



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

**ORIGEN ANOMALO DE LA ARTERIA CORONARIA IZQUIERDA DEL TRONCO
DE LA ARTERIA PULMONAR. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS**



TRABAJO DE FIN DE CURSO QUE PRESENTA

DR. LUIS ROSENDO RODRÍGUEZ GONZALEZ

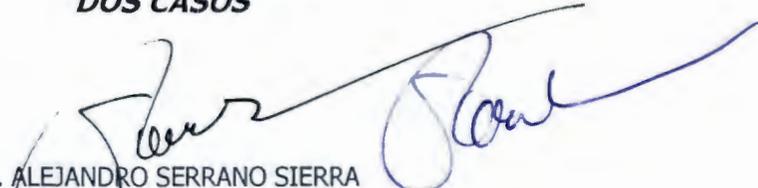
PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN

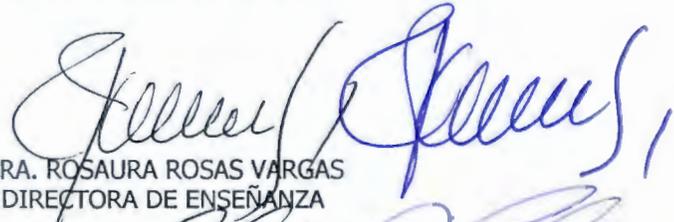
PEDIATRÍA MÉDICA

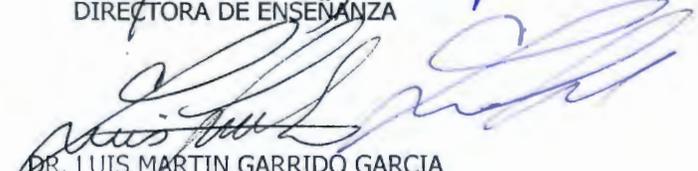
MEXICO D.F.

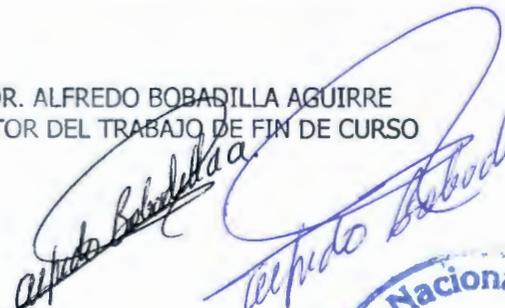
2013

**ORIGEN ANOMALO DE LA ARTERIA CORONARIA IZQUIERDA
DEL TRONCO DE LA ARTERIA PULMONAR, PRESENTACION DE
DOS CASOS**


DR. ALEJANDRO SERRANO SIERRA
DIRECTOR GENERAL INP
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE
ESPECIALIZACION EN PEDIATRIA


DRA. ROSAURA ROSAS VARGAS
DIRECTORA DE ENSEÑANZA


DR. LUIS MARTIN GARRIDO GARCIA
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO


DR. ALFREDO BOBADILLA AGUIRRE
TUTOR DEL TRABAJO DE FIN DE CURSO



AGRADECIMIENTOS

A YANA POR SU APOYO INCONDICIONAL

A MIS HIJOS LISSETTE, QUIQUE Y CARLITOS

A MI FAMILIA

A TODOS MIS PROFESORES, ESPECIALMENTE AL DR. ALFREDO
BOBADILLA AGUIRRE Y AL "MAESTRO" DR. JORGE ESPINO VELA

A LOS NIÑOS MEXICANOS DE QUIEN TANTO APRENDEMOS

ORIGEN ANÓMALO DE LA ARTERIA CORONARIA IZQUIERDA DEL
TRONCO DE LA ARTERIA PULMONAR. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

Dr. Alfredo Bobadilla Aguirre *

Dr. Luis Rosendo Rodríguez González **

Dr. Hector Osnaya Martínez ***

Dr. Antonio Moreno Hidalgo ****

Dra. Laura Camacho Reyes *

Dr. Jorge Espino Vela *****

* Cardiólogo Pediatra Adscrito al Servicio de Cardiología. INP

** Pediatra

*** Jefe del Servicio de Cardiología

**** Jefe del Servicio de Cirugía Cardiovascular

***** Jefe de la Unidad de Publicaciones Médicas

Correspondencia: Dr. Alfredo Bobadilla Aguirre. Instituto Nacional de Pediatría.
Insurgentes Sur 3700-C. Col. Insurgentes Cuicuilco. México 04530 D.F.

