



Origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar: una serie de casos

Anomalous origin of the left coronary artery: a series of cases

Jaiber Gutiérrez, MD.; Raúl Pérez, MD.; Clímaco Muñoz, MD.; Gloria Silva, MD.; Virginia Daza, MD.; Carlos Fragozo, MD.; Eduardo Cadavid, MD.

Cali, Colombia.

La anomalía de la arteria coronaria izquierda que nace en la arteria pulmonar (ALCAPA por su sigla en Inglés: anomalous left coronary artery from the pulmonary artery), es una enfermedad cardíaca congénita, de baja incidencia y de espectro clínico amplio. La principal forma de presentación es la falla cardíaca por miocardiopatía dilatada.

Mediante la revisión de historias clínicas se recolectaron cinco casos consecutivos de ALCAPA, de los que se describen sus cuadros clínicos, así como su diagnóstico y tratamiento. Todos fueron dados de alta en mejores condiciones y asisten a controles periódicos.

Estos casos ilustran al origen anómalo de la coronaria izquierda, como diagnóstico diferencial de la miocardiopatía dilatada.

PALABRAS CLAVE: ALCAPA, falla cardíaca, enfermedad cardíaca congénita.

Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) is a congenital cardiac anomaly with low incidence and a broad clinical spectrum. Its main form of presentation is congestive heart failure due to dilated cardiomyopathy.

We reviewed clinical histories and collected 5 consecutive ALCAPA cases; its clinical symptoms, diagnosis and treatment were described. All five patients were discharged in better clinical conditions and continue attending to periodic medical follow-up.

These cases illustrate the ALCAPA as part of the differential diagnosis of dilated cardiomyopathy.

KEY WORDS: ALCAPA, heart failure, congenital heart diseases

(Rev Colomb Cardiol 2009; 16:112-117)

Fundación Valle del Lili, Cali, Colombia.

Correspondencia: Dra. Virginia Daza Pérez. Calle 51N # 10 – 45 casa 7, Popayán, Cauca, Colombia, Teléfono 8326298, Celular 3006207569. Correo electrónico: virginiadaza2004@gmail.com

Recibido: 18/11/2008. Aceptado: 25/06/2009.

Antecedentes

La anomalía de la arteria coronaria izquierda que nace en la arteria pulmonar (ALCAPA por su sigla en Inglés: Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery), es una enfermedad congénita cardíaca de baja incidencia mundial que se presenta principalmente en lactantes. Su espectro clínico es amplio; en los recién nacidos y lactantes es común observar cardiomegalia asociada a falla cardíaca, en los niños mayores y en adultos se evidencia infarto agudo del miocardio, arritmias, falla cardíaca y muerte súbita. En la población pediátrica se describe como principal patrón de presentación la falla cardíaca por miocardiopatía dilatada. Aunque esta patología es poco frecuente, sus resultados varían en forma dramática si se diagnostica y trata a tiempo (1, 2).

En el artículo se describen cinco casos clínicos de ALCAPA, con cuadros diferentes, que ilustran el amplio espectro clínico que puede presentar esta entidad y recuerdan que dentro de las causas de falla cardíaca en el lactante se debe tener en cuenta el origen anómalo de la coronaria izquierda como diagnóstico diferencial.

Método

La Fundación Clínica Valle del Lili, de Cali, Colombia, es un centro de referencia regional y nacional de cuarto nivel, donde se realizan cirugías cardiovasculares y se ofrece cuidado intensivo pediátrico post-operatorio.

Durante dos años se recopilaron cinco casos de ALCAPA en lactantes, mediante la revisión de historias clínicas. El diagnóstico se realizó a través de ecocardiograma y en algunos casos con cateterismo cardíaco. Los cinco pacientes fueron tratados mediante la transferencia de la arteria coronaria a la aorta y se les brindaron los cuidados postquirúrgicos necesarios en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) de la Clínica.

