

Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar de un paciente adulto

James Reese Parada Lorenzana,* Javier A López Rodríguez,* Elías H Núñez Garrido,* Miguel A Corona Perezgrovas,* Javier A Sagahón Martínez,* Elizabeth Aguilar Alanís,* Jorge Luis Cervantes Salazar,** Samuel Ramírez Marroquín,*** Lizbeth Gómez Martínez****

RESUMEN

Antecedentes: el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar (ALCAPA) es una anomalía congénita infrecuente. Representa 0.5% de todas las anomalías congénitas cardíacas y es la causa más común de infarto al miocardio en niños, con una mortalidad de 90%. Sólo 10 a 15% de los pacientes llegan a la edad adulta. Una vez realizado el diagnóstico, el tratamiento definitivo va dirigido a la reparación quirúrgica.

Caso clínico: paciente de 18 años de edad que desde su nacimiento tenía soplo cardíaco; se le diagnosticó persistencia del conducto arterioso y comunicación interatrial. Mediante intervención quirúrgica se resolvió la persistencia del conducto arterioso, y en virtud de la exacerbación de los síntomas, se cerró el defecto septal interatrial con dispositivo Hélex. La angiotomografía de control reveló origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar. Se programó a la paciente para corrección quirúrgica con técnica de reimplante directo de la coronaria anómala a la aorta y retiro del dispositivo Hélex con cierre quirúrgico de la comunicación interatrial. La paciente evolucionó de manera satisfactoria.

Conclusiones: la reparación óptima del origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco pulmonar se fundamenta en la creación de un doble sistema coronario.

Palabras clave: ALCAPA, arterias coronarias, congénito.

ABSTRACT

Background: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) is a rare congenital anomaly. It represents 0.5% of all congenital cardiac malformations. It is the most common cause of myocardial infarction in children with 90% of mortality, and just a 10-15% of patients survived up to the adulthood. The surgical repair is the definitive treatment.

Case report: An 18 years old female born with a cardiac murmur, was diagnosed with ductus arteriosus and atrial septal defect. She underwent a surgical closure of ductus arteriosus. A year ago, angiotomography revealed anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, so she was scheduled for implanting anomalous coronary artery onto aorta. Patient evolved satisfactorily.

Conclusions: Optimal solution of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk is based on the creation of a double coronary system.

Key words: ALCAPA, coronary arteries, congenital.

* Médico residente de Cirugía Cardiorrástica.

** Médico adscrito.

*** Jefe del servicio.

**** Médico residente.

Departamento de Cirugía de Malformaciones Congénitas Cardíacas, Instituto Nacional de Cardiología Dr. Ignacio Chávez, México, DF.

Correspondencia: Dr. James Reese Parada Lorenzana. Juan Badiano núm. 1, colonia Sección XVI, CP 14080, México, DF. Correo electrónico: reesejamesv@yahoo.com
Recibido: septiembre, 2011. Aceptado: enero, 2012.

Este artículo debe citarse como: Parada-Lorenzana JR, López-Rodríguez JA, Núñez-Garrido EH, Corona-Perezgrovas MA y col. Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar de un paciente adulto. Rev Esp Med Quir 2012;17(1):51-55.

El origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar (ALCAPA) es una anomalía congénita infrecuente. Se manifiesta en uno de cada 300,000 nacidos vivos, lo que representa 0.25 a 0.5% de todas las anomalías congénitas cardíacas.¹⁻⁶ Es la causa más común de infarto al miocardio en niños, pues ocasiona una mortalidad de 90%.^{1,4-7,8} Sólo 10 a 15% de los pacientes llegan a la edad adulta, gracias a la formación de una extensa red de colaterales intercoronarias.¹ Esta enfermedad también se conoce como síndrome de Bland-White-Garland.^{5,6} Fue descrita por primera vez en 1885, y el síndrome clínico por Bland en 1933.⁹ En 1974 Neches realizó con éxito la reimplantación directa

