urgencias por cefalea y tiene el antecedente de una punción lumbar, es rotulado con un diagnóstico, tal vez el más fácil, y olvidamos que los diagnósticos diferenciales deber ser también valorados y estudiados, para así confirmar o descartar su presencia. Si no conozco una patología, mucho menos puedo sospechar que mi paciente la padece.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jan Stam, M.D., Ph.D. Thrombosis of the Cerebral Veins and Sinuses. *New England Journal of Medicine*. 2005;352:1791-8.
2. Manthous CA, Chen H: Case report: Treatment of superior sagittal sinus thrombosis with urokinase. *Conn Med* 1992; 56:529-30
3. Lanska DJ, Kryscio RJ. Risk factors for peripartum and postpartum stroke and Intracranial venous thrombosis. *Stroke* 2000; 31:1274-82.
4. De Bruijn SF, Stam J, Vandebroucke JP. Increased risk of cerebral venous sinus thrombosis with third-generation oral contraceptives. *Lancet* 1998;351:1404.
5. Borum, Stanley E. MD; Postpartum Dural Venous Sinus Thrombosis after Postdural Puncture Headache and Epidural Blood Patch. *Anesthesiology* 1997; 86:487-490 .
6. D. K. Turnbull1, D. B. Shepherd. Post-dural puncture headache: pathogenesis, prevention and treatment. *British Journal of Anaesthesia*2003; 91: 718-29 .
7. Van den Belt A, Prins MH, Lensing AW,et al. Fixed dose subcutaneous low molecular weight heparins versus adjusted dose unfractionated heparin for venous thromboembolism. *Cochrane Database Syst Rev* 2002;2:CD001100.