Descripción de los casos

Caso 1

Paciente de género femenino de ocho meses de vida, que presentó tres días de congestión nasal, rinorrea, fiebre, tos y dificultad respiratoria. La radiografía de tórax reportó cardiomegalia global y el ecocardiograma inicial miocardiopatía dilatada, con función sistólica severamente comprometida e insuficiencia mitral moderada. Fue remitida a nivel IV, en donde se le realizó un

segundo ecocardiograma en el que se evidenció origen anómalo de la coronaria izquierda desde la arteria pulmonar, insuficiencia mitral moderada y dilatación severa del ventrículo izquierdo y de la aurícula izquierda, con mala contractilidad (Figuras 1 a 3). La corrección quirúrgica fue exitosa y el período postquirúrgico evolucionó lentamente hacia la mejoría. Requirió destete gradual de inotrópicos y de ventilación mecánica, y se le dio de alta de la UCIP trece días después. A sus nueve meses de edad, mantenía una función ventricular comprometida pero en mejoría; sigue creciendo y ganando peso en forma adecuada (Tabla 1).

Caso 2

Bebé de género masculino, de nueve meses de edad, quien desde sus seis meses presentó cuadro de taquipnea, fatigabilidad, irritabilidad, sudoración fría y falla en la ganancia de peso. El ecocardiograma reportó miocardiopatía dilatada y probable anomalía de la coronaria izquierda, con hipocinesia generalizada del ventrículo izquierdo, por lo que se inició manejo de falla cardíaca (Tabla 1).

El cateterismo cardíaco con arteriografía coronaria mostró el origen anómalo de la arteria coronaria descendente anterior en el tronco de la arteria pulmonar y de la circunfleja en la arteria coronaria derecha.

A los once meses de edad se hizo transferencia de la coronaria izquierda a la aorta. Como complicación post-operatoria inmediata presentó sangrado postquirúrgico con necesidad de revaloración quirúrgica y control de sangrado, además hipertensión arterial sistémica que se trató con vasodilatadores, y disfunción ventricular que se revirtió con inotrópicos a dosis altas. A los diez días postquirúrgicos se dio de alta en condiciones generales aceptables.

Caso 3

Paciente de género femenino quien a la edad de seis meses, estando previamente sana fue encontrada en su cuna, cianótica, sin respiración ni respuesta a estímulos. Ingresó al servicio de urgencias en paro cardio-respiratorio; requirió maniobras de reanimación y una vez se obtuvo respuesta se trasladó a la UCIP. Su condición permaneció inestable y requirió inotrópicos y ventilación mecánica. Presentó arritmias. La radiografía de tórax reportó cardiomegalia importante y el ecocardiograma, sospecha de coronaria izquierda de origen anómalo. El cateterismo cardíaco confirmó coronaria derecha dilata-

Tabla 1.
RESULTADOS DE ECOCARDIOGRAMAS PRE Y POSTQUIRÚRGICOS.

Fecha	Diámetro diastólico	Diámetro sistólico	Fracción de eyección	Fracción de acortamiento
Caso 1				
Prequirúrgico	DD: 67	DS: 52	FE: 40	FA: 22
Postquirúrgico				
Enero/ 2007	DD: 54	DS: 47	FE: 28	FA: 13
Febrero2/2007	DD: 37	DS: 27	FE: 53	FA: 27
Caso 2				
Prequirúrgico	DD: 30	DS: 21	FE: 25	FA: -
Postquirúrgico	DD: 28	DS: 21	FE: 28	FA: -
Caso 3				
Prequirúrgico	DD: 42	DS: 36	FE: 58	FA: 30
Postquirúrgico				
Abril/2006	DD: 33	DS: 33	FE: 60	FA: 31
Agosto/2006	DD: 33	DS: 33	FE: 70	FA: 39
Caso 4				
Prequirúrgico	DD: 47	DS: 45	FE: -	FA: -
Postquirúrgico				
Enero/2006	DD: 49	DS: 45	FE: 18	FA: 8
Febrero/2006	DD: 29	DS: 21	FE: 52	FA: 26
Caso 5				
Prequirúrgico	DD: 25	DS: 16	FE: -	FA: 36
Postquirúrgico				
Mayo/2006	DD: 22	DS: 14	FE: -	FA: 36
Diciembre/2006	DD: 21	DS: 14	FE: 68	FA: 35

da, con múltiples colaterales que conectan con la arteria coronaria izquierda, cuyo tronco se originaba de la arteria pulmonar (Figura 4). La transferencia de la arteria coronaria izquierda a la aorta fue exitosa y después de una hospitalización prolongada se logró la estabilidad y se dio alta. A los 23 meses de vida, se encontró mejoría de su función cardiaca, asintomática y con desarrollo psicomotor adecuado para la edad.

