



Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar

Adrián Castillo García,* Guadalupe Delgado Esteves**

RESUMEN

El origen anómalo de la coronaria izquierda, que nace de la arteria pulmonar, es una forma rara de enfermedad cardíaca congénita. Esto ocurre aproximadamente en 1 de 300,000 nacidos vivos o 0.5% de las enfermedades cardíacas congénitas en niños. El origen anómalo de la arteria coronaria izquierda es una de las causas más comunes de isquemia miocárdica o infarto en infantes. El electrocardiograma de 12 derivaciones muestra presencia de ondas Q e inversión de las ondas T en las derivaciones DI y aVL, siendo lo más característico del origen anómalo de la arteria coronaria izquierda. Por ecocardiograma bidimensional (2D) se visualiza el origen de la arteria coronaria izquierda y éste ha sido usado para diferenciar el origen anómalo de otras formas de cardiomiopatía dilatada idiopática. Un aumento en el diámetro de la arteria coronaria derecha también ayuda al diagnóstico de origen anómalo de la arteria coronaria izquierda. Por eco Doppler color se detecta un jet de la arteria coronaria izquierda dentro del tronco pulmonar, lo que tiene gran valor en el diagnóstico ecocardiográfico.

El diagnóstico de origen anómalo de arteria coronaria izquierda por ecocardiograma ha sido estudiado por muchos autores. Las características del ecocardiograma bidimensional incluyen la dilatación de la coronaria derecha, ausencia de ostium coronario izquierdo en la aorta, incremento de la ecogenicidad de los músculos papilares y visualización de la coronaria izquierda originándose del tronco pulmonar.

Palabras clave: Origen anómalo, arteria coronaria izquierda, electrocardiograma, ecocardiograma, Doppler color.

ABSTRACT

Anomalous origin of the left coronary artery from the main pulmonary artery (ALCAPA) is a rare form of congenital heart disease. It occurs in approximately 1 in 300,000 live births or 0.5% of children with congenital heart disease. ALCAPA is one of the most common causes of myocardial ischemia on infarction in infants and children. A 12-lead electrocardiogram (ECG) may be helpful with broad, deep Q waves and associated T wave inversion in leads I and aVL being characteristics for ALCAPA. A two-dimensional (2-D) echocardiogram to visualize the origin of the left coronary artery has been shown to be useful in differentiating ALCAPA from idiopathic dilated cardiomyopathy (DCM). A measurement of the right coronary artery diameter by echocardiography may also be helpful in diagnosing ALCAPA. Use of color-flow Doppler to detect an abnormal jet of left coronary artery into the pulmonary trunk has been demonstrated to add to the value of echocardiographic diagnosis.

Diagnosis of ALCAPA by echocardiography has also been studied by many authors. The characteristics of 2-D echocardiogram findings include dilated right coronary artery, absent left coronary ostium from aorta, increased echogenicity of papillary muscles, and visualization of left main coronary artery from the pulmonary trunk.

Key words: Anomalous left coronary artery, electrocardiogram, echocardiogram, Doppler color-flow mapping.

Los primeros reportes de origen anómalo de la arteria coronaria izquierda fueron descritos en estudios de autopsia por Brooks, en 1886;¹ Abbott, en 1908² y Abrikossoff, en 1911.³ El síndrome clínico que produce esta anomalía fue descrito por primera vez por Bland y cols.⁴ Los estudios de Edwards⁵ y Burchell y Brown postularon que esta anoma-

lía producía isquemia miocárdica por flujo coronario disminuido.⁶ Se define como anomalías de la circulación coronaria cualquier patrón que se aparte de dos arterias mayores, la derecha y la izquierda, las cuales, a su vez, se dividen en dos ramas importantes: la circunfleja y la descendente anterior, originadas en los respectivos senos de

* Médico Residente de 4º año de Cardiología. Hospital Juárez de México.

