

Isquemia coronaria secundaria a anomalías congénitas de las arterias coronarias

A. Arce Casas^a, A. Concheiro Guisán^a, F.J. Cambra Lasaosa^a, M. Pons Òdena^a, A. Palomeque Rico^a y C. Mortera Pérez^b

^aUnidad de Cuidados Intensivos. ^bSección de Cardiología. Unidad Integrada de Pediatría. Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clínic-Casa Maternitat. Universidad de Barcelona. España.

Las anomalías de las arterias coronarias constituyen el 2,2% de las cardiopatías congénitas. De ellas, la más frecuente es el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda a partir del tronco de la arteria pulmonar, también conocido como síndrome de Bland-White-Garland. Las manifestaciones clínicas se derivan de la isquemia miocárdica secundaria a la creación de una derivación arteriovenosa. Existen formas infantiles con una tasa de mortalidad elevada por insuficiencia cardíaca grave. En edades posteriores de la infancia o en la edad adulta suelen presentarse como infarto miocárdico, arritmias, muerte súbita o signos de insuficiencia cardíaca progresiva. Existen varias estrategias de abordaje quirúrgico, siendo de elección la reimplantación directa de la arteria coronaria izquierda en la aorta. Una técnica alternativa es la creación de un túnel intrapulmonar (intervención de Takeuchi). La evolución posterior a la reparación quirúrgica suele ser favorable. Se presentan 2 casos clínicos de isquemia miocárdica secundaria a anomalías coronarias.

Palabras clave:

Anomalías coronarias. Síndrome de Bland-White-Garland. Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda. ALCAPA. Takeuchi.

CORONARY ISCHEMIA SECONDARY TO CONGENITAL ANOMALY OF THE LEFT CORONARY ARTERY

Coronary artery anomalies constitute 2.2% of congenital malformations of the heart. The most common abnormality is anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk, also known as Bland-White-Garland syndrome. Clinical manifestations are due to myocardial ischemia caused by the creation of an arteriovenous shunt. The childhood type of this anomaly presents high mortality from heart failure. The adult type develops myocardial infarction, arrhythmias, sudden cardiac death or signs of congestive heart failure. Surgical repair is es-

sential. Various surgical approaches are available and the treatment of choice is direct left coronary artery reimplantation in the aorta. An alternative technique is to create an aortopulmonary tunnel (Takeuchi technique). Marked improvement is usually observed after surgical repair. We report two cases of myocardial ischemia due to coronary anomalies.

Key words:

Coronary anomalies. Bland-White-Garland syndrome. Anomalous origin of the left coronary artery. ALCAPA. Takeuchi.

INTRODUCCIÓN

La incidencia de las anomalías coronarias constituye el 2,2%¹ del conjunto de todas las cardiopatías congénitas. Las manifestaciones clínicas se derivan de la isquemia miocárdica². El origen anómalo de la arteria coronaria izquierda a partir del tronco de la arteria pulmonar (síndrome de Bland-White-Garland) es la anomalía coronaria más frecuente³. Se presentan 2 casos clínicos de pacientes con anomalías de las arterias coronarias que se manifestaron respectivamente como dolor torácico precordial y como fibrilación ventricular, ambas secundarias a la isquemia. En el segundo caso se demostró síndrome de Bland-White-Garland. Se describen las diferentes formas de presentación y de abordaje quirúrgico de esta entidad.

OBSERVACIONES CLÍNICAS

Caso 1

Niña de 13 años sana, que acudió por dolor precordial de una hora de evolución iniciado mientras nadaba. El dolor se alivia tras administrar nitroglicerina sublingual. El electrocardiograma (ECG) mostró signos de isquemia con depresión del segmento ST en derivaciones izquierdas. Durante su ingreso en la unidad de cuidados intensivos

Correspondencia: Dra. A. Arce Casas.
Aribau, 221, 1º 3ª 08021 Barcelona. España.
Correo electrónico: 34110aac@comb.es

Recibido en julio de 2002.

Aceptado para su publicación en octubre de 2002.



Figura 1. Cateterismo cardíaco del caso clínico 2. Salida anómala de la coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar.

(UCI), pediátrica, permaneció hemodinámicamente estable sin reaparición del dolor torácico. Inicialmente se administró nitroglicerina continua que se sustituye por diltiacem y ácido acetilsalicílico sin cambios clínicos. Se detectaron enzimas musculares miocárdicas elevadas con valores máximos a las 24 h (creatinfosfocinasa [CPK], 1.019 U, CPK-MB 131 U). En un nuevo ECG 12 h después se añadió inversión de la onda T. La ecocardiografía no consigue visualizar las arterias coronarias, siendo el resto de la anatomía cardíaca y la función ventricular normales. El cateterismo cardíaco encontró una arteria circunfleja filiforme y una descendente anterior con un trayecto proximal intramural y un puente muscular por encima de la parte distal. El dolor torácico isquémico se explica por compresión extrínseca coronaria durante la fase de sístole en situación de ejercicio físico. Se decidió realizar tratamiento médico con propranolol, con buena evolución clínica.