Caso 4

Lactante masculino de cuatro meses de edad remitido por cuadro de dos días de evolución de fiebre, cianosis y dificultad respiratoria que progresó a falla y requirió intubación orotraqueal. Se le diagnosticó falla cardiaca secundaria a miocarditis viral versus cardiopatía congénita y neumonía complicada. El ecocardiograma reportó función del ventrículo izquierdo severamente comprometido, insuficiencia mitral con limitación de la movilidad septal, coronaria derecha dilatada y coronaria izquierda con posible origen en la arteria pulmonar. Con estos hallazgos se realizó cateterismo cardiaco urgente, con lo cual se comprobó la anomalía del origen de la coronaria izquierda.

Durante la hospitalización se llevó a transferencia de la coronaria izquierda, y su evolución post-operatoria en UCIP

fue favorable. A los cinco meses de edad, se encontró mejoría de su condición general y de la miocardiopatía dilatada. Continúa con manejo médico y en controles periódicos.

Caso 5

Lactante masculino de tres meses de edad, quien desde los quince días de vida presentó polipnea, sudoración y claudicación con la lactancia sin cianosis asociada. La radiografía de tórax reveló cardiomegalia y la ecocardiografía preliminar, válvula mitral insuficiente, fracción de eyección del ventrículo izquierdo de 59% y fracción de acortamiento de 25%. Recibió manejo con diuréticos y captopril. En control ecocardiográfico por cardiólogo pediatra se encontró coronaria derecha dilatada, válvula mitral con insuficiencia moderada y dilatación moderada del ventrículo izquierdo, por lo cual se sospechó origen de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar (Tabla 1).

En el cateterismo cardiaco se confirmó coronaria izquierda anómala con origen en la arteria pulmonar, insuficiencia mitral leve y disfunción ventricular (Figura 5). A la edad de tres meses se realizó transferencia de la coronaria izquierda a la aorta y reconstrucción de la pulmonar. Se manejó en UCIP con soporte inotrópico y tuvo buena evolución post-operatoria.

En control a los catorce meses de edad, había ganado peso y talla, y desarrollaba actividades propias de la edad sin limitaciones.

Resultados

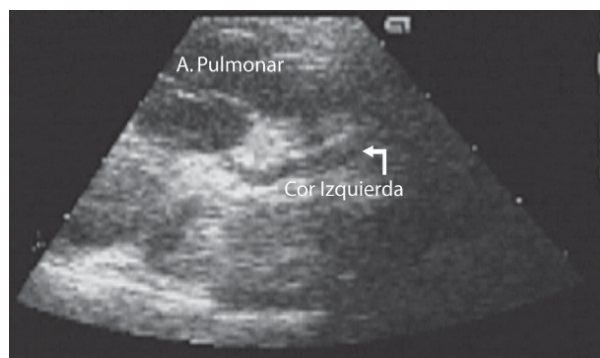


Figura 1. Coronaria izquierda que sale de la arteria pulmonar (Caso 5).



Figura 2. Dilatación del ventrículo izquierdo (Caso 5).

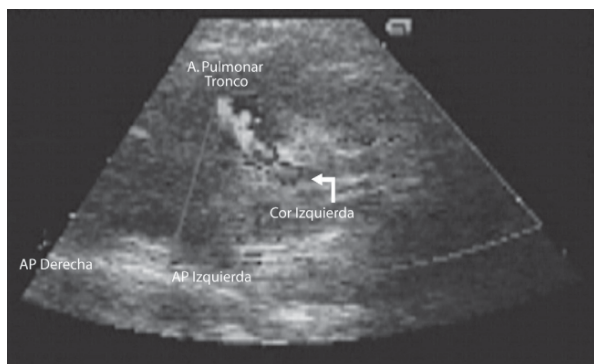


Figura 3. Robo de flujo desde la coronaria izquierda por la arteria pulmonar (Caso 5).