** Médico Internista egresado del Hospital Juárez de México.

Valsalva en la raíz aórtica. La frecuencia informada va de 0.3% en casos de necropsia⁷ hasta 1.55% en estudios angiográficos.⁸ En casos de cardiopatía congénita se ha comunicado una incidencia hasta de 8% en pacientes con tetralogía de Fallot.⁹ En el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" se encontró una incidencia de 0.7% en los portadores de cardiopatías congénitas, en general, de anomalías de las arterias coronarias.¹⁰

CLASIFICACIÓN

Las anomalías congénitas de las arterias coronarias se clasifican según el sitio de la arteria afectada en:

1. Origen anómalo a partir de la aorta
 - a. Variaciones en el sitio de origen
 - b. Origen separado en el sitio de origen
 - c. Origen separado con más de dos ostium
 - d. Origen único
2. Origen anómalo a partir de la arteria pulmonar
 - a. De la coronaria izquierda
 - b. De la coronaria derecha
 - c. De la descendente anterior
 - d. De ambas arterias coronarias
3. Conexiones anómalas del sistema coronario
 - a. Comunicaciones intercoronarias
 - b. Comunicación con la circulación derecha
 - c. Comunicación con la circulación izquierda

El origen de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar, aunque es una anomalía rara ($< 1\%$),¹¹ es la más importante en este grupo, ya que puede causar alteraciones isquémicas significativas; sin embargo, es susceptible de diagnosticarse en vida y ser tratada quirúrgicamente. El síndrome completo fue descrito por Bland y cols., en 1933, y desde entonces se le conoce como síndrome de Bland-White-Garland. La coronaria izquierda nace en la arteria pulmonar cerca de la cúspide izquierda; sus ramas y su distribución en el corazón son las usuales. La coronaria derecha, que nace en su posición habitual, se observa dilatada y tortuosa.

Desde el punto de vista embriológico, la porción distal de las coronarias se forma hacia la novena semana de gestación, a partir de botones angioblásticos sólidos que se extienden en todo el epicardio hasta formar las ramas principales de las coronarias. En sentido proximal, la red coronaria forma un anillo alrededor del tronco arterioso, uniéndose con los botones coronarios desde los senos aórticos primitivos conforme el tronco se divide y forman las grandes arterias. Las distintas variedades de origen pulmonar anómalo de las coronarias son resultado del desplazamiento en este proceso proximal.¹²

PREVALENCIA

Se observaron 29 casos con esta anomalía en la serie de enfermos vistos en el Hospital Infantil de Boston, entre 1973 a 1987. Estos pacientes cursaban con origen anómalo de la arteria coronaria izquierda que nacía de la arteria pulmonar. Uno se relacionó con un conducto arterioso permeable y enfermedad vascular pulmonar. Se trataba de 13 varones y 16 mujeres. La distribución por edades era imprevisible. Diez pacientes fueron vistos durante el primer año de vida y siete tenían más de siete años. A 26 se les sometió a cirugía coronaria, a cinco se les ligó la coronaria izquierda (una muerte) y en 21 casos se hicieron operaciones de Takeuchi o reimplantación de la coronaria izquierda directamente en la aorta (dos muertes). No hubo muertes tardías.¹³

PATOLOGÍA

La arteria coronaria izquierda nace de la arteria pulmonar principal, de baja presión, y sigue su camino habitual sobre el corazón. Dado que la arteria coronaria derecha de alta presión es el origen de la perfusión del miocardio, su tamaño es mayor que el de la izquierda y se hace cargo de la circulación coronaria izquierda a través de conexiones colaterales y puede fluir en sentido retrógrado hacia la arteria pulmonar, ya que el miocardio suele estar escasamente perfundido, el corazón puede estar dilatado, pudiendo encontrarse pruebas histológicas de insuficiente perfusión miocárdica.¹⁴

FISIOLOGÍA

En la vida fetal, la presión pulmonar es elevada, por lo que la presión de perfusión miocárdica es normal y, por la alta extracción tisular de oxígeno del miocardio, éste puede tolerar concentraciones bajas de oxígeno en la sangre que lo perfunde. Cuando la presión pulmonar desciende en las primeras semanas de vida y el ventrículo izquierdo soporta presión sistémica cada vez mayor, disminuye la presión de perfusión miocárdica y se produce isquemia que se traduce en insuficiencia contráctil del ventrículo izquierdo. Al disminuir la presión en la arteria pulmonar hasta cifras inferiores a las de la presión aórtica, cesa la perfusión de la coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar y se invierte la dirección del flujo en el vaso anómalo. La sangre fluye desde la aorta hasta la coronaria derecha, posteriormente, a través de conductos colaterales hasta la coronaria izquierda, y al final llega a la arteria pulmonar.¹⁵ Con esto se eleva la presión telediastólica y, por lo tanto, la venocapilar pulmonar; con el tiempo se establece hipertensión pulmonar



