

## ARTERIA CORONARIA IZQUIERDA ANOMALA, ORIGINADA EN LA ARTERIA PULMONAR. FIBROELASTOSIS SUBENDOCARDICA SECUNDARIA

Por los doctores

LUIS E. ALDAY (h), ALBERTO MOYANO CRESPO, PROFESOR SEVERO R.  
AMUCHASTEGUI, JUAN CARLOS SUIZER, CARLOS A. ARIAS y FRANCISCO  
AMUCHASTEGUI

El diagnóstico y tratamiento de las cardiopatías congénitas constituye en el presente un adelanto en la patología cardiovascular. A propósito de un caso de coronaria izquierda anómala nacida de la arteria pulmonar, tenemos oportunidad de actualizar este tema.

### CASO CLÍNICO

V.M., niña de ocho meses de edad, ingresa en el Servicio de Clínica Médica y Primera Cátedra de Semiología del Hospital San Roque, el 12/VIII/61, enviada por uno de nosotros desde la ciudad de Río Cuarto. A partir de los dos meses de edad se observa que la enferma tiene frecuentes catarros de vías respiratorias, con disnea permanente que se intensifica con el llanto, después de lo cual aparece discreta cianosis. Es tratada en diversas oportunidades con antibióticos y sometida a digitalización crónica, pero actualmente su afección no cede y por el contrario empeora.

No hay datos de interés con relación a los antecedentes hereditarios y los de concepción y nacimiento.

*Examen físico.* Niña de 7 kg de peso, excitable, de llanto fácil, pálida, cianosis distal leve, disnea permanente (74 respiraciones por minuto) y tos productiva. 37°8 C. de temperatura. Discreta ingurgitación yugular. En ambas bases pulmonares y tercio anterior de pulmón derecho, abundantes roncus y estertores crepitantes y subcrepitantes. Aparato circulatorio: pulsos periféricos presentes, frecuencia cardíaca variable entre 144 y 190 por minuto. Ruidos cardíacos difíciles de apreciar, ambos apagados, sin evidencias de soplo. Abdomen meteorizado. Hígado congestivo, agrandado.

*Laboratorio:* Anemia oligocitémica y oligocromémica, con valor globular de 0,89; franca leucocitosis (20.050), con neutrofilia.

*Radiología:* El estudio radiográfico (FIG. 1), demuestra una cardiomegalia con agrandamiento electivo de ventrículo izquierdo. El hilio derecho aumentado de tamaño; el izquierdo, ocultado por el agrandamiento cardíaco. Campos pulmonares con imágenes exudativas diseminadas.

*Electrocardiograma* (FIG. 2): Taquicardia sinusal, 187 contracciones por minuto

\* Recibido para su publicación el 15 de abril de 1962.

