

Origen de la coronaria izquierda desde la arteria pulmonar en el adulto

C. HIGA, C. RIVAS, J. ALVAREZ, B. MANCINI, C. SUAREZ, J. GANT LOPEZ, G. NAU ^A

Servicios de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, Hospital Alemán de Buenos Aires

Trabajo recibido para su publicación: 6/95 Aceptado: 10/95

Dirección para separatas: Claudio Higa, Servicio de Cardiología, Hospital Alemán de Buenos Aires, Av. Pueyrredón 1640, (1118) Buenos Aires, Argentina

^A Miembro Titular SAC

El origen anómalo de la coronaria izquierda es una entidad rara y de mortalidad elevada en la infancia. En el 10% de los pacientes que llegan a la edad adulta se complica con infarto de miocardio, insuficiencia cardíaca o muerte súbita. Se presenta el caso de una paciente de 18 años con angor y disnea clase funcional II, con soplo sistodiastólico en base y borde esternal izquierdo. Tanto la ergometría como el estudio de perfusión miocárdica mostraron isquemia. Los registros ecocardiográficos en modos B y M, y el transesofágico no concordaban en el diagnóstico. La cinecoronariografía y la aortografía mostraron el origen de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar y una coronaria derecha muy desarrollada, rellenando en forma retrógrada la coronaria izquierda, lo que explica la evolución favorable. Se realizó un reimplante de la coronaria izquierda sin complicaciones intra o posoperatorias y buena evolución clínica y ergométrica en el seguimiento a los 6 meses. REV ARGENT CARDIOL 1996; 64 (6): 617-620.

Palabras clave Adultos - Vasos coronarios anormales - Ecocardiograma - Cateterización cardíaca - Arterias pulmonares anormales

El origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar o síndrome de Bland-White-Garland es una entidad rara (0,26% de las cardiopatías congénitas) y de evolución fatal durante los primeros años de vida. Los pocos casos que llegan a la edad adulta (aproximadamente un 10%) evolucionan con una incidencia elevada de infarto de miocardio, insuficiencia cardíaca, arritmias y muerte súbita. (1-3)

El caso que se presenta reviste especial interés, tanto por la evolución benigna como por la corrección quirúrgica que se efectuó.

Una paciente de 18 años consultó por opresión precordial y disnea, en clase funcional II, de un año de evolución. Entre sus antecedentes cardiovasculares debe destacarse la detección de un soplo cardíaco a los 14 años. No era dislipidémica ni fumadora.

En el examen físico la tensión arterial (TA) era de 110-80 mmHg y tenía un pulso regular de 80 lpm. Los ruidos cardíacos eran normales. Se auscultó un soplo sistodiastólico 2/6 en la base y borde esternal izquierdo. No presentaba signos de insuficiencia cardíaca.

El electrocardiograma (Figura 1) mostraba ritmo sinusal a 68 lpm, signos de hipertrofia ventricular izquierda y ondas T negativas en aVL.

En la radiografía de tórax se observó agrandamiento leve del arco inferior izquierdo y el arco medio rectificado. Los hilios y los campos pulmonares eran normales.

La prueba ergométrica graduada (Figura 2) fue anormal por angor (++) e infradesnivel del segmento ST, que llegó hasta 2,5 mm en el máximo esfuerzo (10 mets). Los mismos persistieron hasta los 6 minutos del posesfuerzo.

Por ecocardiograma (modos B y M) se hizo el diagnóstico de "tronco de la coronaria izquierda saliendo del tronco de la arteria pulmonar", lo que no pudo ser confirmado por el ecocardiograma transesofágico, en donde ambas coronarias parecían nacer de la aorta (Figura 3). Este estudio no pudo ser completado por intolerancia de la paciente.

Un estudio de perfusión con Talio 201 en reposo y esfuerzo mostró isquemia en los segmentos anterior y anterolateral.