RESUMEN

Se presentan una niña de nueve años y un niño de 12 años cuya arteria coronaria izquierda nacía del tronco de la arteria pulmonar. Se sospechó una cardiopatía congénita por un soplo en el área precordial desde recién nacidos. La menor estuvo en insuficiencia cardiaca que se controló con digital y diuréticos. El mayor sólo tuvo moderada limitación para los esfuerzos físicos. Ambos mostraron cardiomegalia por crecimiento de cavidades izquierdas en la Rx de tórax y una en el ECG.

El diagnóstico se hizo con la angiocardiografía. Los dos pacientes fueron operados. Se desinsertó la coronaria izquierda anómala del tronco pulmonar y se anastomosó a la aorta. El niño mejoró con la cirugía y un año después se encontraba asintomático. La niña tuvo complicaciones transoperatorias: hipotensión y falleció horas después.

Se discuten aspectos diagnósticos y fisiopatológicos; se revisa la literatura pertinente sobre el tema.

Palabras clave: Arteria coronaria izquierda anómala, angiocardiografía, cardiomegalia, soplo cardíaco, digital, diuréticos.

Acta Pediatr Mex 2001;22:

ABSTRACT

We present a girl and a boy, 9 and 12 years respectively whose left coronary artery originated from the pulmonary artery trunk. A congenital heart condition had been suspected in both because a heart murmur was detected since birth. The girl was in heart failure at some time which was successfully treated with digitalis and diuretics. The 12 year old patient only complained of moderately limited tolerance to exercise. On X ray both patients had cardiomegally owing to left atrial and ventricular enlargement; the ECG also showed left ventricular enlargement in the younger child.

The diagnosis was made with angiocardiographic studies. Both patients were operated; the left coronary artery was disinserted from the pulmonary artery and anastomosed to the aorta. The older child had a successful outcome. The girl had transoperative hypotension and heart failure. She died a few hours later.

Diagnostic and physiopathological aspects are discussed and the literature on the subject was reviewed.

Key words: Abnormal origin of left coronary artery, cardiomegally, heart murmur, digitallis, diuretics.

CASO 1.

Niña de nueve años quien desde los dos meses tenía dificultad respiratoria y fatiga al alimentarse. Padeció múltiples infecciones de las vías respiratorias superiores. A los once meses fue referida a este Instituto por un alergólogo quien escuchó un soplo precordial y sospechó una cardiopatía. Había un soplo en el ápex y datos de insuficiencia cardiaca. Rx de tórax: Cardiomegalia por crecimiento y dilatación del ventrículo izquierdo (Figura 1). El ECG mostró crecimiento del ventrículo izquierdo; trastorno de la repolarización e isquemia subendocárdica anterolateral (Fig. 2). Un ECO mostró insuficiencia mitral. Mejoró con digoxina y furosemide. Eventualmente se suspendieron estos medicamentos sin problemas. A los cinco años la paciente se quejaba de fatiga y disnea de grandes esfuerzos. Se auscultaba un soplo sistólico G-I/VI en ápex; el segundo ruido pulmonar era normal. A los nueve años tenía disnea de grandes esfuerzos, dolor en miembro torácico izquierdo moderado durante el ejercicio que remitía con el reposo. Cateterismo: Presión media en tronco de arteria pulmonar 20 mmHg; presión media aórtica 60. Angiocardiograma: La arteria coronaria izquierda nacía de la arteria pulmonar; recibía sangre retrógradamente desde la coronaria derecha (Fig. 3). Se operó en junio del 2000; se implantó la coronaria derecha a la aorta con un colgajo de arteria pulmonar. En el transoperatorio tuvo hipotensión y desaturación acentuadas. A pesar del manejo intensivo, la paciente falleció horas después.

CASO 2.

Niño de 12 años; en quien se detectó un soplo precordial desde el nacimiento. Tenía disnea de grandes a medianos esfuerzos de seis meses de evolución; decaimiento, cefalea y pérdida de peso; se escuchaba un soplo continuo en el foco pulmonar; los pulsos eran ligeramente saltones. Rx de tórax: Cardiomegalia grado I, por crecimiento del ventrículo izquierdo (Figura 4). ECG preoperatorio normal (Fig. 5 A). Un ecocardiograma mostró la coronaria derecha dilatada; no se visualizó la coronaria izquierda. Cateterismo cardiaco: presión del ventrículo derecho, 45/0/5; presión media de la arteria pulmonar, 31 mm Hg. Ventriculograma izquierdo con dimensión y función normales; se vio la arteria coronaria derecha dilatada. Aortograma ascendente: no se visualizó la coronaria izquierda. Coronariografía derecha: Arteria coronaria muy dilatada y tortuosa que

conecta con ramas septales y marginales de la coronaria izquierda, que nace en el tronco de la arteria pulmonar(Fig. 6).

