

Origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar

JORGE O. BARRETTA¹

La anomalía del origen de la arteria coronaria izquierda naciendo desde la arteria pulmonar (ALCAPA, por sus siglas en inglés), descrita por primera vez en 1885 por Brooks, (1) es una cardiopatía congénita tan poco frecuente (1 de cada 3.000 recién nacidos vivos) como letal en su historia natural (90% de mortalidad al año de vida).

Los primeros en sugerirla como probable diagnóstico clínico frente a un lactante con signos de disfunción ventricular izquierda, retardo en el crecimiento, disnea, taquicardia, palidez, sudoración y presencia de llanto posprandial fueron Bland y colaboradores en 1933, otorgándole el nombre de síndrome de Bland-White-Garland. (2)

La ALCAPA se presenta con muy baja incidencia acompañando a otras patologías estructurales. Sin embargo, se ha descrito junto con diversas malformaciones: tetralogía de Fallot, comunicación interventricular, transposición de las grandes arterias, (3) coartación de la aorta (4) y conducto arterioso permeable.

Su singular comportamiento con respecto a la clínica y al momento de presentación está directamente relacionado con los cambios fisiopatológicos que acompañan al feto, el recién nacido y el lactante.

No se constata antes del nacimiento debido a la circulación fetal favorable: presión elevada en la arteria pulmonar (la ALCAPA presenta exposición a resistencias vasculares sistémicas) y su alto contenido de oxígeno.

Al nacimiento, la presencia del conducto arterioso permeable y el valor elevado de las resistencias vasculares pulmonares (RVP) exponen a un régimen de presión y saturación adecuada a la coronaria izquierda, pero con el consiguiente cierre ductal lo primero que disminuye es el contenido de oxígeno de la arteria pulmonar. Este hecho fisiológico habitual pone en alarma al territorio miocárdico tributario e invita a generar desde ese instante mecanismos compensadores de redistribución de flujos, estimulando la necesidad de circulación colateral intercoronaria (CCI).

La disminución progresiva y natural de las RVP favorece un descenso en la presión de la arteria pulmonar, con una disminución acentuada en el flujo de perfusión, por lo que el miocardio presentará distintos grados de isquemia con dependencia de la magnitud del desarrollo de CCI.

La zona más afectada es la pared anterolateral del ventrículo izquierdo y el músculo papilar mitral homónimo, dos de los elementos en los que se basa la

forma clínica de presentación (la disfunción ventricular izquierda y la insuficiencia mitral).

Cuando la presión de la arteria pulmonar es baja, se agrega como último mecanismo un robo de flujo coronario a la arteria pulmonar (*shunt* de izquierda a derecha).

Lo que inicialmente es isquemia miocárdica será agravada por aquellos estados que aumenten la demanda de oxígeno, como la alimentación, el llanto, el dolor, la fiebre, dando lugar a la producción de infartos.

El producto final es un cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva.

El diagnóstico se basa en un cuadro clínico compatible, la radiografía de tórax con presencia de cardiomegalia y congestión pasiva en ambos campos pulmonares, un ECG característico y el ecocardiograma Doppler.

Una mención especial habría que hacer con respecto al cateterismo cardíaco, ya que no sólo debe reafirmar el diagnóstico, sino que además debe ser de gran utilidad para el cirujano. Éste debe precisar la localización del *ostium* de la arteria anómala. Con ese fin, el cateterismo debe incluir una angiografía pulmonar.

Con el advenimiento de nuevas técnicas de diagnóstico por imágenes (RMN o TAC multicorte), hoy se podría argumentar que sería favorable la utilización de estos métodos para tal efecto.

Es primordial, para poder ser precoces en el tratamiento, difundir más “la sospecha de esta entidad” y contemplarla como diagnóstico diferencial obligado ante lactantes con esta forma de presentación (miocardiopatía dilatada, insuficiencia mitral congénita).

Una vez realizado el diagnóstico, los pacientes deben ser operados sin demora.

Restablecer una circulación coronaria dual debe ser siempre el objetivo. (5)

Se ha descrito la ligadura de la ALCAPA como posibilidad terapéutica con la finalidad de interrumpir el robo de flujo coronario a la arteria pulmonar y aumentar la presión de perfusión en el territorio coronario, y si bien esto conduce a una mejoría en la función ventricular y a una disminución de la regurgitación mitral, no ha mostrado que disminuya el riesgo de muerte súbita a mediano y a largo plazos.

Las técnicas propuestas para ofrecer flujo sistémico a la coronaria izquierda (CI) son diversas, incluido el *bypass*, pero sin duda el tratamiento óptimo es la transferencia del botón coronario a la arteria aorta, es decir, el reimplante coronario.