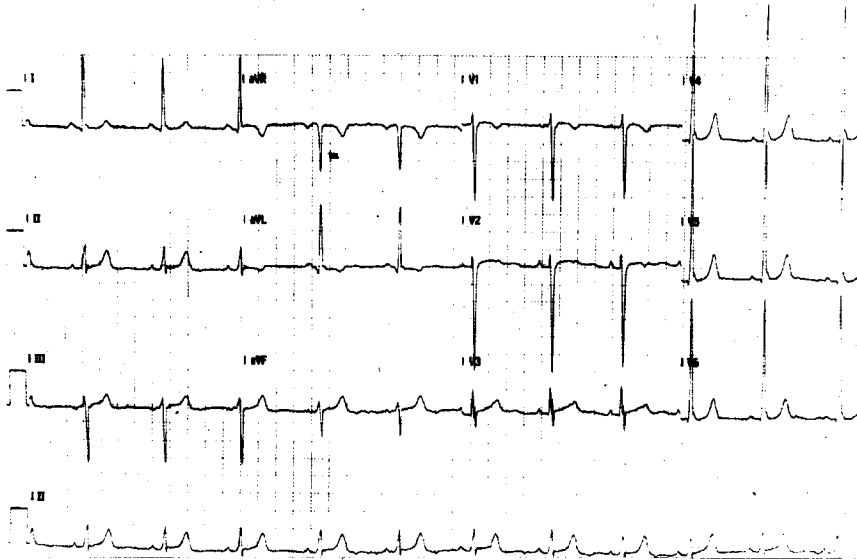


Fig. 1. Electrocardiograma. Se observa ritmo sinusal (a 68 lpm), signos de hipertrofia ventricular izquierda y ondas T negativas en aVL.

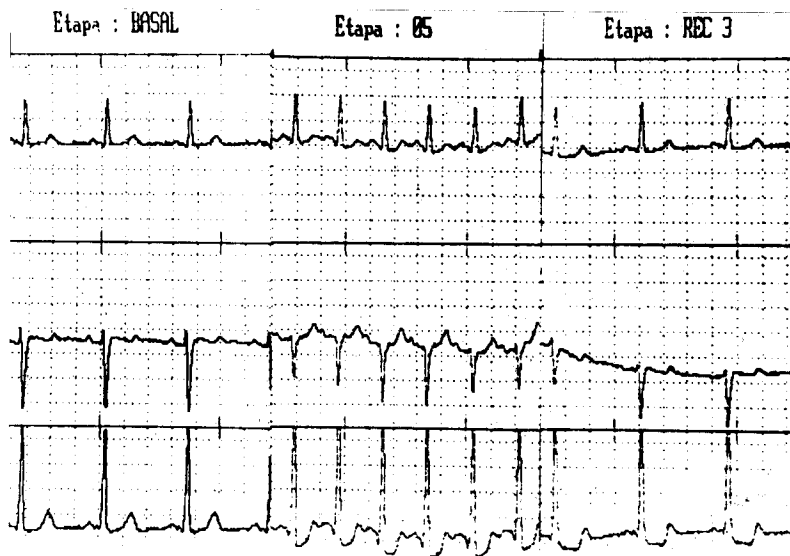


Fig. 2. Prueba ergométrica graduada. Se observa infradesnivel significativo del segmento ST (2,5 mm) en el máximo esfuerzo (13 mets). El mismo persiste en el posesfuerzo tardío.

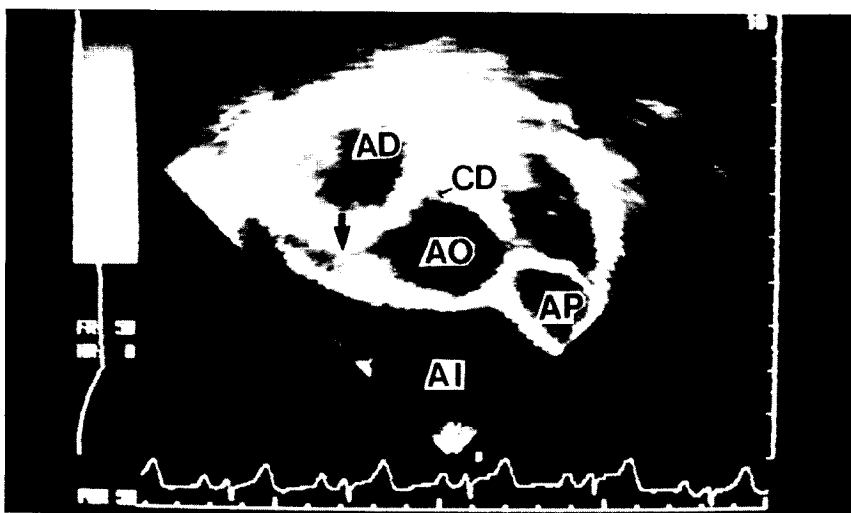


Fig. 3. Ecocardiograma transesofágico. Se visualiza el nacimiento de la coronaria derecha (CD) desde la aorta (AO). La flecha señala una imagen compatible con el origen de la coronaria izquierda. AI = aurícula izquierda. AP = arteria pulmonar.

