

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. HÉCTOR OSNAYA MARTÍNEZ,*** DR. ANTONIO MORENO HIDALGO,**** DRA. LAURA CAMACHO REYES,* DR. JORGE ESPINO VELA*****

RESUMEN

Se presentan los casos de una niña de nueve y un niño de 12 años cuya arteria coronaria izquierda nacía del tronco de la arteria pulmonar. En ambos se sospechó una cardiopatía congénita por un soplo en el área precordial desde recién nacidos. La menor estuvo en insuficiencia cardíaca 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 radiografía de tórax y una en el ECG. El diagnóstico se hizo con la angiocardiógrafa. Los dos pacientes fueron operados. Se desinsirió la coronaria izquierda anómala del tronco pulmonar y se anastomosó a la aorta. El



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 angiocardio-graphic studies. Both patients were operated; the left coronary



CASO 1

Niña de nueve años quien desde los dos meses tenía dificultad respiratoria y fatiga al alimentarse. Padece 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 cardíaca. La Rx de tórax evidenció una cardiomegalia por crecimiento y

dilatación del ventrículo izquierdo (figura 1A). El ECG mostró crecimiento del ventrículo izquierdo, trastorno de la repolarización e isquemia subendocárdica anterolateral (figura 1B). 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 y dolor moderado en el miembro torácico izquierdo durante el ejercicio, que remitía con el reposo. Durante el cateterismo se encontró una presión media en tronco de arteria pulmonar de 20 mmHg y una presión media aórtica de 60. El angiocardiógrama evidenció que la arteria coronaria izquierda nacía de la arteria pulmonar; recibía sangre retrógradamente desde la coronaria derecha (figuras 1C y D). Se operó en junio del 2000; se implantó la coronaria derecha a la aorta con un colgajo de arteria

- * Cardiólogo pediatra adscrito al Servicio de Cardiología.
- ** Pediatra.
- *** Jefe del Servicio de Cardiología.
- **** Jefe del Servicio de Cirugía Cardiovascular.
- ***** Jefe de la Unidad de Publicaciones Médicas. Instituto Nacional de Pediatría

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

Recibido: mayo, 2001. Aceptado: agosto, 2001.

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 y se revisa la literatura pertinente sobre el tema.

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

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.

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 su 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. La Rx de tórax mostró una cardiomegalia grado I por crecimiento del ventrículo izquierdo (figura 2A). El ECG preoperatorio fue normal (figura 2B). Un ecocardiograma evidenció la

coronaria derecha dilatada; no se visualizó la izquierda. Durante el cateterismo cardíaco se tomaron las presiones del ventrículo derecho, que fue de 45/0/5, y la media de la arteria pulmonar, de 31 mmHg. El ventriculograma izquierdo mostró dimensión y función normales; se vio la arteria coronaria derecha dilatada. En el aortograma ascendente no se visualizó la coronaria izquierda. La coronariografía derecha evidenció la arteria coronaria muy dilatada y tortuosa que conecta con ramas septales y marginales de la

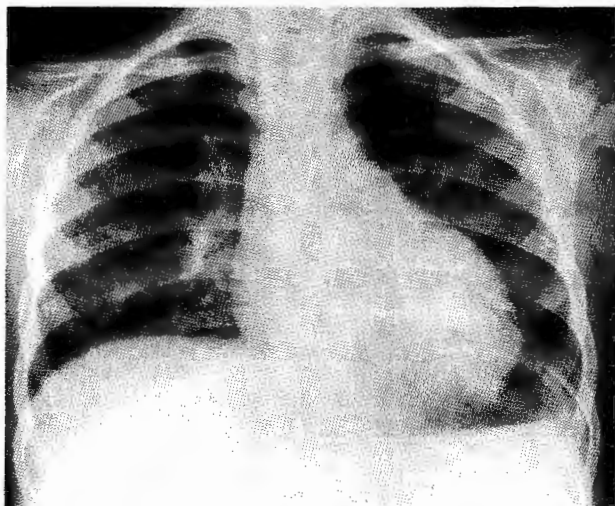


Figura 1A. Radiografía frontal de tórax de la niña de nueve años. Muestra dilatación del ventrículo izquierdo.