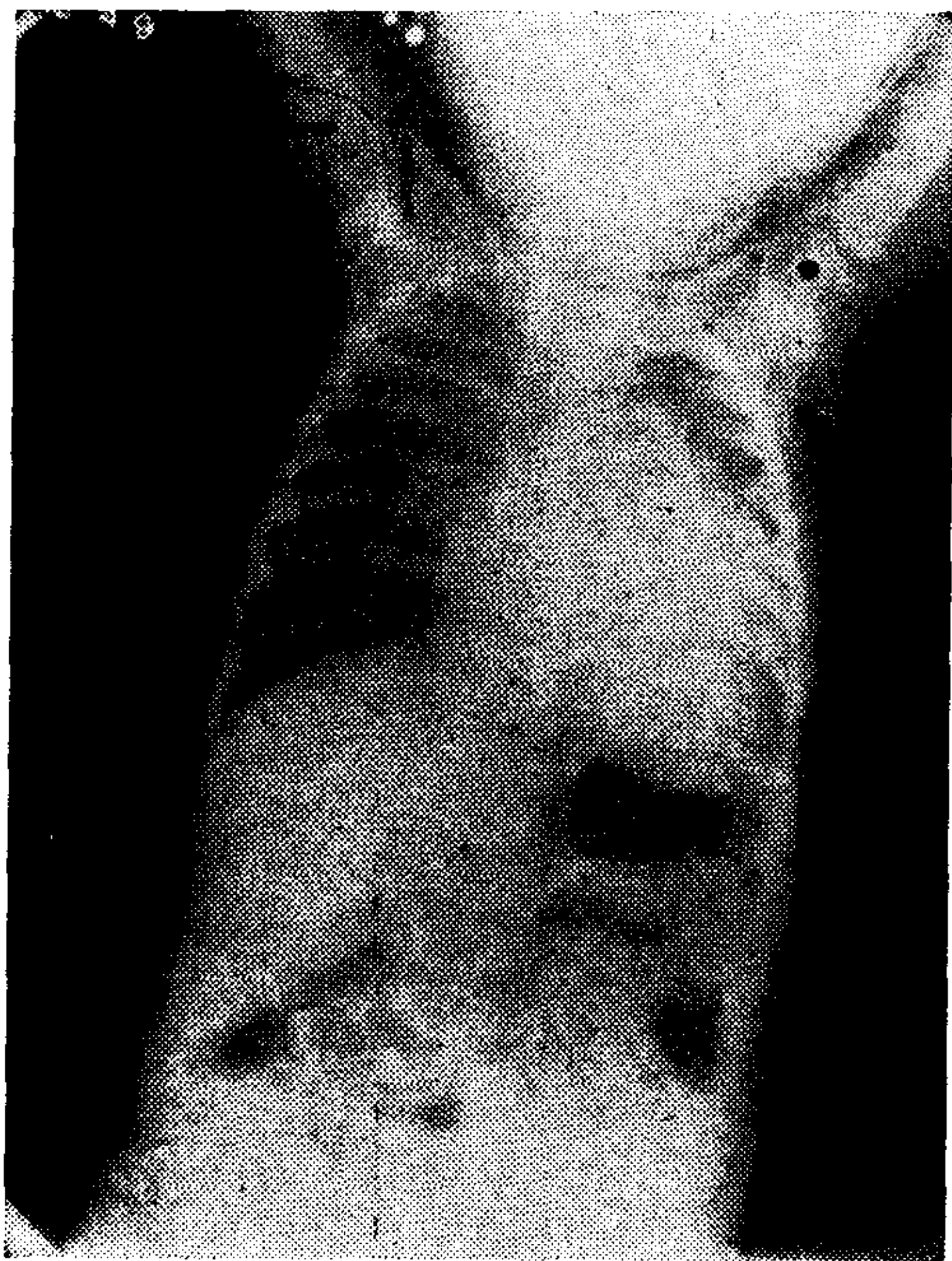


FIGURA 1

ÂQRS — 40°. Signos de sobrecarga ventricular izquierda. Ondas Q. profundas en DI, aVL, V5 y V6, de menos de 0,04 seg. Trastornos de la conducción intraventricular del estímulo. Desnivel negativo del segmento S-T en derivaciones que captan potenciales del ventrículo izquierdo.

Es sometida a oxigenoterapia, antibióticos, sintomáticos, y se continúa con la cardiotonificación; se calma la tos y queda apirética, pero el estado grave se mantiene.

Al día siguiente la niña desmejora rápidamente, la disnea se intensifica y la cianosis aumenta; piel cubierta de sudor frío y gran intranquilidad. En el examen físico se encuentra un aumento de los estertores en ambos pulmones (crepitantes y subcrepitantes), con predominio en la región posterior; en la base izquierda, silencio respiratorio; en los campos pulmonares anteriores: roncus y sibilancias. Examinada por uno de nosotros, se diagnostica edema agudo de pulmón y con el tratamiento correspondiente mejora a las tres horas.

Al día subsiguiente llama la atención marcada depresión del centro respiratorio, que cede con analépticos comunes; pero una hora más tarde presenta una crisis