secundaria que mantiene la presión de perfusión en la coronaria aberrante, permite que el descenso de la presión sea lento y favorece el establecimiento de circulación colateral de la coronaria derecha a la izquierda, perfundiéndose esta zona por vía retrógrada. Si el paciente sobrevive a la infancia, lo cual ocurre en 10-15% de los casos,¹³ la presión de perfusión de la coronaria derecha y la circulación colateral perfunden el territorio de la coronaria izquierda y se llena la arteria pulmonar en forma retrógrada, comportándose como una fístula.

El corazón aumenta de tamaño y la insuficiencia cardiaca congestiva resulta evidente. Con la lesión isquémica de los músculos papilares izquierdos es frecuente que la insuficiencia mitral se añada a una situación ya deteriorada.¹⁶

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Estos pacientes parecen normales al nacimiento; aproximadamente 60% de los casos desarrollan insuficiencia cardiaca congestiva semanas más tarde caracterizada clínicamente por dificultad para la alimentación, diaforesis y palidez con los esfuerzos. Con el tiempo se establece franca insuficiencia cardiaca, y el niño muere con este cuadro o en forma súbita. Otros pacientes pueden presentarse con un cuadro de infarto del miocardio de localización anterior. En el niño mayor o adulto joven, la presentación puede ser en la forma de insuficiencia mitral crónica por calcificación y fibrosis de músculos papilares y fibroelastosis endocárdica. Otra forma de presentación es la de un soplo continuo en el paciente asintomático por la gran circulación colateral de la coronaria derecha a la izquierda. Por último, puede ser causa de muerte súbita en un individuo aparentemente sano.^{14,17}

DIAGNÓSTICO

Se han descrito varios métodos no invasivos para el diagnóstico de esta entidad como es el electrocardiograma, ecocardiograma bidimensional, Doppler color, ecocardiografía, transesofágica, resonancia magnética, gamagrafía con Talio-201. A continuación se describen los datos que orientan y apoyan el diagnóstico de origen anómalo de la arteria coronaria izquierda originándose del tronco de la arteria pulmonar o sus ramas.¹⁹

ELECTROCARDIOGRAMA

El ECG suele mostrar alteraciones en la repolarización ventricular en las derivaciones precordiales izquierdas como signo de isquemia miocárdica, y pueden aparecer ondas "q" o complejos "QS" de infarto de localización anterior o

anteroseptal.¹⁰ Las alteraciones de la repolarización están caracterizadas por inversión de la onda T en las derivaciones DI, aVL, V5 y V6. Estos datos ayudan a distinguirla de la miocardiopatía dilatada.^{19,20}

RADIOGRAFÍA DE TÓRAX

Lo más común es que exista cardiomegalia, la cual depende del grado de insuficiencia mitral o de la sobrecarga de volumen por el cortocircuito de la fístula; suele haber datos de hipertensión venocapilar pulmonar o hiperflujo. En los casos de poca repercusión hemodinámica, la radiografía es normal.¹⁰

ECOCARDIOGRAFÍA

Es característico un ventrículo izquierdo aumentado de tamaño con mal funcionamiento, caracterizado por alteraciones en la movilidad segmentaria ventricular que sugiere presencia de isquemia o infarto, ante todo cuando se trata de la pared libre anterolateral del ventrículo izquierdo.²¹ Se demuestra la insuficiencia mitral y se observa el aumento de tamaño diferencial de la coronaria derecha frente a la izquierda.^{22,23}

La imagen paraesternal de eje corto demuestra muy bien el origen de las coronarias en la aorta. Una conexión anómala con la arteria coronaria izquierda pasa cerca del seno de Valsalva habitualmente de la raíz aórtica, antes de conectar con la raíz de la pulmonar. Cuando más cerca de la aorta pase el vaso, más difícil puede ser establecer el diagnóstico sólo con imágenes. La exploración en imagen paraesternal de eje largo puede poner de manifiesto con gran claridad el orificio de la arteria coronaria en la raíz pulmonar. La ecografía con Doppler color ha resultado extraordinariamente útil para demostrar el flujo de la coronaria izquierda a la raíz de la pulmonar y la dirección de la corriente en la arteria coronaria izquierda.²² El diagnóstico ecocardiográfico suele sospecharse por la presencia de dilatación de la coronaria derecha, ausencia del ostium de la coronaria izquierda en la aorta, incremento de la ecogenicidad de los músculos papilares y visualización del ostium de la coronaria izquierda en el tronco pulmonar o sus ramas y la demostración del flujo retrógrado en la arteria coronaria izquierda y sus ramas.^{20,23}