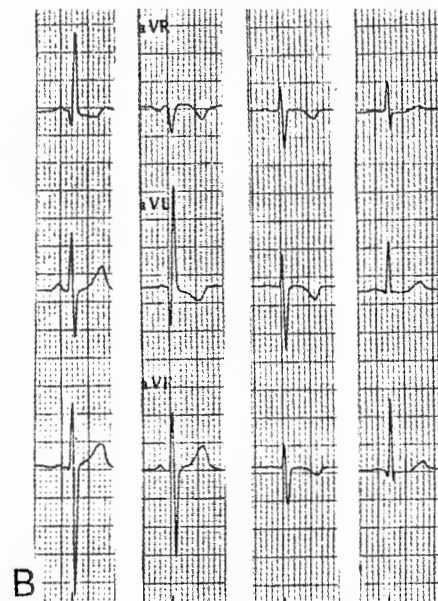


Figura 1B. ECG del caso de la figura 1. Tres datos indican crecimiento ventricular izquierdo: 1) eje eléctrico de QRS fuertemente desviado a la izquierda, como a -30° ; 2) profundas ondas Q en DI y aVL; y, 3) desnivel negativo de ST en DI, aVL, V5 y V6.

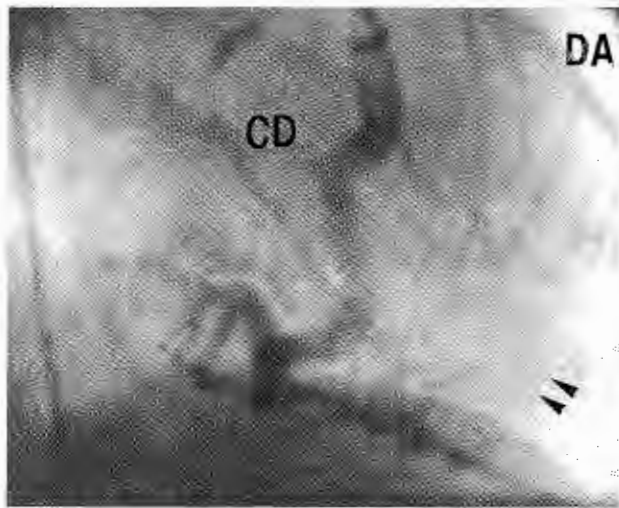


Figura 1C. Coronariografías del caso 1. **C.** Posición oblicua derecha anterior: la arteria coronaria derecha se ve muy dilatada y tortuosa (CD), entre ella y la arteria coronaria descendente anterior (DA) se ve una abundante red colateral —señalada por las flechas— que las conecta.

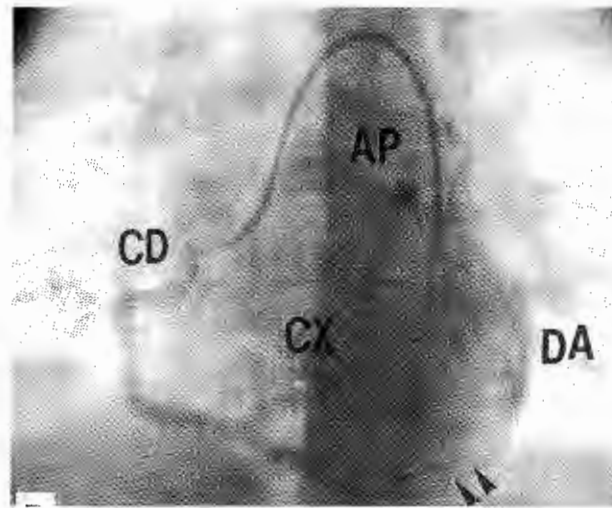


Figura 1D. Posición oblicua izquierda anterior que muestra nuevamente la arteria coronaria derecha (CD) que la conecta a través de una red colateral (flechas) con la arteria pulmonar (AP); se ve la arteria circunfleja (CX) opacificada.

izquierda, que nace en el tronco de la arteria pulmonar (figuras 2C, D, y E).

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-I/VI. Un ECG postoperatorio mostró isquemia diafragmática y apical (figura 2F).

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 INCICH 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 des-

cedente 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 con otra cardiopatía congénita como la tetralogía de Fallot (Morell y cols., 1998) o la transposición de las grandes arterias (Yamageshi 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). Puede ser necesario incluso implantar una prótesis valvular (Ohkado y cols., 1998). Sin embargo, la insuficiencia mitral se debe a la dilatación del ventrículo izquierdo causada por la perfusión defectuosa de éste.