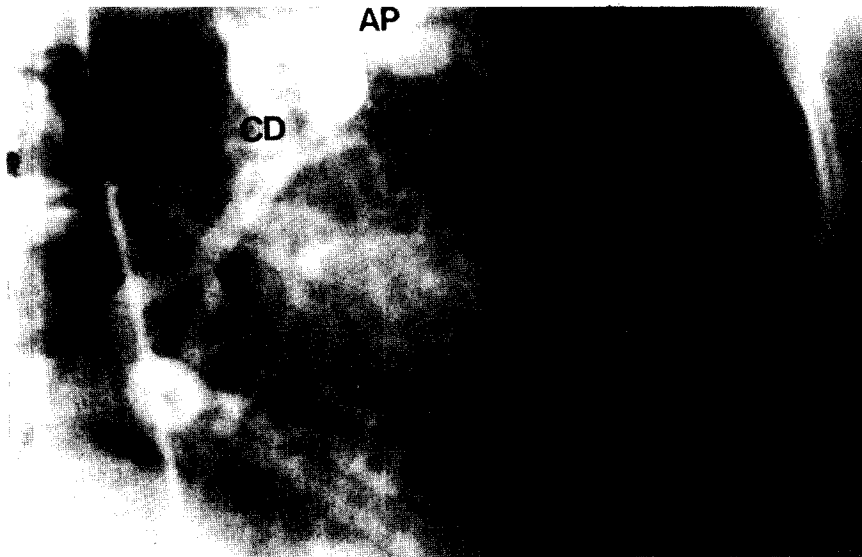


Fig. 4. Coronariografía. Se visualiza la coronaria derecha (CD) dilatada y tortuosa. La coronaria izquierda se llena en forma retrógrada (a través de circulación colateral), observándose su embocadura a nivel de la arteria pulmonar (AP). CX = arteria circunfleja. DA = arteria descendente anterior. T = tronco de la coronaria izquierda.

La fracción de eyección con Tecnecio 99 en reposo fue de 69%, sin detectarse trastornos de la motilidad.

Ante la sospecha de una coronariopatía congénita (fístula, origen anómalo) se le realizó una cinecoronariografía (Figura 4), que mostró una arteria coronaria derecha muy desarrollada y tortuosa, con un gran desarrollo de la circulación colateral a la coronaria izquierda. Esta última se llenaba en forma retrógrada, observándose su nacimiento a nivel del tronco de la arteria pulmonar. Las presiones pulmonares eran normales y no se observó resalto oximétrico a nivel de la arteria pulmonar. En el aortograma (Figura 5) se observó el nacimiento normal de la corona-

ria derecha, sin visualizarse el origen de la coronaria izquierda.

Con el diagnóstico de origen anómalo de la coronaria izquierda en el tronco de la arteria pulmonar, se decide su corrección quirúrgica.

Durante el acto operatorio se confirmó que el tronco de la coronaria izquierda nacía en el seno pulmonar posteroizquierdo, adyacente al seno coronario izquierdo.

Se decidió realizar el reimplante coronario, efectuándose la sección de la arteria pulmonar, la transferencia de la coronaria izquierda a la aorta y la reparación de la arteria pulmonar con pericardio.

El intra y posoperatorio inmediato cursaron sin complicaciones.

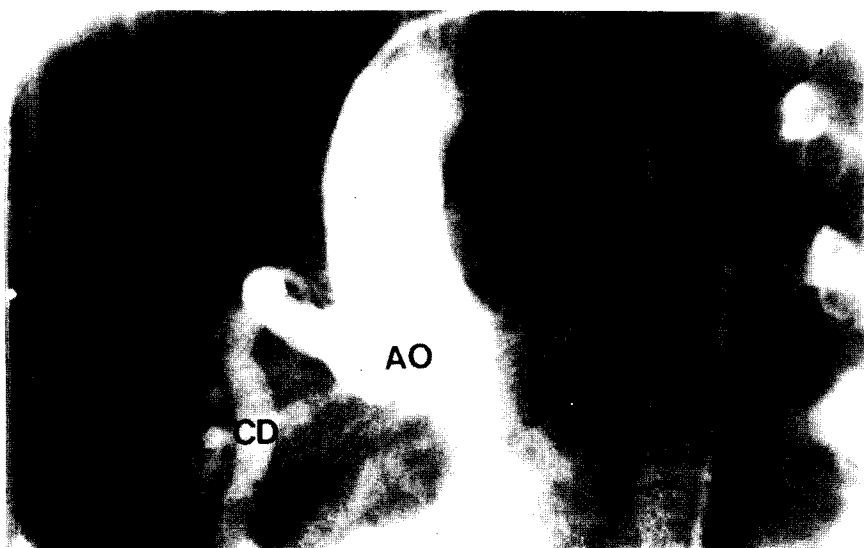


Fig. 5. Aortograma. Se observa únicamente el origen de la coronaria derecha (CD) desde la aorta (AO).