CATETERISMO CARDIACO

Los hallazgos son los de una miocardiopatía dilatada. Por lo general se puede demostrar una disfunción ventricular izquierda, que se pone de manifiesto por la presión telediastólica ventricular izquierda y la presión auricular

izquierda elevadas. El diagnóstico se establece cuando el angiograma de la raíz aórtica muestra una gran arteria coronaria derecha con opacificación del sistema coronario izquierdo e incluso de la arteria pulmonar principal.²⁴

TRATAMIENTO

Una vez confirmado el diagnóstico y estabilizado el niño mediante tratamiento anticongestivo, se practica la intervención para corregir la circulación coronaria. El manejo médico incluye la administración de oxígeno, digital, diuréticos y agentes antiarrítmicos. Existen muchos reportes que enfatizan en la importancia de estabilizar el sistema de las arterias coronarias implantadas directamente de la aorta, a través de bypass aortocoronaria con tejido de vena safena autólogo o de la arteria subclavia, permitiendo la continuidad aortocoronaria y cierre del lumen de la arteria pulmonar.²⁵ En el pasado se recurría a ligar la arteria coronaria izquierda en su origen en la arteria pulmonar para eliminar el cortocircuito izquierda-derecha y evitar el robo desde el miocardio, sin embargo, tiene una alta mortalidad.²⁶ A través del tiempo se han desarrollado diferentes técnicas para conectar la arteria coronaria izquierda con la aorta. Uno de los más satisfactorios es la operación propuesta por Takeuchi.¹⁷

Recientemente se han desarrollado técnicas de embolización transcaterismo que han sido útiles para el cierre de las arterias fistulosas en algunos casos.^{27,28}

Como ya se mencionó, dentro de la fisiopatología de esta entidad se encuentra el desarrollo de isquemia de los músculos papilares o sus cuerdas tendinosas, lo cual produce la presencia de regurgitación mitral comprometiendo la función ventricular, muchos de estos pacientes requieren además reemplazo valvular mitral, demostrándose mejoría en la función ventricular después de la formación del sistema arterial coronario con dos arterias coronarias originándose de la aorta.²⁵

Levitsky²⁹ reporta el importante resultado de la implantación directa de la arteria coronaria izquierda en la aorta. Demostró que después de siete meses de la cirugía los pacientes mostraron una mejoría importante en la función ventricular. Así la fracción de eyección ventricular incrementó de 30 a 48%, disminuyó la presión diastólica de 10 a 7 mm Hg, mejoró la dP/dT de 400 a 1,375 mm/s.