Caso 2

Varón sano de 7 años, que acudió en parada cardiorespiratoria producida minutos antes mientras el niño jugaba, realizándose maniobras de reanimación básica. A su llegada al hospital se procede a intubación, masaje cardíaco y administración de fármacos de reanimación. El registro electrocardiográfico reveló fibrilación ventricular, se procedió a desfibrilación y el paciente entró en ritmo sinusal y recuperó pulso eficaz. En la UCI se mantuvo estable hemodinámicamente. En el registro electrocardiográfico posterior existían alteraciones de la repolarización indicativas de isquemia. Las enzimas cardiomusculares se encontraban elevadas (CPK, 1.300 U; CPK-MB, 140 U). La ecocardiografía encontró en el ápex cardíaco

imágenes de flujos turbulentos que sugerían anastomosis coronarias, con función ventricular preservada. La coronariografía detectó una anomalía en el origen de la coronaria izquierda, que surgía del tronco pulmonar del seno de Valsalva izquierdo de la válvula pulmonar (fig. 1). Se visualizó la coronaria derecha dilatada y tortuosa que se continúa con la descendente posterior la cual da múltiples ramas en la cara diafragmática y apical con opacificación retrógrada de la arteria coronaria izquierda a partir de sus ramas descendente anterior y circunfleja.

La parada cardiorrespiratoria pareció desencadenarse por una arritmia ventricular secundaria a isquemia por el esfuerzo. Se realizó corrección quirúrgica del defecto según la técnica de Takeuchi con evolución favorable. Actualmente el paciente se encuentra en fase de recuperación de las secuelas neurológicas derivadas de la anoxia cerebral con buena evolución.

DISCUSIÓN

Las anomalías del árbol arterial coronario se clasifican en anomalías primarias y secundarias, estas últimas dependientes de una anormal anatomía de las cavidades cardíacas. Entre las anomalías primarias se encuentran las menores, que afectan al origen de las coronarias derecha e izquierda (sin mezcla arteriovenosa) y su distribución por el tejido miocárdico (caso clínico 1); y las mayores, que implican mezcla de sangre venosa y arterial, condicionando un cortocircuito arteriovenoso, y que se caracterizan por conexiones anormales con el seno coronario, la vena cava superior, las cavidades cardíacas o el sistema vascular pulmonar (fístulas arteriovenosas), así como el origen anómalo de las arterias coronarias del tronco pulmonar. La malformación coronaria más frecuente (0,25-0,50% de las cardiopatías congénitas³) es el origen anómalo de la coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar, síndrome de Bland-White-Garland o ALCAPA (*anomalous left coronary artery from the pulmonary artery*), que corresponde al caso clínico 2.

Las coronarias se forman entre los días 41 y 48 del desarrollo³. Entre las hipótesis que explican el origen del síndrome de Bland-White-Garland destacan:

1. La anómala disposición del septo aortopulmonar.
2. La yema que origina la coronaria izquierda se localiza de forma incorrecta en el territorio de la arteria pulmonar.
3. Posibilidad de que aorta y arteria pulmonar tengan capacidad para generar las yemas de las que se forman las arterias coronarias.

La conexión anormal de la coronaria izquierda con la arteria pulmonar implica mezcla de sangre arterial procedente de la aorta, con sangre venosa procedente del circuito pulmonar (derivación arteriovenosa). El mecanismo patogénico principal derivado es la isquemia miocárdica que puede tener diversas manifestaciones. Se reconocen 2 formas de presentación:

1. *Forma infantil o del lactante*⁴. Constituye el 80-85 % de los casos. La sintomatología aparece pasado el período neonatal, cuando desciende la presión de la arteria pulmonar propia de la etapa fetal. No existe circulación colateral coronaria, de forma que los esfuerzos habituales del lactante disminuyen la reserva coronaria y originan isquemia. Se producen episodios recurrentes de estrés (dolor torácico), cardiomegalia y desarrollo de fallo cardíaco. El pronóstico es malo, con elevada mortalidad en el primer año de vida.

2. *Forma del adulto y de los niños mayores*. Se produce formación de arterias colaterales y anastomosis intercoronarias abundantes que aportan irrigación suplementaria al miocardio. Puede no haber historia de cardiopatía previa. La manifestación principal es el infarto agudo de miocardio. Otras posibles manifestaciones son la insuficiencia mitral secundaria a la necrosis y a la cicatrización de los músculos papilares del ventrículo izquierdo, insuficiencia cardíaca congestiva y arritmias ventriculares que pueden desembocar en muerte súbita⁵.