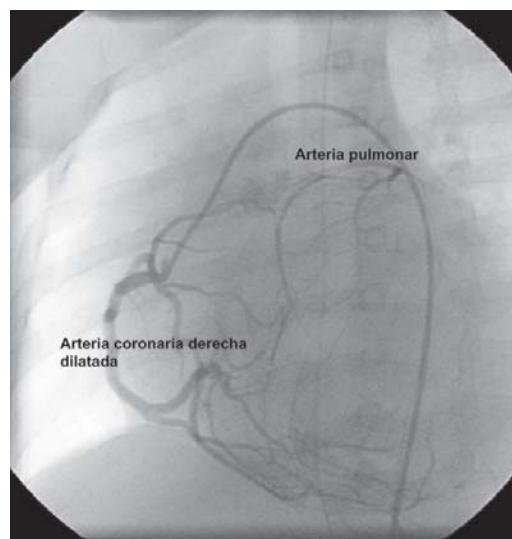


Figura 4. Cateterismo cardiaco en el que observa coronaria derecha dilatada con colaterales que conectan con la coronaria izquierda, que se originan en el tronco de la arteria pulmonar.

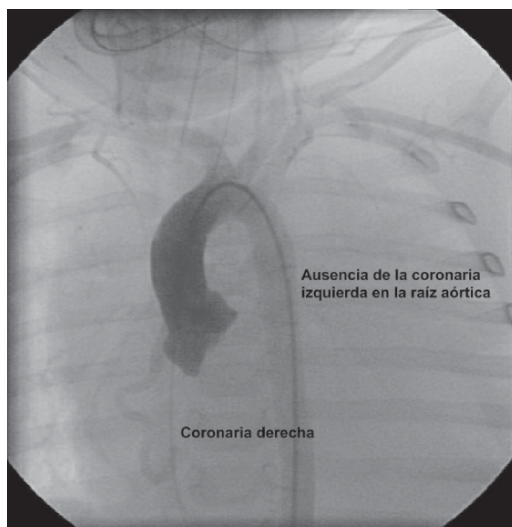


Figura 5. Cateterismo cardiaco, ausencia de la coronaria izquierda, al dibujarse la aorta.

Discusión

En 1886 Bruds describió el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda, también llamado síndrome de Bland-White-Garland, que consiste en el defecto congénito más frecuente de las arterias coronarias. Se presenta en uno de cada 300.000 nacidos vivos y corresponde a 0,25 y 0,5% de todas las cardiopatías congénitas (3- 6). Generalmente se presenta de forma aislada y en ocasiones asociada a otras cardiopatías

congénitas, de las cuales las más frecuentes son la transposición de grandes vasos, la atresia pulmonar con *septum* intacto, la tetralogía de Fallot y el tronco arterioso (1, 3, 4, 6, 7).

Aunque la presentación clínica en infantes y adultos puede variar desde permanecer asintomático, a diversos grados de intolerancia al ejercicio, dolor torácico y muerte súbita, se pueden distinguir dos patrones clínicos: el tipo infantil y el adulto. El primero es más frecuente y los síntomas aparecen temprano, manifestándose como trastornos respiratorios y de la alimentación, pobre ganancia de peso, irritabilidad con la actividad física, falla cardíaca congestiva, insuficiencia mitral, arritmias, infarto del miocardio y muerte súbita (5, 6). En el tipo adulto, los síntomas durante la infancia pueden ser menores, debido a un sistema de colaterales desde la arteria coronaria derecha que mejoran el flujo a través de la coronaria izquierda, entonces los síntomas se presentan en forma tardía y son característicos el paro cardíaco, en muchos casos letal, durante el ejercicio (5, 8). Al hacer examen físico en los adultos, puede encontrarse soplo sisto-diastólico o sistólico en el borde para-esternal izquierdo, o en el ápex, secundario a insuficiencia mitral. De otra parte, en infantes no hay soplo y se encuentran signos característicos de falla cardíaca congestiva (1, 5, 7).

Desde el punto de vista embriológico se proponen tres teorías que explican el defecto congénito en el ALCAPA: la primera describe la existencia de una disposición anómala del *septum* aorto-pulmonar; en la segunda, el primordio que origina la coronaria izquierda, se localiza de manera incorrecta en el territorio de la arteria pulmonar, y en la tercera, hay defecto de la separación del tronco cono para generar las arterias aorta y pulmonar (5, 6, 9).