El paciente se operó; se anastomosó la coronaria izquierda con la aorta. Un año después se hallaba asintomático con prueba de esfuerzo normal; persistía sólo un soplo sistólico en el foco pulmonar G-IVI. Un ECG postoperatorio mostró isquemia diafragmática y apical (Fig. 5 B).

DISCUSIÓN

Frecuencia. Entre las diversas anomalías coronarias, de número, de origen de trayecto y de terminación, el origen de la coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar es una de las más raras: entre 0.25 y 0.50%. De 5980 cateterismos en el INP, hubo dos con esta patología. En el INC/ I Ch se hallaron tres entre 5625 coronariografías (Milian y cols., 1999).

Anatomía. El origen anómalo de la coronaria izquierda de la arteria pulmonar puede ser del tronco o de una de las ramas (Vlodaver y cols., 1975); puede ser sólo la descendente anterior (Kaushal y cols., 1998) o la circunfleja (Alexi Meskishvili, 1998). El trayecto de la arteria puede ser anómalo; incluso intraaórtico antes de distribuirse por el ventrículo izquierdo (Barbero y cols., 1999). En ocasiones esta anomalía se asocia a otra cardiopatía congénita como la tetralogía de Fallot (Morell y cols., 1998); como la transposición de las grandes arterias (Yamagishi y cols., 1998). Frecuentemente existe insuficiencia mitral, como en uno de los casos del presente estudio y los de otros autores: García y cols. (1999); Noren y cols. (1964). El de Ohkado y cols. (1998) requirió una prótesis valvular. Sin embargo la insuficiencia mitral se debía a la dilatación del ventrículo izquierdo causado por la perfusión defectuosa del ventrículo izquierdo.

Clínica y fisiopatología. Muchos de los pacientes con esta patología tienen isquemia del ventrículo izquierdo que se expresa con angor y puede llegar a causar infarto del miocardio en edades muy cortas por lo que se le ha dado el nombre de síndrome de Bland-White-Garland (1933); puede ser causa de muerte súbita. En otros casos los pacientes desarrollan insuficiencia cardíaca y pueden responder aceptablemente al tratamiento anticongestivo como la paciente No. 1 de este estudio. Pueden ser poco o nada sintomáticos como el caso 2. Globalmente la mortalidad sin tratamiento es muy alta: 85%. Sin embargo, la supervivencia hasta la juventud o la edad adulta no es excepcional. Abbott (1908)

publicó el caso de un hombre de 64 años y en su Atlas sobre 1000 autopsias (1936) estudió ocho casos cuya edad promedio fue de 36 años; el de mayor edad vivió 61 años. Varios informes mencionan pacientes en edad escolar (Alexi-Meskishvili y cols., 1994; Osnaya y cols., 1999; Crespo y cols., 1999; García y cols., 1999). Más aún, un informe menciona dos casos de dos mujeres que sufrieron infarto del miocardio en la infancia; se desarrollaron normalmente y tuvieron embarazos normales (Nightingale y cols., 1998). En otro informe se describe una mujer de 26 años que tuvo tres embarazos, si bien se quejaba de "dolor torácico" (Vargas Barrón y cols., 1998),

La forma de presentación clínica se relaciona por una parte, con la edad y por otra, con la magnitud de la circulación coronaria colateral, que comunica a las arterias coronarias derecha e izquierda entre sí. En forma genérica se ha propuesto que hay dos formas: la infantil y la adulta, lo que a grandes rasgos concuerda con la escasa o la adecuada magnitud respectivamente, de la red colateral (Fagan y cols., 1999). En la vida fetal y en el recién nacido, la presión de la arteria pulmonar es alta, de nivel sistémico y el miocardio es perfundido con sangre venosa por la arteria pulmonar. Poco después del nacimiento la presión pulmonar desciende cuando el pulmón se expande y bajan sus resistencias. Si la red colateral es abundante, la coronaria derecha perfunde a la izquierda y al miocardio, si bien es posible que ocurra algún grado de sustracción de sangre que se fuga hacia el tronco de la arteria pulmonar. En este caso el ventrículo izquierdo no se ve comprometido, los pacientes pueden ser asintomáticos o tener mínimas molestias y vivir muchos años; su ECG puede ser incluso normal como el del caso 2. Por otra parte, la amplia red colateral puede actuar como una fístula y las anastomosis hacen que se pierda la función nutritiva; por el contrario, ocurre una mala perfusión e isquemia miocárdica; pueden dar origen a un soplo continuo (Osnaya y cols., 1999) y ligera a moderada cardiomegalia (Figura 4, caso 2).