de la arteria coronaria izquierda de la arteria pulmonar hacia la aorta.⁸

Una vez identificado el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar, el patrón de referencia es la reparación quirúrgica. Existen varias estrategias para la corrección; algunas de ellas son esporádicamente utilizadas en la actualidad, como es el caso de la ligadura directa de la arteria coronaria izquierda, reportada por Sabiston y colegas en 1959;⁶ mientras que otras, como la reimplantación directa, son muy populares hoy en día; esto, claro, siempre que las condiciones anatómicas así lo permitan. La implantación directa de la arteria coronaria izquierda anómala hacia la aorta puede realizarse ya sea mediante un túnel intrapulmonar (técnica de Takeuchi) o por transferencia directa desde la pulmonar.^{3,4,6,9,10} Se comunica el caso de una paciente adulta con origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar, su tratamiento quirúrgico y el resultado obtenido.

CASO CLÍNICO

A una paciente que actualmente tiene 18 años de edad se le detectó un soplo cardíaco desde el primer mes de vida y se le diagnosticó persistencia del conducto arterioso y comunicación interatrial. En la operación correctiva sólo se cerró el conducto arterioso, ya que la comunicación interatrial se consideró muy pequeña. Durante los siguientes años la paciente manifestó disnea al esfuerzo físico, sin llegar a la cianosis; se mantuvo así hasta la adolescencia. En 2006, debido a la persistencia de los síntomas, se le hizo un cateterismo cardíaco, en el que se encontró estenosis en ambas ramas pulmonares, por lo que estuvo bajo observación. En 2010 sufrió deterioro de clase funcional y se le colocó un dispositivo Hélex de 30 mm en la comunicación interatrial tipo *ostium secundum*, *stent* de 10 X 28 en la rama pulmonar izquierda y *stent* de 14 X 40 en la rama pulmonar derecha. La angiotomografía de control indicó ALCAPA y dilatación de coronarias derecha e izquierda (Figura 1). El reporte ecocardiográfico reveló dislocación del dispositivo Hélex, por lo que se le programó para corrección quirúrgica con técnica de reimplante directo de la coronaria anómala a la aorta y retiro del dispositivo Hélex con cierre quirúrgico de la comunicación interatrial.

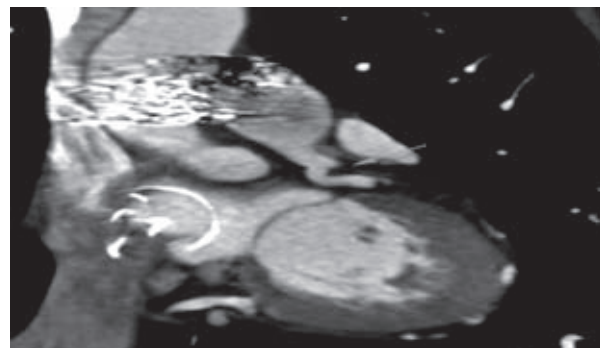


Figura 1. Angiotomografía, corte sagital que muestra la ALCAPA (flecha), *stent* en la arteria pulmonar derecha y el dispositivo Hélex interauricular.

DESCRIPCIÓN DE LA TÉCNICA QUIRÚRGICA

El corazón se expuso a través de una esternotomía media y se estableció la circulación extracorpórea con canulación aórtica distal y venosa bicaval. Se utilizó hipotermia moderada y se disecaron los grandes vasos. Se hizo pinzamiento aórtico, se ocluyeron las arterias pulmonares y se administró solución cardiopléjica. Una vez logrado el paro electromecánico, se abrió la aurícula derecha y se sustrajo el dispositivo Hélex (Figura 2). Se colocó una cánula de aspiración en las cavidades izquierdas. La arteria pulmonar se levantó completamente por encima del nivel de las cúspides. El botón de la arteria coronaria izquierda se extrajo del tronco pulmonar (Figura 3). Se realizó una incisión circular en la pared lateral de la aorta por arriba de la unión sinotubular de forma paralela al botón coronario izquierdo. Se reimplantó el botón coronario a la aorta (Figura 4) y se reconstruyó la arteria pulmonar con un parche de pericardio bovino (Figuras 5 y 6). Se retiró la cánula de las cavidades izquierdas y se cerró la comunicación interauricular con un parche también de pericardio bovino.