REFERENCIAS

1. Brooks HJ. Two cases of an abnormal coronary artery of the arising from the pulmonary artery: With some remarks upon the effect of this anomaly in producing cirroid dilatation of the vessels. *J Anat Physiol* 1886; 20: 26.
2. Abbot, ME. Congenital cardiac disease. In: Osler W. *Moder medicine, its theory and practice*. Vol. 4. Philadelphia: Lea Febiger; 1908, p. 420.
3. Abrikossoff A. Aneurysma des linken Herzventrikels mit abnormer Abgangsstelle der linken koronararterie von der Pulmonalis beieinem funffmonatlichen Kinde. *Virchow Arch Path Anat* 1911; 203: 413.
4. Bland EF, White PD, Garland J. Congenital anomalies of the coronary arteries: Report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Amer Heart J* 1933; 8: 787.
5. Edwards JE. Functional pathology of congenital cardiac disease. *Pediat Clin N Amer* 1954; 1: 13.
6. Burchell HB, Brown AL. Anomalous origin of coronary artery from pulmonary artery masquerading as mitral insufficiency. *Am Heart J* 1962; 63: 388.
7. Alexander R, Griffith G. Anomalies of the coronary arteries and their clinical significance. *Circulation* 1956; 14: 800.
8. Hobbs RE, Millit HD, Raghavan PV, et al. Congenital coronary anomalies: clinical and therapeutic implications. In: Vidt D. *Cardiovascular therapy*. Philadelphia: FA Davis; 1982, p. 43.
9. Gutiérrez B, Calderón J, Attie F, et al. Tetralogía de Fallot asociada a anomalías de las arterias coronarias. *Arch Inst Cardiol Mex* 1990; 60: 301.
10. Attie F. Cardiopatías congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. México: Salvat Mexicana de Ediciones; 1985, p. 183.
11. Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. *Cath and Cardiovasc Diagnosis* 1990; 21: 28.
12. Angelini P. Normal and anomalous coronary arteries: Definitions and classification. *Am Heart J* 1989; 117: 418.
13. Ogden JA. Congenital anomalies of the coronary arteries. *Am J Cardiol* 1970; 25: 474.
14. Harthorne JW, Scannell JG, Dinsmore RE. Anomalous origin of the left coronary artery: remediable cause of sudden death in adults. *N Engl J Med* 1966; 275: 660.
15. Ruttenhouse EA, Doty DB, Ehrenhaft JL. Congenital coronary artery-cardiac chamber fistula: Review of operative management. *Ann Thorac Surg* 1975; 20: 468.
16. Donald CF. Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda. En: Nadas. *Cardiología pediátrica*. 1ª Ed. Diccionario Mosby. Barcelona, España: Editorial Océano; 1994, p. 719-22.
17. Rein AJT, Colan SD, Parness IA, et al. Regional and global left ventricular function in infants with anomalous origin of the coronary artery from the pulmonary trunk: preoperative and postoperative assessment. *Circulation* 1987; 75: 115-23.
18. Kaku B, Shimizu M, Kita Y, et al. Detection of anomalous origin of the left coronary artery by transesophageal echocardiography and magnetic resonance imaging. *Jpn Heart J* 1994; 5: 383-8.
19. Johnsrude CL, Perry JC, Cechin PJ, et al. Differentiating anomalous left main coronary artery originating from the pulmonary artery in



- infants from myocarditis and dilated cardiomyopathy by electrocardiogram. *AML Cardiol* 1995; 75: 71.
20. Chang RK, Allada V. Electrocardiographic and echocardiographic feature that distinguish anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery from idiopathic dilated cardiomyopathy. *Pediatric Cardiology* 2001; 22: 3-10.
 21. Karr SS, Parness IA, Spevak PJ, et al. Diagnosis of anomalous left coronary artery by Doppler color flow mapping. Distinction from other causes of dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19: 1271.
 22. Jureidini SB, Nouri S, Pennington DG. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk: repair after diagnostic cross sectorial echocardiography. *Br Heart J* 1987; 58: 173-5.
 23. King DH, Danford DA, Huhta JC, et al. Noninvasive detection of anomalous origin of the left main coronary artery from the pulmonary trunk by pulsed Doppler ecocardiography. *Am J Cardiol* 1985; 55: 608-9.
 24. Levin DC, Fellows KE, Abrams HL. Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries: angiographic aspects. *Circulation* 1978; 38: 25-33.
 25. Yam MC, Manahem S. Mitral valve replacement for severe mitral regurgitation in infants with anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *Pediatric Cardiology* 1996; 17: 271-4.
 26. Takeuchi S, et al. New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 7801-11.
 27. Reidy JF, Anjos RT, Qureshi SA, et al. Transcatheter embolization in the treatment of coronary artery fistulas. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18: 187.
 28. Perry SB, Rome J, Keame JF, et al. Transcatheter closure of coronary artery fistulas. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20: 205.
 29. Levitsky S. Anomalous left coronary artery in the infant, recovery of ventricular function following early direct aortic implantation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 79: 598-602.
 30. Driscoll DJ, Nihill MR, Mullins CE, et al. Management of symptomatic infants with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Am J Cardiol* 1981; 47: 642-8.

Solicitud de sobretiros:

Dr. Adrián Castillo García
 Servicio de Cardiología
 Hospital Juárez de México
 Av. Instituto Politécnico Nacional 5160,
 Col. Magdalena de las Salinas.
 Deleg. Gustavo A. Madero
 C.P. 07360, México, D.F.
 Tel. 5701-3004

Recibido: 10 de diciembre de 2002.

Aceptado: 7 de enero de 2003.