Cuando la circulación colateral es escasa, el ventrículo izquierdo sufre isquemia, se dilata, cae en insuficiencia y puede sufrir un infarto incluso mortal, aunque no siempre (Nightingale y cols., 1998) o puede haber compromiso de los músculos papilares que causan insuficiencia mitral.

El diagnóstico por clínica no es posible. Se puede diagnosticar insuficiencia mitral; en ocasiones se sospecha una fístula coronaria por un soplo continuo o

una miocardiopatía dilatada (Salgado y cols., 1999). El electrocardiograma sólo permitirá sospechar el diagnóstico si muestra un infarto miocárdico en un lactante o un niño con datos de angor, de insuficiencia cardiaca o ambos hechos.

El ecocardiograma transesofágico sí permite diagnosticar o sospechar el origen anómalo de la coronaria izquierda (García y cols., 1999; Hsu y cols., 1998; Salgado y cols., 1999). El diagnóstico definitivo lo proporciona la angiocardiógrafía con gran precisión.

El tratamiento médico sólo permite aliviar la insuficiencia cardíaca, en ocasiones en forma aceptable. El tratamiento definitivo es quirúrgico creando una ventana aorto-pulmonar y con un injerto dirigiendo la coronaria hacia la aorta (Cooley y cols., 1966); o mediante la desinserción de la coronaria con una porción de la pared de la arteria pulmonar y reimplante directo a la aorta.

Esta técnica fue la empleada en nuestros pacientes, con muy buen resultado en el niño de 12 años. Su ECG postoperatorio (Figura 5B) quedó con algunas alteraciones de la repolarización que no había en el preoperatorio inmediato; probablemente se debieron a la manipulación quirúrgica del corazón. La niña de nueve años no resistió la operación, lo que se explica porque su miocardio se hallaba muy comprometido desde el nacimiento.

Cuando no existe patología asociada, el pronóstico es en general favorable, pues se reduce la insuficiencia mitral o los pacientes sobreviven incluso tras infarto del miocardio y mejora la función miocárdica, como lo demuestran los casos de mujeres que toleraron sus embarazos (Nightingale y cols., 1998).

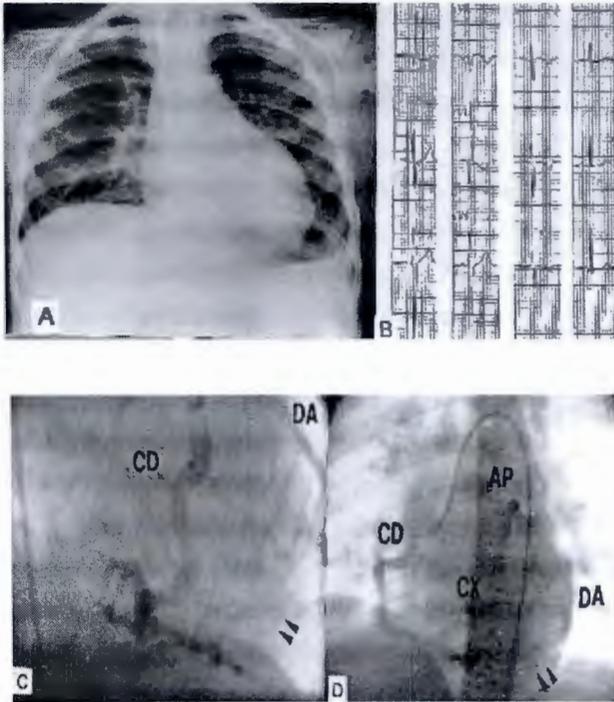


Figura 1. A. Rx frontal de tórax de la niña de nueve años. Muestra dilatación del ventrículo izquierdo.

B. ECG del caso de la figura 1. Tres datos indican crecimiento ventricular izquierdo: 1) eje eléctrico de QRS fuertemente desviado a la izquierda, como a -30° ; 2) profundas ondas Q en DI y aVL; 3) desnivel negativo de ST en DI, aVL, V5 y V6.