Esta patología se caracteriza por un flujo retrógrado desde la arteria pulmonar a través de la arteria coronaria izquierda, debido a las bajas resistencias del sistema vascular pulmonar. Esto produce déficit de perfusión al ventrículo izquierdo, isquemia miocárdica y miocardiopatía dilatada con insuficiencia mitral secundaria (1, 6, 10).

Durante la vida intrauterina, la irrigación coronaria no se compromete porque las altas resistencias pulmonares permiten el flujo anterógrado hacia el sistema arterial coronario (1, 5, 10, 11).

Al nacimiento el flujo se invierte (retrógrado) por el descenso en las resistencias pulmonares llevando a mala perfusión del ventrículo izquierdo y en consecuencia a

isquemia miocárdica (1, 12). Se desarrollan arterias colaterales, generalmente desde la arteria coronaria derecha que mejoran la oxigenación del miocardio. El grado de suficiencia de este sistema contribuye al amplio espectro que puede tener la presentación clínica; sin embargo, la hipoxia a la que se somete el miocardio lo hace dilatarse, llevar a falla cardíaca, isquemia, infarto agudo y fallecimiento antes del primer año de vida. Los niños que sobreviven tienen un alto riesgo de falla cardíaca y de muerte por arritmias. La indicación quirúrgica es inmediata (1, 2, 5, 6, 13).

El diagnóstico se establece con certeza a través de ecocardiografía realizada por un operador con experiencia en la enfermedad, que visualice directamente el origen anormal de la arteria coronaria, el color anormal del flujo de la arteria coronaria izquierda, o por hallazgos indirectos como cambios fibróticos y aumento de la ecodensidad del músculo papilar de la válvula mitral, disfunción del ventrículo izquierdo, dilatación ventricular, insuficiencia mitral secundaria, colaterales intercoronarias en el *septum* interventricular y marcada tortuosidad y dilatación de la coronaria derecha (6, 7, 14, 15).

La prueba de oro es el cateterismo cardíaco con aorto-angiografía (6, 7, 12, 14). Otras técnicas menos invasivas son la tomografía por emisión de electrones realizada por contraste, mediante la cual se ha logrado determinar correctamente la disposición anatómica de las arterias coronarias, con una alta correlación con la aorto-angiografía, y la angiografía por resonancia magnética la cual puede usarse como técnica coadyuvante a la arteriografía para evaluar las arterias coronarias anómalas (7, 14, 16, 17, 18).

En todos los niños con ALCAPA se indica el tratamiento quirúrgico inmediato ya que la mortalidad sin tratamiento es de 90% en el primer año de vida (4, 8, 7, 11).

Se ofrecen varias técnicas, como la transferencia de la coronaria a la aorta o la realización de un injerto para *bypass* por un túnel intrapulmonar conocido como procedimiento de Takeuchi. Se ha aceptado que lo ideal es establecer un doble sistema coronario desde la aorta, que le asegure un flujo adecuado al miocardio; el objetivo es recuperar el mayor tejido miocárdico que pueda estar lesionado pero que sea susceptible de recuperación, si este se establece en forma temprana. Cuando se logra una perfusión anterógrada, es posible que la insuficiencia mitral mejore de manera espontánea, requiriéndose reparo en pocas ocasiones (11, 19, 16).

El manejo anestésico es importante ya que debe estar dirigido a la optimización y preservación de una adecuada función ventricular, teniendo en cuenta que estos pacientes tienen pobre reserva miocárdica y disminución de la contractilidad por isquemia o infartos previos. Se recomienda evitar fármacos que aumenten la demanda miocárdica (13, 20).

En los casos del actual reporte, se realizó la transferencia de la coronaria a la aorta, con resultados satisfactorios. El cuidado postquirúrgico fue básico para el éxito del tratamiento y se llevó a cabo en una unidad de cuidados intensivos pediátricos de la Clínica. En general, todos los pacientes necesitan apoyo con inotrópicos y en algunas ocasiones se ha reportado la necesidad de soporte ventricular externo. Esto no fue necesario en nuestros pacientes, probablemente debido al oportuno diagnóstico y manejo.