El diagnóstico se basa en pruebas de imagen. La ecocardiografía bidimensional y la ecocardiografía Doppler color constituyen unas buenas técnicas no invasivas que puede ser diagnósticas^{2,6}. Mediante ecocardiografía Doppler color se puede objetivar un flujo turbulento diastólico en el tronco pulmonar que coincide con el lugar de conexión de la coronaria izquierda anómala con la arteria pulmonar. La angiografía y el cateterismo cardíaco acaban siendo las exploraciones más importantes. El cateterismo demuestra la existencia de un cortocircuito izquierda-derecha y mediante la angiografía se aprecia la anatomía del defecto y se valora el funcionalismo mitral y la función miocárdica global⁷. Además son de interés los datos de insuficiencia cardíaca y de isquemia que se pueden obtener mediante radiografía de tórax, ECG e isótopos.

Desde el año 1933 se han descrito varias técnicas quirúrgicas para tratamiento del síndrome de Bland-Whit-Garland⁸:

1. Ligadura simple de la coronaria anómala a nivel de su origen en la arteria pulmonar⁹. Se erradica la derivación arteriovenosa y se favorece el flujo sanguíneo hacia la distribución periférica de la arteria coronaria izquierda en vez de la arteria pulmonar (baja resistencia).

2. Anastomosis de la arteria coronaria anómala (por medio de la vena safena o arteria mamaria interna) con la aorta o conexión directa con la arteria subclavia izquierda o a la arteria carótida común.

3. Operación del túnel intrapulmonar (técnica de Takeuchi, 1979). Unión de la aorta y la coronaria izquierda mediante un trayecto tunelizado creado a través de la pared posterior de la arteria pulmonar mediante una solapa en la pared frontal. Este túnel conecta la apertura de una ventana aortopulmonar creada quirúrgicamente con el *ostium* de la arteria coronaria anómala. La mortalidad

varía entre el 0 y el 40 % según las series. Existe una variante en la que el trayecto tunelizado conecta la coronaria con la arteria subclavia derecha.

4. Reimplante directo de la coronaria anómala en la aorta, esta última continúa siendo la mejor opción^{7,9}. La intervención de Takeuchi es una alternativa válida cuando no se puede hacer la inserción directa.

El seguimiento posterior en series de pacientes sometidos a la técnica de Takeuchi muestra una evolución favorable con escasas complicaciones entre las que se encuentran insuficiencia aórtica o la estenosis pulmonar supraválvular secundarias a la cirugía, así como la obstrucción del túnel creado o la aparición de una fistula entre la coronaria izquierda y la arteria pulmonar. En la mayoría de los pacientes mejora la función ventricular y la perfusión del miocardio del ventrículo izquierdo¹⁰. Una cirugía precoz conlleva una más rápida y completa recuperación de la función miocárdica y evita el riesgo de complicaciones letales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Frescura C, Basso C, Thiene G, Corrado D, Pennelli T, Angelini A, et al. Anomalous origin of coronary arteries and risk of sudden death: A study based on an autopsy population of congenital heart disease. *Hum Pathol* 1998;29:689-95.
2. Domínguez W, Maitre Azcárate M, Cazzaniga Bullon M, Quero Jiménez M. Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco pulmonar: diagnóstico mediante ecocardiografía en un lactante asintomático. *An Esp Pediatr* 1993;38:261-3.
3. Doménech JM, Soto B, Perera C, Bermúdez-Cañete R, Arciniegas E, Arteaga M. Anomalías congénitas de las arterias coronarias. En: Sánchez PA, editor. *Cardiología Pediátrica*. Barcelona: Salvat, 1986; p. 754-70.
4. Cazzaniga M, Herráiz Sarachaga I, Cayré R, Bermúdez Cañete R, Maitre Azcárate M, Quero Jiménez M, et al. Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda. Presentación de cinco casos. *An Esp Pediatr* 1983;18:10-9.
5. González Mínguez CL, Germano Hutschenreuther V, Torán Fuentes N, Ruiz de Miguel MC, Rona Hajduska V. Muerte súbita de un lactante de 4 meses asociada a origen anómalo de la arteria coronaria izquierda. *Rev Esp Cardiol* 1995;48:289-91.
6. Manito N, Subirana MT, Torner Soler M. Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda a nivel de la arteria pulmonar: diagnóstico por Doppler bidimensional codificado en color. *Rev Esp Cardiol* 1990;43:584-6.
7. Cabello R, Álvarez A, Cáceres J, Moruno A, Santos J, García-Perla JL, et al. Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en la arteria pulmonar. *Rev Esp Cardiol* 1992;45:665-8.
8. Vigneswaran WT, Campbell DN, Pappas G, Wiggins JW, Wolfe RW, Clarke DR. Evolution of management of anomalous left coronary artery: A new surgical approach. *Ann Thorac Surg* 1989;48:560-4.
9. Bunton R, Jonas RA, Lang P, Rein AS, Castaneda AR. Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. Ligation versus establishment of a two coronary artery system. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987;93:103-8.
10. Dua R, Smith JA, Wilkinson JL, Menahem S, Karl TR, Goh TH, et al. Long-term follow-up after two coronary repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *J Card Surg* 1993;8:384-90.