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), o ser también causa de muerte súbita. En otros casos los pacientes desarrollan insuficiencia cardíaca y pueden responder aceptablemente al tratamiento anticon-

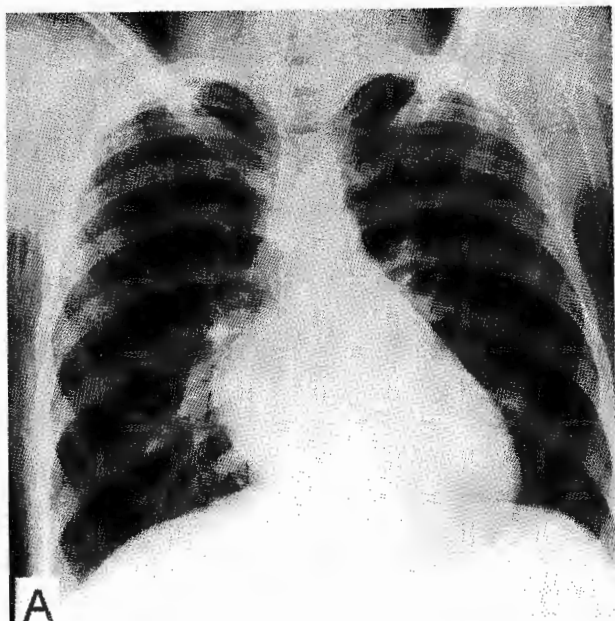


Figura 2A. Radiografía frontal del caso 2. Muestra crecimiento por dilatación del ventrículo izquierdo; obsérvese el ápex desalojado hacia abajo y a la izquierda.

gestivo, como la paciente Núm. 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 los 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). Debe destacarse que aun cuando hay pacientes de estas edades, constituyen un porcentaje menor del total y que más del 80% de los casos con esta anomalía fallece antes de cumplir un año de edad.

La forma de presentación clínica se relaciona, por una parte, con la edad y, por otra, con la magnitud de

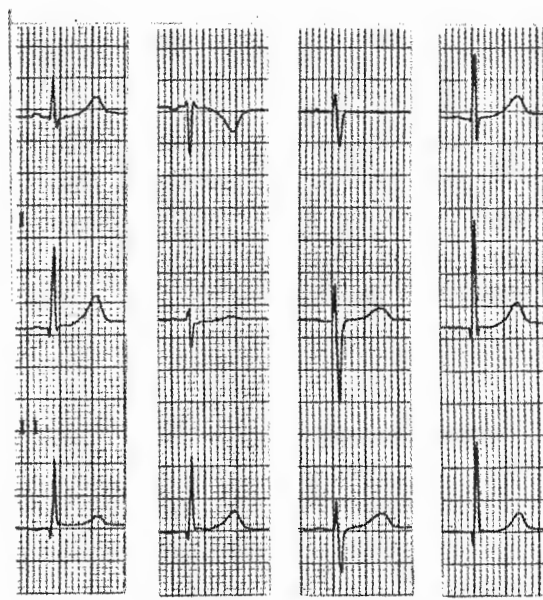


Figura 2B. Trazo preoperatorio de aspecto normal. ECGs del caso 2.

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 de la red colateral (Fagan y cols., 1999).

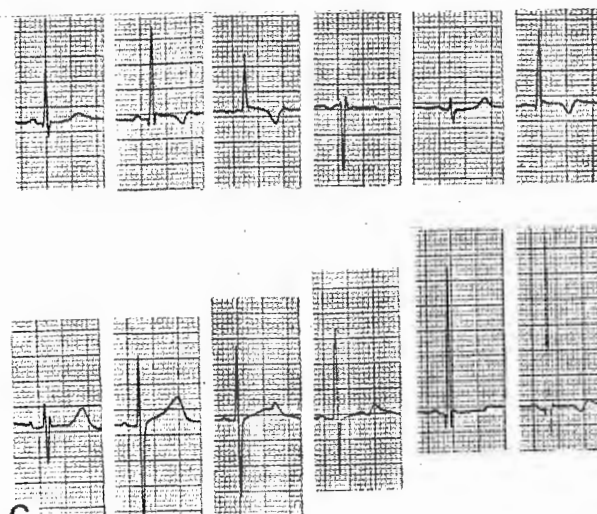


Figura 2C. Arteria coronaria derecha (CD) dilatada y tortuosa en una incidencia oblicua derecha anterior. Coronariografías del caso 2.