En el seguimiento postquirúrgico se evidencia, al igual que lo reportan Di Salvo y colaboradores, la disminución del diámetro del ventrículo izquierdo, así como mejoría de la fracción de eyección y de la insuficiencia mitral (19).

Conclusiones

Estos casos resaltan que dentro de las causas de falla cardíaca y de miocardiopatía dilatada en el lactante, se debe tener en cuenta, el origen anómalo de la coronaria izquierda. Además ilustran la diversidad clínica, la dificultad diagnóstica y la necesidad de tratarse a tiempo (6).

Bibliografía

1. Frommelt P, Frommelt M. Congenital coronary artery anomalies. *Pediatr Clin N Am* 2004; 51: 1273-1288.
2. González C et al. 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 E, White P. 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 J, Johnson A. Anomalous origin of the left coronary 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): 403-425.
5. Dahle G, Fiane A, Lindberg H. ALCAPA, a possible reason for mitral insufficiency and heart failure in young patients. *Scand Cardiovasc J* 2007; 41: 51-58.
6. De Wolf D, Vercausse T, Suys B, Blom N, Matthys D, Ottenkamp J. Major coronary anomalies in childhood. *Eur J Pediatr* 2002; 161: 637-642.
7. Yang Y, Nanda N, Wang X, et al. Echocardiographic diagnosis of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Echocardiography. A J CV Ultrasound & Allied Tech* 2007; 24 (4).
8. Sodian R, Rassoullian D, Beiras-Fernández A, Loeff M, Schmitz C, Reichart B, et al. ALCAPA with the ectopic orifice at the non-facing sinus successful anatomic repair by creation of an autologous extrapulmonary tunnel. *Heart Inst J* 2008; 35 (1): 32-35.
9. Arce Casas A, et al. Coronary ischemia secondary to congenital anomaly of the left coronary artery. *An Pediatr (Barce)* 2003; 58 (1): 71-73.
10. Sabiston D, Neill C, Taussig H (1960). The direction of blood flow in anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery. *Circulation* 22: 591-597.
11. Harpaz D, Rozenman Y, Medalion B, and Geva Y. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery accompanied by mitral valve prolapse and regurgitation: surgical implication of dobutamine stress echocardiography. *J Am Soc Echocardiography* 2004.
12. Allen D, Schieken R, Donofrio M. Hoarseness as the initial clinical presentation of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *Pediatr Cardiol* 2005; 26: 668-671.
13. Dua R, et al. Long term follow-up after two coronary repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *J Card Surg* 1993; 8 (3): 384-390.
14. Berbarie R, Dockery W, Johnson K, Rosenthal R, Stoler R, Schussler J. Use of multislice computed tomographic coronary angiography for the diagnosis of anomalous coronary arteries. *Am J Cardiol* 2006; 98: 402-406.
15. Hildreth B, Junkel P, Allada V, Sintek C, Sapin S. An uncommon echocardiographic marker for anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: visualization of intercoronary collaterals within the ventricular septum. *Pediatr Cardiol* 2001; 22: 406-408.
16. Ropers D, Moshage W, Daniel WG, Jessl J, Gottwik M, Achenbach S. Visualization of coronary artery anomalies and their anatomic course by contrast-enhanced electron beam tomography and three- dimensional reconstruction. *Am J Cardiol* 2001; 87: 193-197.
17. Vliegen H, Doornbos J, De Roos A, Jukema J, Bekedam M, Van Der Wall E. Value of fast gradient echo magnetic resonance angiography as an adjunct to coronary arteriography in detecting and confirming the course of clinically significant coronary artery anomalies. *Am J Cardiol* 1997; 79: 773-776.
18. Dogan O, Guvener M, Demircin M, Karcaaltincaba M, Duman U. Diagnosis of a coronary artery anomaly by 16-channel computed tomography coronary angiography in an infant. *Pediatr Cardiol* 2006; 27: 658-659.
19. Di Salvo G, et al. Late post-repair ventricular function in patients with origin of the left main coronary artery from the pulmonary trunk. *Am J Cardiol* 2004; 93: 506-508.
20. Lake Cl. *Pediatric cardiac anesthesia*, Fourth edition. Lippincott William & Wilkins; 2005. p. 523-529.