EVOLUCIÓN

La paciente evolucionó de forma satisfactoria. Fue extubada 12 horas después del procedimiento, egresada de terapia intensiva a las 48 horas y dada de alta del hospital a los 10 días de la operación. En el seguimiento de consulta externa se encontró en clase funcional I de la New York Heart Association.

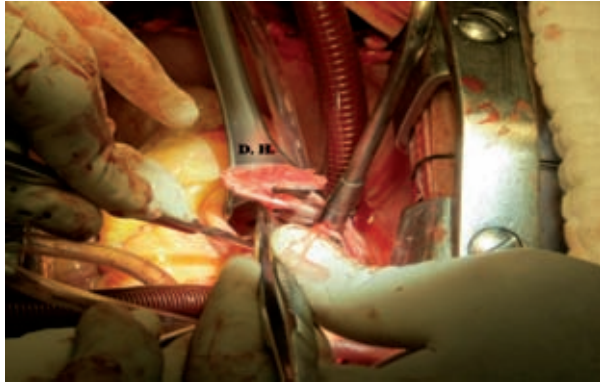


Figura 2. Retiro del dispositivo Hélex, ya que estaba dislocado. Cierre de comunicación interatrial con parche de pericardio bovino (DH: dispositivo Hélex).

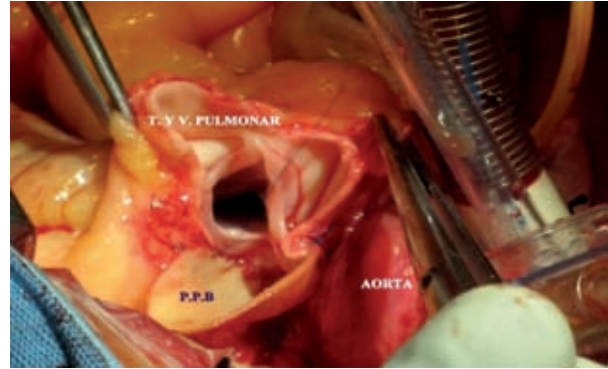


Figura 5. Reconstrucción del tronco de la arteria pulmonar con parche de pericardio bovino (T y V: tronco y válvula; PPB: parche de pericardio bovino).

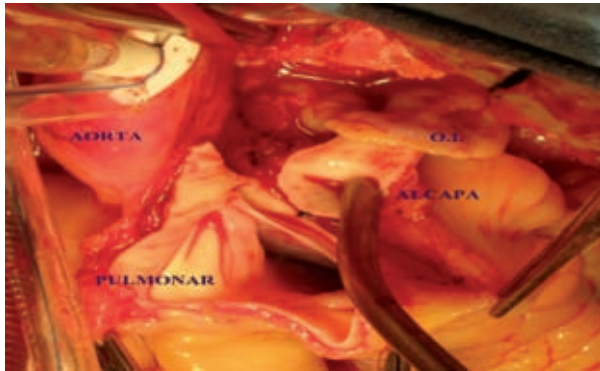


Figura 3. Vista panorámica en la que se observa el tronco de la arteria pulmonar seccionado, con exposición de la válvula, y el botón de la arteria coronaria izquierda (ALCAPA), ya extraído (OI: aorta y orejuela izquierda).

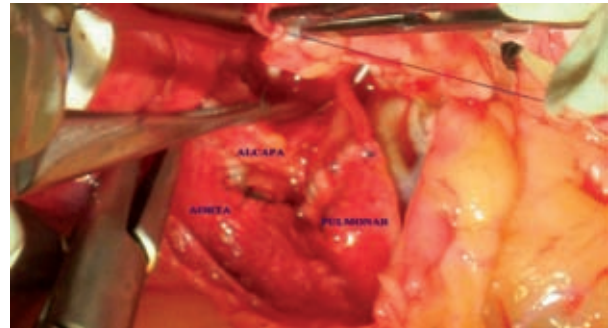


Figura 6. Reparación quirúrgica final. Se observa la arteria coronaria izquierda anómala anastomosada a la aorta, así como el tronco de la arteria pulmonar reconstruido.