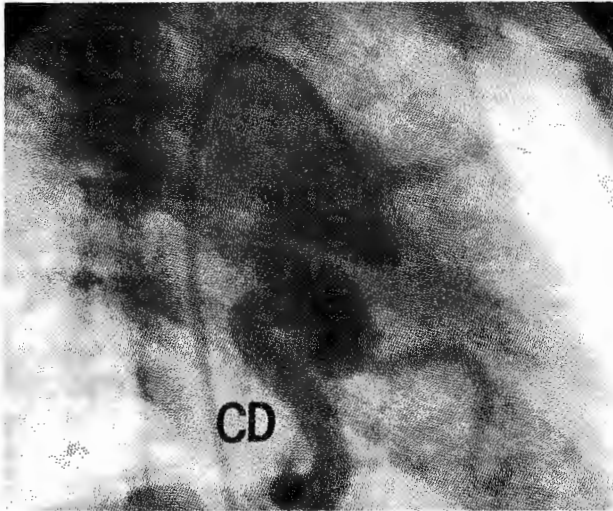


Figura 2D. Abundante red colateral, señalada por las flechas, que comunica con la arteria coronaria descendente anterior (DA).

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. Por tal motivo, no se desarrolla bien la circulación colateral. Poco después del nacimiento la presión pulmonar desciende cuando el pulmón se expande y bajan sus resistencias; al mismo tiempo, la presión del ventrículo izquierdo se eleva y su perfusión se reduce, lo que causa isquemia (Fagan y cols., 1999). En otros casos se desarrolla una buena circulación colateral, por lo cual la coronaria derecha puede perfundir al miocardio a través de la izquierda, aunque ocurre algún grado de sustracción de sangre que se dirige a la arteria pulmonar. En este caso, el ventrículo izquierdo no se ve seriamente comprometido y los pacientes pueden ser asintomáticos o tener mínimas molestias y vivir muchos años y dar origen a un soplo continuo (Osnaya y cols., 1999) y ligera a moderada cardiomegalia (figura 2A, caso 2); el ECG puede ser incluso normal, como el del 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 clínico es difícil. Se puede diagnosticar insuficiencia mitral; en ocasiones se sospecha de 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 en un niño con datos de angor, de insuficiencia cardíaca, 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 angiografía con gran precisión.

El tratamiento médico sólo en ocasiones permite aliviar la insuficiencia cardíaca en forma aceptable; el tratamiento definitivo es quirúrgico: creando una ventana aorto-pulmonar con un injerto y 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 última técnica fue la que se empleó en nuestros pacientes y tuvo muy buen resultado en el niño de 12 años. Su ECG postoperatorio (figura 2F) quedó con algunas alteraciones de la repolarización que no había en el preoperatorio y que, probablemente, se

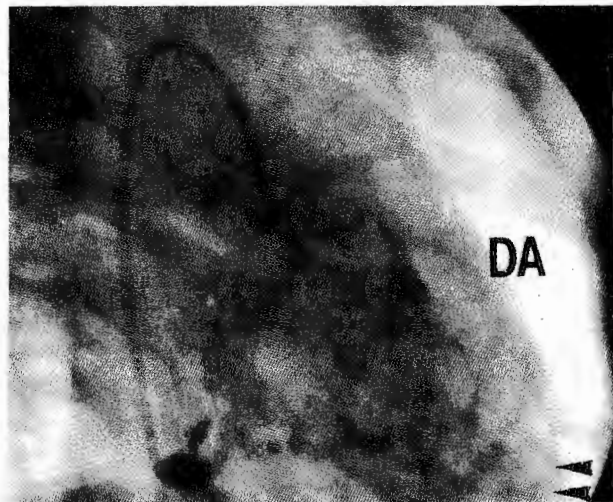


Figura 2E. Datos más ostensibles que corresponden a la fase tardía y que muestran la coronaria descendente anterior (DA) y la arteria pulmonar (AP).