¹ Médico Principal del Servicio de Cirugía Cardiovascular del Hospital de Pediatría “Prof. Dr. Juan P. Garrahan”

La diversidad en lo que respecta a la ubicación de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar y sus ramas dio lugar a otras estrategias quirúrgicas, como la descrita por Takeuchi y colaboradores en 1979, (6) que consiste en tunelizar a una ventana aortopulmonar el *ostium* de la coronaria anómala. Cuando el origen de la ALCAPA está alejado de la aorta, por ejemplo, en la rama pulmonar izquierda de la arteria pulmonar, se pueden realizar prolongaciones de ésta utilizando la pared del tronco pulmonar.

En este número de la *RAC*, Lugones y colaboradores (7) muestran una experiencia interesante en el tratamiento de esta malformación. Los resultados quirúrgicos, con empleo de la técnica del reimplante coronario, han demostrado que se trata de un procedimiento seguro y de baja mortalidad. Autores como Neirotti (1991), Alexi (1992) y Turley (1995) (8-10) mostraron en detalle una población de pacientes muy similares a éstos. En nuestra experiencia, la utilización de este método nos mostró que no es necesario el paro circulatorio para la corrección de la anomalía, aun en lactantes pequeños y descompensados.

Es claro que la recuperación de la función ventricular, incluso en miocardios muy deteriorados, es la regla. Se justifica un enfoque quirúrgico agresivo y precoz, ya que representa la única posibilidad de salvar miocardio hibernado pero viable. (11, 12) La válvula mitral mejora su función en un altísimo porcentaje, razón por la que no se deben realizar plásticas de rutina. Ante la falta de mejoría luego del reimplante o un retroceso en la función durante el seguimiento es perentorio investigar la permeabilidad de la coronaria a través de una coronariografía.

El mejor método de seguimiento en pacientes con reimplante de la arteria coronaria izquierda anómala es controversial, sobre todo en pacientes asintomáticos. El ECG, la prueba de esfuerzo y la cámara gamma han mostrado resultados contradictorios. (13) Es decir, hay estudios normales aun en pacientes que presentan coronarias reimplantadas totalmente obstruidas. La situación de estos pacientes sería similar a la de aquellos sometidos al procedimiento de ligadura.

Dentro del seguimiento, es importante confirmar la permeabilidad de la coronaria reimplantada, ya que, en presencia de obstrucción, los pacientes estarían expuestos a riesgo de arritmias, angor o muerte súbita. Con tal motivo, la angiografía u otros métodos de estudios por imágenes (angiorresonancia o tomografía multicorte) tendrían un valor relevante.

El cateterismo cardíaco ha sido hasta nuestros días el patrón oro para definir la anatomía del árbol coronario. La indicación y el mejor momento para la realización de un cateterismo diagnóstico en pacientes asintomáticos, así como la conducta a seguir ante hallazgos de una coronaria ocluida, son "la discusión".

BIBLIOGRAFÍA

1. Brooks HS. Two cases of an abnormal coronary artery of the heart, arising from the pulmonary artery; with some remarks upon the effect of this anomaly in producing cirroid dilatation of the vessels. *J Anat Physiol* 1885;20:26-9.
2. 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;8:787-801.
3. Yamagishi 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;66:1416-8.
4. Neufeld HN, Schneeweiss A. *Coronary Artery Disease in Infants and Children*. Philadelphia: Lea & Febiger; 1983.
5. Bunton R, Jonas RA, Lang P, Rein AJ, 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.
6. Takeuchi S, Imamura H, Katsumoto K, Hayashi I, Katohgi T, Yozu R, et al. New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979;78:7-11.
7. Lugones I, Kreutzer C, Román MI, Schlichter AJ. Origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar: resultados de la cirugía correctora. *Rev Argent Cardiol* 2010;78:411-6.
8. Neirotti R, Niyveld A, Ithuralde M, Quaglio M, Seara C, Lubbers L, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: repair by aortic reimplantation. *Eur J Cardiothorac Surg* 1991;5:368-71.
9. Alexi-Meskishvili V, Hetzer R, Weng Y, Lange PE, Jin Z, Berger F, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Early results with direct aortic reimplantation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;108:354-62.
10. Turley K, Szarnicki RJ, Flachsbarth KD, Richter RC, Popper RW, Tarnoff H. Aortic implantation is possible in all cases of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 1995;60:84-9.
11. Laks H, Ardehali A, Grant PW, Allada V. Aortic implantation of anomalous left coronary artery. An improved surgical approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;109:519-23.
12. Del Nido PJ, Duncan BW, Mayer JE, Jr, Wessel DL, LaPierre RA, Jonas RA. Left ventricular assist device improves survival in children with left ventricular dysfunction after repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 1999;67:169-72.
13. Villafañe, Molina, Salgado, Lopez, Sciegata, Capelli, Laura. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: mild and long term result after surgery. The fourth World Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery. Argentina. Abstract: 22 de septiembre de 2005.