DISCUSIÓN

Aunque es infrecuente, la ALCAPA es la anomalía congénita más común de las arterias coronarias. Después de una caída posnatal de las resistencias vasculares pulmonares, existe robo de flujo coronario significativo, siendo las colaterales provenientes de la arteria coronaria derecha las encargadas de irrigar el miocardio; sin embargo, con el tiempo se produce disfunción ventricular, insuficiencia mitral e insuficiencia cardíaca congestiva.^{1,5,9} La angiografía coronaria se consideraba hace tiempo como el estudio de elección para el diagnóstico; sin embargo, esta anomalía puede detectarse mediante ecocardiografía de dos dimensiones y dúpler.⁶

Los pacientes que llegan a la edad adulta con esta enfermedad pueden permanecer asintomáticos y sufrir un desenlace fatal en la tercera década de la vida, debi-

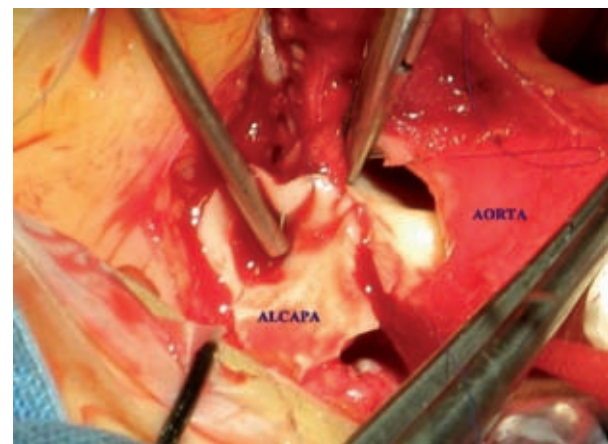


Figura 4. Incisión circular en la pared lateral de la aorta y anastomosis de ALCAPA.

do a la propensión a arritmias ventriculares malignas, isquemia miocárdica y miocardiopatía global, con una incidencia estimada de 80 a 90%.^{1,5} Por ello, se justifica la corrección quirúrgica tan pronto como se realiza el diagnóstico, excepto en unos pocos pacientes asintomáticos que se encuentran en los extremos de la vida.¹ El manejo quirúrgico es efectivo siempre y cuando haya potencial para la recuperación del miocardio. En algunos individuos con isquemia miocárdica crónica y daños irreversibles en el corazón los resultados de la operación pueden ser subóptimos. En ellos, el trasplante cardiaco es la última opción.¹

La reparación óptima del origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco pulmonar se basa en la creación de un doble sistema coronario.^{1-5,7,9,10} Éste puede restablecerse en todos los pacientes, independientemente del lugar de origen de la arteria coronaria anómala, gracias a la gran cantidad de técnicas quirúrgicas existentes.⁴ En la actualidad, se encuentra contraindicada la simple ligadura de la arteria coronaria izquierda anómala debido a que se ha informado que este procedimiento ocasiona una elevada mortalidad tardía (incluso de 25%).^{1,6,9} Entre las técnicas que reestablecen el sistema dual coronario se pueden mencionar la neovascularización con la arteria subclavia izquierda, la cual debido a que posee un calibre similar a la arteria coronaria izquierda resulta una alternativa viable; sin embargo, tiene como inconveniente la frecuente torsión de la anastomosis desde su origen, el potencial de isquemia de la extremidad superior izquierda y una tasa de permeabilidad baja (60% a cinco años). El injerto con vena safena a la coronaria izquierda anómala tiene una tasa de permeabilidad de aproximadamente 80% a 15 años, pero es impopular dada la cuestionable permeabilidad del conducto inducida por la tendencia a generar hiperplasia de la íntima.^{1,6,9,10} Entre las técnicas más utilizadas, especialmente en niños, se encuentra la creación de un túnel intrapulmonar que comunica el *ostium* de la coronaria anómala con la aorta (reparación de Takeuchi).^{1,4,6,9,10} Este procedimiento genera baja mortalidad, aunque se le ha ligado con varias complicaciones, como obstrucción y fugas del túnel, estenosis supraválvular secundaria a la operación y deterioro de la válvula pulmonar.^{1,4,6,9} Finalmente, se encuentra la reimplantación directa de la coronaria anómala a la aorta por transferencia desde la