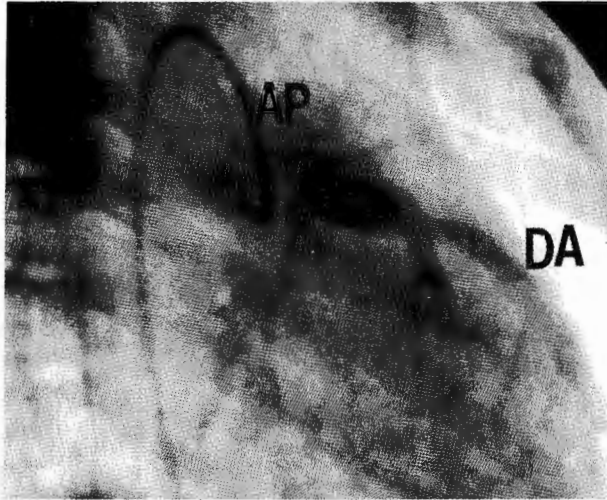


Figura 2F. Trazo postoperatorio que muestra datos de isquemia (ondas T negativas en DII, DIII, aVL y V6) posteroapical.

debieron a la manipulación quirúrgica del corazón. La niña de nueve años no resistió la operación, lo que probablemente se explica porque su miocardio se hallaba muy comprometido desde el nacimiento.

Cuando no existe patología asociada el pronóstico con la cirugía es en general favorable, pues se reduce la insuficiencia mitral o los pacientes sobreviven incluso tras infarto del miocardio y mejora la función miocárdica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 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.
- Abbott ME. *Atlas of Congenital Cardiac Disease*. Am Heart Association, 1936
- 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
- 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
- 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
- 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
- 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
- Fagan TE, Palacios Macedo A, Nihill MR, Fraser ChD, Cooley DA. Coronary artery anomalies in pediatric patients. En *Coronary Artery Anomalies*. Ed. Paolo Angelini. Lipincott, Williams & Wilkins 1999;pp151-71
- Fontan RS, Edwards JE. *Congenital Cardiac Disease: A review of 357 cases studied pathologically*. Philadelphia WB Saunders 1962;p291
- 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
- Heifetz SA, Rabinowitz M, Mueller KH, Virmani R. Total anomalous origin of the coronary arteries from the pulmonary artery. *Pediatr Cardiol* 1986;7:11-8
- 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
- James TN. *Anatomy of the coronary arteries*. New York Harper and Rowe Pub. 1972
- 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
- 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
- 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
- Milian F, Becker E, Amador E, Peña MA, Martínez Ríos M. Anomalías congénitas de las arterias coronarias. *Arch Inst Cardiol Mex* 1999;69:R295
- Morattin LB. Coronary arteriography. *Radiol Clin North Am* 1976;14:189-209
- Morell VO, Feccia M, Cullen S, Elliott MJ. Anomalous coronary artery with tetralogy of Fallot and aortopulmonary window. *Ann Thorac Surg* 1998;4:1403-5
- Nightingale AK, Burrell CJ, Marshal AJ. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: Natural history and normal pregnancies. *Heart* 1998;6:629-31
- Noren GR, Raghil G, Mdler 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
- 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
- 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 Pérez E, Badui E. Correlación morfofuncional en las anomalías de las arterias coronarias. Arch Inst Cardiol Mex 1994;64:161-74
25. Salgado SA, Antúnez SS, Holden BA, Juárez PN. Origen anómalo de coronaria izquierda a partir de arteria pulmonar. Presentación de 2 casos. Arch Inst Cardiol Mex 1999; 69:R485
26. Schneeweiss A, Neufeld HN. Coronary Artery Disease in Infants and Children. Philadelphia Lea and Febiger 1983; pp1-25
27. 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
28. Singh TP, Di Carli MF, Sullivan NM, Leonen MF, Morrow WR. Myocardial flow reserve in long-term survivors of anomalous left coronary artery from pulmonary artery. JACC 1998; 31:437-43
29. Vargas Barrón J, Espínola 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
30. 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
31. 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

VII Reunión de Médicos, Padres y Maestros

12, 13 y 14 de noviembre del 2001

SEDE:

Centro de Exposiciones y Convenciones del World Trade Center,
Ciudad de México.

Av. Filadelfia s/n, col. Nápoles, México, DF, CP 03810.

INFORMES E INSCRIPCIONES:

Asociación Mexicana de Pediatría, AC

Dr. Márquez 162, col. Doctores, México, DF, CP 06720, Tel./fax: 5538-0437,
5228-9917 ext. 1548. www.medinet.net.mx,
e-mail: acopto@mail.medinet.net.mx

Sociedad Mexicana de Pediatría, AC

Tehuantepec 86-503, col. Roma Sur, CP 06760,
tel.: 5564-8371, fax: 5564-7739.