Coronariografías del caso 1. C. Posición oblicua derecha anterior: la arteria coronaria derecha se ve muy dilatada y tortuosa (CD); entre ella y la arteria coronaria descendente anterior (DA) se ve una abundante red colateral —señalada por las flechas— que las conecta. D. Posición oblicua izquierda anterior que muestra nuevamente la arteria coronaria derecha (CD) que la conecta a través de una red colateral (flechas) con la arteria pulmonar (AP); se ve la arteria circunfleja (CX) opacificada.

I N P
CENTRO DE INFORMACION
Y DOCUMENTACIÓN

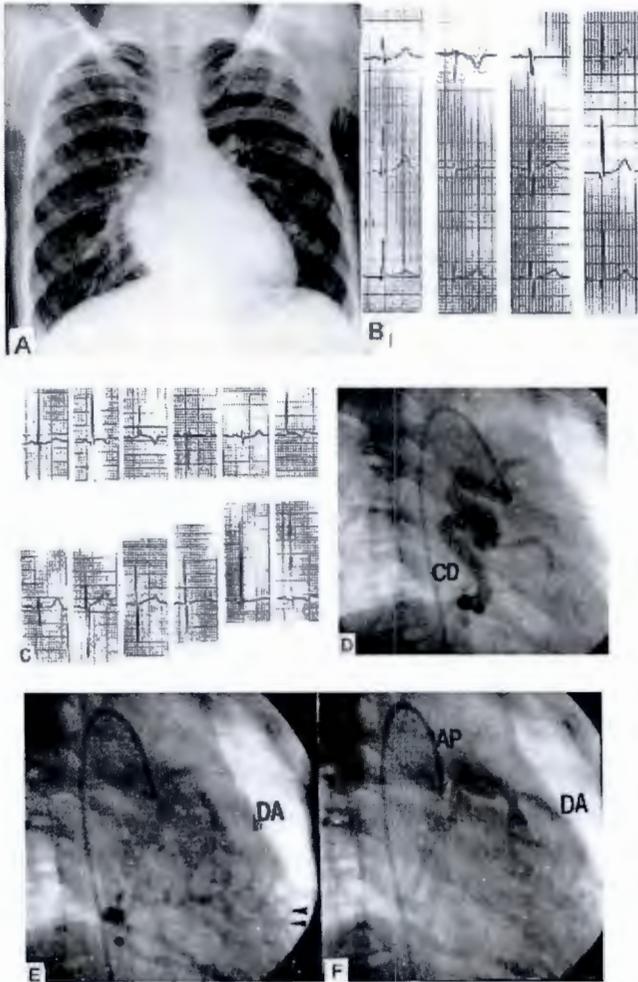


Figura 2. A. Rx frontal del caso 2. Muestra crecimiento por dilatación del ventrículo izquierdo; obsérvese el ápex desalojado hacia abajo y a la izquierda. ECGs del caso 2. B. Trazo preoperatorio de aspecto normal. C. Trazo postoperatorio que muestra datos de isquemia (ondas T negativas en DII, DIII, aVL y V6) posteroapical. Coronariografías del caso 2. D. Arteria coronaria derecha (CD) dilatada y tortuosa en una incidencia oblicua derecha anterior. E. Abundante red colateral señalada por las flechas, que comunica con la arteria coronaria descendente anterior (DA). F. Datos más ostensibles que corresponden a la fase tardía y que muestran la coronaria descendente anterior (DA) y la arteria pulmonar (AP).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Abbott ME. Anomalous origin from the pulmonary arteries. In Osler W Ed. Osler's Modern Medicine its Theories and Practice. Lea & Febiger 1908
Citado por Vlodaver y cols.
2. Abbott ME. Atlas of Congenital Cardiac Disease. Am Heart Association, 1936
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
4. Barbero Marcial M, Tanamati C, Atik E, Ebaid M, Jatene A. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery with intramural aortic route: Diagnosis and treatment. J Thorac Cardiovasc Surg 1999;117:823
5. Cooley DA, Hallman GL, Bloodwell RD. Definitive surgical treatment of anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery: Indications and results. J Thorac Cardiovasc Surg 1966;52:798
6. Crespo L, Espinola N, Romero A, Villavicencio R, Eid G, Vargas Barrón J. Estudio del nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda a partir del tronco de la arteria pulmonar a través del ecocardiograma transesofágico y contraste de un caso. Arch Inst Cardiol Mex 1999;69:R516
7. Doty D, Chandramouli B, Schieken RE, Lauer RM, Ehrenhaft JL. Anomalous origin of the left coronary artery from the right pulmonary artery. J Thorac Cardiovasc Surg 1976;71:787-90
8. Fagan TE, Palacios Macedo A, Nihill MR, Frerer ChD, Cooley DA. Coronary artery anomalies in pediatric patients. En Coronary Artery Anomalies. Ed. Paolo Angelini. Lipincott, Williams & Wilkins 1999;pp151-71
9. Fontan RS, Edwards JE. Congenital Cardiac Disease: a review of 357 cases studied pathologically. Philadelphia WB Saunders 1962;p291
10. García JA, Miranda I, Vázquez Antona C, Lacy M, Buendía A y cols. Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar. Tratamiento quirúrgico. Arch Inst Cardiol Mex 1999;69:R400
11. Heifetz SA, Rabinowitz , Mueller KH, Virmani R. Total anomalous origin of the coronary arteries from the pulmonary artery. Pediatr Cardiol 1986;7:11-8