pulmonar. Ésta representa la más popular y anatómica forma de corregir la ALCAPA, por lo que se considera una excelente opción que ocasiona baja mortalidad (0 a 16%);^{2,8,9} sin embargo, tiene el inconveniente de que no puede realizarse en todas las variantes anatómicas, ya que uno de los requisitos es que el *ostium* de la coronaria anómala se encuentre cerca de la pared aórtica con el fin de evitar torsión y tensión en la anastomosis y sangrado por desgarramiento del tejido.^{1,2}

El tema de la intervención de la válvula mitral en pacientes con ALCAPA sigue siendo objeto de controversia.^{5,6} La insuficiencia mitral de ALCAPA se debe a una combinación de varios factores: dilatación ventricular izquierda con la consiguiente dilatación del anillo mitral, isquemia o infarto del músculo papilar y discinesia de la pared libre del ventrículo izquierdo.^{1,5} Algunos autores estiman que aun la insuficiencia mitral severa puede revertirse una vez que se logra la reperusión ventricular y una regurgitación leve a moderada en el posoperatorio inmediato, con lo cual podría evitarse la reparación quirúrgica.^{1,5,6,9} o ser postergada. Algunos otros se han inclinado por la reparación de la válvula mitral en casos seleccionados (regurgitación severa)^{1,4,5} y otros abogan por la reparación en todos los pacientes con cualquier grado de insuficiencia;^{1,5} sin embargo, no existen directrices para este procedimiento en los adultos.¹ El reto es, por tanto, encontrar mejores predictores de la necesidad inicial de reparación de la válvula mitral que no sean la insuficiencia mitral grave. Un análisis cuidadoso de la válvula mitral con ecocardiografía tridimensional u otros estudios no invasores permitirá en el futuro diferenciar la disfunción isquémica del músculo papilar de una lesión permanente, y de esta forma ayudar a guiar la decisión en cada caso particular.^{4,5}

REFERENCIAS

1. Murala JSK, Madhu N, Sankar PhD, et al. Anomalous origin of Left Coronary Artery from Pulmonary Artery in adults. Asian Cardiovasc Thorac Ann 2006;14:38-42.
2. Dharmapuram AK, Pantula NR, Nair R, et al. Anomalous left coronary artery: modified direct aortic implantation. Asian Cardiovasc Thorac Ann 2003;11:87-89.
3. Shinkawa T, Yamaguchi M, Yoshimura N, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery.

- A case using the autologous pulmonary arterial wall graft. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;21:105-107.
4. Alsoufi B, Sallehuddin A, Bulbul Z, et al. Surgical strategy to establish a dual-coronary system for the management of anomalous left coronary artery origin from the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 2008;86:170-176.
 5. Hong-Wei G, Jiang-Ping X, Yun-Hu S, et al. Repair of anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2007;15:240-242.
 6. Mohanty SR, Murthy KS, Varghese R, et al. Evolution of surgical strategies for anomalous left coronary artery. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2001;9:269-274.
 7. Ono M, Goerler H, Boethig D, et al. Surgical repair of anomalous origin of the left coronary artery arising from the left pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 2009;88:275-276.
 8. Amanullah MM, Hamilton JRL, Hasan A. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: creating an autogenous arterial conduit for aortic implantation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;20:853-855.
 9. Brown JW, Ruzmetov M, Parent JJ, et al. Does the degree of preoperative mitral regurgitation predict survival or the need for mitral valve repair or replacement in patients with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;136:743-748.
 10. Hirota M, Kawada M, Ishino K, et al. Anomalous left coronary artery from non-facing pulmonary sinus. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2008;16:324-326.