La prueba ergométrica y el estudio de Talio (reposo y esfuerzo), realizados a los 6 meses, no mostraron evidencias de isquemia.

COMENTARIOS

En los portadores de esta anomalía, la coronaria izquierda durante la vida fetal se perfunde desde la arteria pulmonar en forma anterógrada y con sangre saturada, debido a las presiones mayores existentes en el circuito derecho. Después del nacimiento, recibe circulación proveniente de la coronaria derecha a través de una gran red de vasos colaterales.

Las complicaciones (infarto de miocardio, muerte súbita) se desencadenan cuando la circulación colateral es insuficiente y cuando las presiones pulmonares disminuyen significativamente, a punto de establecer —de hecho— una circulación preferencial desde la coronaria derecha a la arteria pulmonar, desviándola del lecho capilar de la coronaria izquierda. Este comportamiento, que podría considerarse de tipo fistuloso, sería responsable también del soplo sistodiastólico.

El gran desarrollo de la coronaria derecha y de la circulación colateral a la coronaria izquierda fue determinante en nuestro caso de la ausencia de infarto y del curso benigno de la enfermedad.

Las imágenes que se observaron en el ecocardiograma transesofágico, en el que la coronaria izquierda parecía nacer de la aorta, posiblemente se hayan debido a que en su comienzo la coronaria izquierda tiene un trayecto adyacente a la pared posterior de la aorta.

El estudio que permitió el diagnóstico más específico fue el aortograma, con la visualización del origen aislado de la coronaria derecha y el lleno retrógrado de la coronaria izquierda y la arteria pulmonar.

Otra de las alternativas quirúrgicas utilizadas en estos casos es la ligadura de la coronaria izquierda a nivel de la arteria pulmonar, con *by pass* mamario a la arteria descendente anterior. Sin embargo, existen evidencias de que el reimplante coronario provee de mayores beneficios, pues su tasa de permeabilidad a largo plazo es

mayor, lo mismo que la función ventricular y la sobrevida. (4-6)

SUMMARY

ANOMALOUS ORIGIN OF THE LEFT CORONARY ARTERY FROM THE PULMONARY ARTERY IN ADULT PATIENTS

Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery is a rare entity, with an ominous prognosis. This anomaly presents a high mortality rate in the first years of life, and the few of those who survive until adulthood have a high risk of myocardial infarction, heart failure and sudden death. We report a case of a 18 year-old female who complained of effort-induced angina and dyspnea. Both exercise testing and Thallium 201-stress perfusion imaging showed evidence of myocardial ischemia. Diagnosis of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery was established by coronariography and aortography. The patient underwent surgical reimplantation of the left coronary ostium, from the pulmonary artery to the aortic root, without complications. The favourable outcome should be remarked, since neither development of myocardial infarction nor ventricular dysfunction were present, probably related to the significant development of the right coronary artery and the collateral circulation to the left coronary artery.

Key words Coronary vessel abnormalities - Echocardiography - Cardiac catheterization - Pulmonary artery abnormalities

BIBLIOGRAFIA

1. Askenazi J, Nadas A. Anomalous left coronary artery originating from the pulmonary artery. *Circulation* 1975; 51: 976-987.
2. Moodle D, Fufe D, Gill C. Anomalous origin of the left coronary artery (Bland White Garland Syndrome) in adult patients: long term follow-up after surgery. *Am Heart J* 1983; 106: 381-388.
3. Berdjis F, Takahashi M, Wels W. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 108: 17-20.
4. Mc Namara DG, El Said. Treatment of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Eur Heart J* 1973; 1: 497.
5. Bunton R, Jonas RA, Lang P. Anomalous origin of left coronary artery. Ligation vs establishment of a two coronary system. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 93: 103.
6. Backer CL, Stout MJ, Zales VR y col. Anomalous origin of the left coronary artery. A twenty year review of the surgical managements. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103: 1049-1059.