12. Hsu Y, Lin FC, Chang HJ. Multiplane transesophageal echocardiography in diagnosis of anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery. A case report. *J Am Soc Echocardiogr* 1998; :668-72
13. James TN. *Anatomy of the coronary arteries*. New York Harper and Rowe Pub. 1972
14. Kamisago M, Ogawa S, Hino Y, Jimbo O. Successful treatment of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in a 5 week old male infant. *Nippon Ika Daigaku Zassi* 1998;65:312-5
15. Kaushal SK, Radhakrisnan S, Kulbhusan DM, Dagar MCh y cols. Anomalous origin of the left anterior descending coronary from the pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;116:1078-80
16. Alexi-Meskishvili V, Dahnert I, Hetzer R, Lange P. Origin of the circumflex coronary artery from the pulmonary artery in infants. *Ann Thorac Surg* 1998;4:1406-9
17. Milian F, Becker E, Amador E, Peña MA, Martínez Ríos M. Anomalías congénitas de las arterias coronarias. *Arch Inst Cardiol Mex* 1999;69:R295
18. Morattin LB. Coronary arteriography. *Radiol Clin North Am* 1976;14:189-209
19. Morell VO, Feccia M, Cullen S, Elliott MJ. Anomalous coronary artery with tetralogy of Fallot and corto pulmonary window. *Ann Thorac Surg* 1998;4:1403-5
20. Nightingale AK, Burrell CJ, Marshal AJ. Anomalous origin of hte left coronary artery from the pulmonary artery: Natural history and normal pregnancies. *Heart* 1998;6:629-31
21. Noren GR, Raghīb G, Mdlar JH y cols. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk with special reference to the occurrence of mitral insufficiency. *Circulation* 1964;30:171
22. Ohkado A, Yushima M, Ishiyama M, Morishima S. Delayed diagnosis of anomalous origin of the left coronary artery 16 years after mitral valve replacement. *Ann Thorac Surg* 1998;5:1819-20
23. Osnaya Martínez h; García Cornejo M, Pizano Martínez M, Obregón Mondragón MC, Zea Patiño E. Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar. *Arch Inst Cardiol Mex* 1999;69:R413

24. Rangel Abundis A, Muñoz Castellanos L, Marin G, Chávez Rérez E, Badui E. Correlación morfofuncional en la anomalías de las arterias coronarias. Arch Inst Cardiol Mex 1994;64:161-74
25. Schneeweiss A, Neufeld HN. Coronary Artery Disease in Infants and Children. Philadelphia Lea and Febiger 1983;pp1-25
26. Sese A, Imoto Y. New technique in the transfer of an anomalously originated left coronary artery to the aorta. Ann Thorac Surg 1992;53:527-9
27. Singh TP, et al. JACC 1998;33:437-43
28. Vargas Barrón J, Espinola Zavaleta N, Romero Cárdenas A y cols. Myocardial contrast and transesophageal echocardiographic study of the left coronary artery from the main pulmonary artery. Arch Inst Cardiol Mex 1998;68:253-5
29. Vlodaver Z, Neufeld HN, Edwards JE. Anomalous origin of the coronary arteries from the pulmonary trunk. En Coronary Arterial Variations in the Normal Heart and in Congenital Heart Disease. Academic Press 1975;pp78-108
30. Yamageshi M, Emmoto T, Wada Y, Oka T. Transposition of the great arteries with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Ann Thorac Surg 1998;4:1416-8