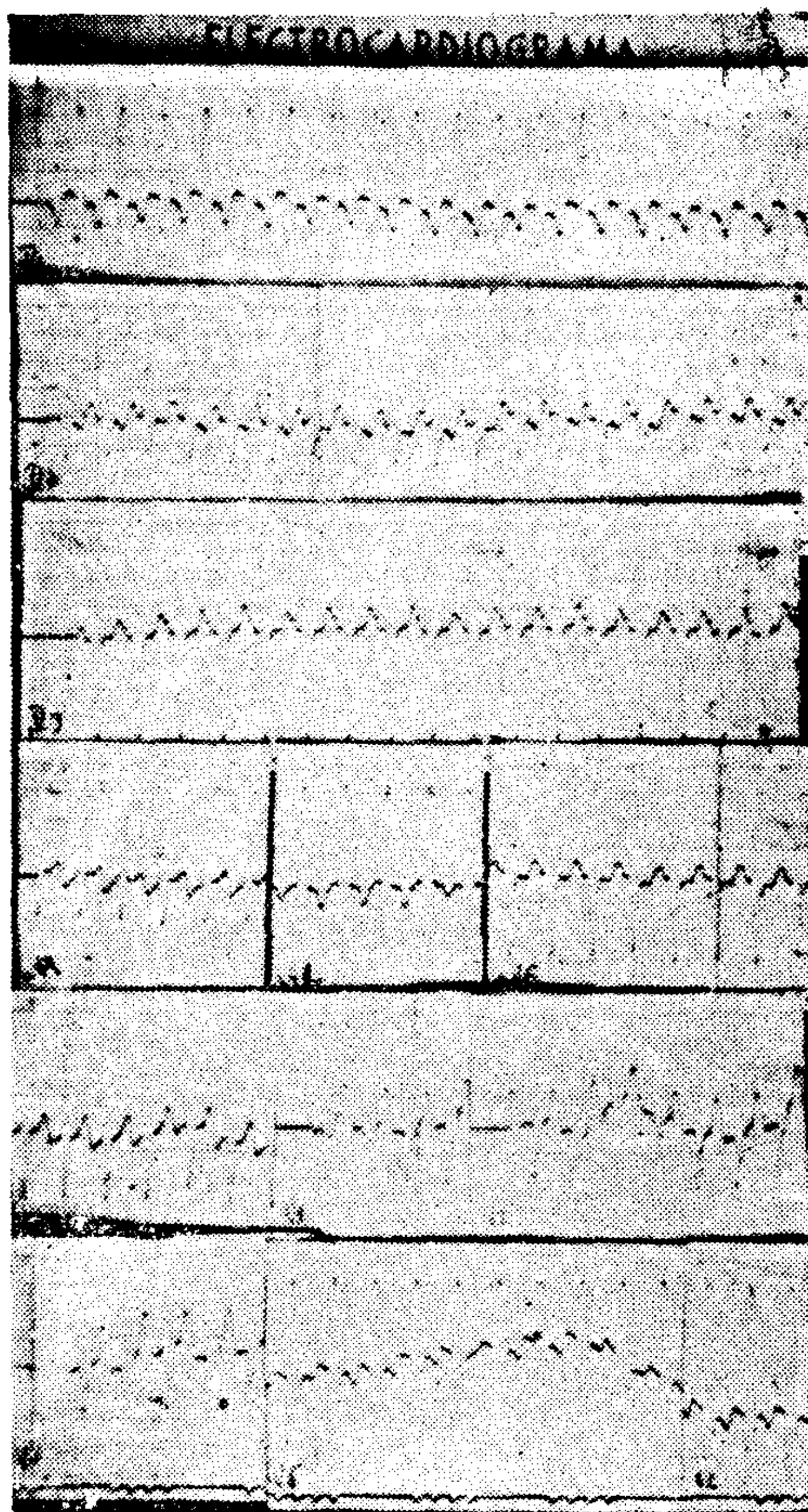


FIGURA 2

más intensa y la niña fallece a consecuencia de un paro respiratorio.

Es evidente que en esta enferma lo predominante es la cardiopatía caracterizada por cardiomegalia a expensas de ventrículo izquierdo, sin soplo, con sobrecarga de cavidades izquierdas en el electrocardiograma e insuficiencia cardíaca irreductible y una bronconeumonía.

Ahora bien, las cardiopatías congénitas que pueden darnos este cuadro de insuficiencia cardíaca y predominio ventricular izquierdo con mayor frecuencia, son las siguientes: comunicación interventricular, estenosis aórtica, coartación de aorta, persistencia del ductus arteriovenoso, atresia tricuspídea, enfermedad de Ebstein y fibroelastosis subendocárdica.

La no existencia de soplos, permite descartar la mayoría de ellas; por otra parte, la cianosis suele ser un hallazgo constante desde el nacimiento, en la atresia tricuspí-

dea; por eso hacemos el diagnóstico de fibroelastosis subendocárdica.

*Protocolo de autopsia:* Corazón con hipertrofia y dilatación de cavidades, con un peso de 107 gramos (corresponde 35,5 g para la edad)<sup>1</sup>. Lesiones macroscópicas (fig. 3) y microscópicas (fig. 4) de fibro-



FIGURA 3

Ventriculo izquierdo abierto según técnica; lesiones de fibroelastosis secundaria con: a) endocardio blanquecino y muy engrosado; y b) evidente compromiso de los pilares de la válvula mitral.

elastosis subendocárdica. Arteria coronaria izquierda anómala que nace de la arteria pulmonar (fig. 5). La arteria coronaria derecha, dilatada y tortuosa; en cambio, la izquierda hipoplásica. Conducto arteriovenoso obliterado. No hay comunicaciones anormales entre ambos circuitos, ni vicios valvulares. Pulmones con lesiones de bronconeumonía, atelectasia total del pulmón izquierdo y marcada congestión pasiva del derecho.

Como se ve, nuestro diagnóstico fue correcto en parte, pues no sospechamos la anomalía coronaria, debido a nuestra in-experiencia en esta materia. Como se puede apreciar en el electrocardiograma (fig. 1) existen ondas Q profundas en las derivaciones de aVL, DI, V5 y V6, asimismo

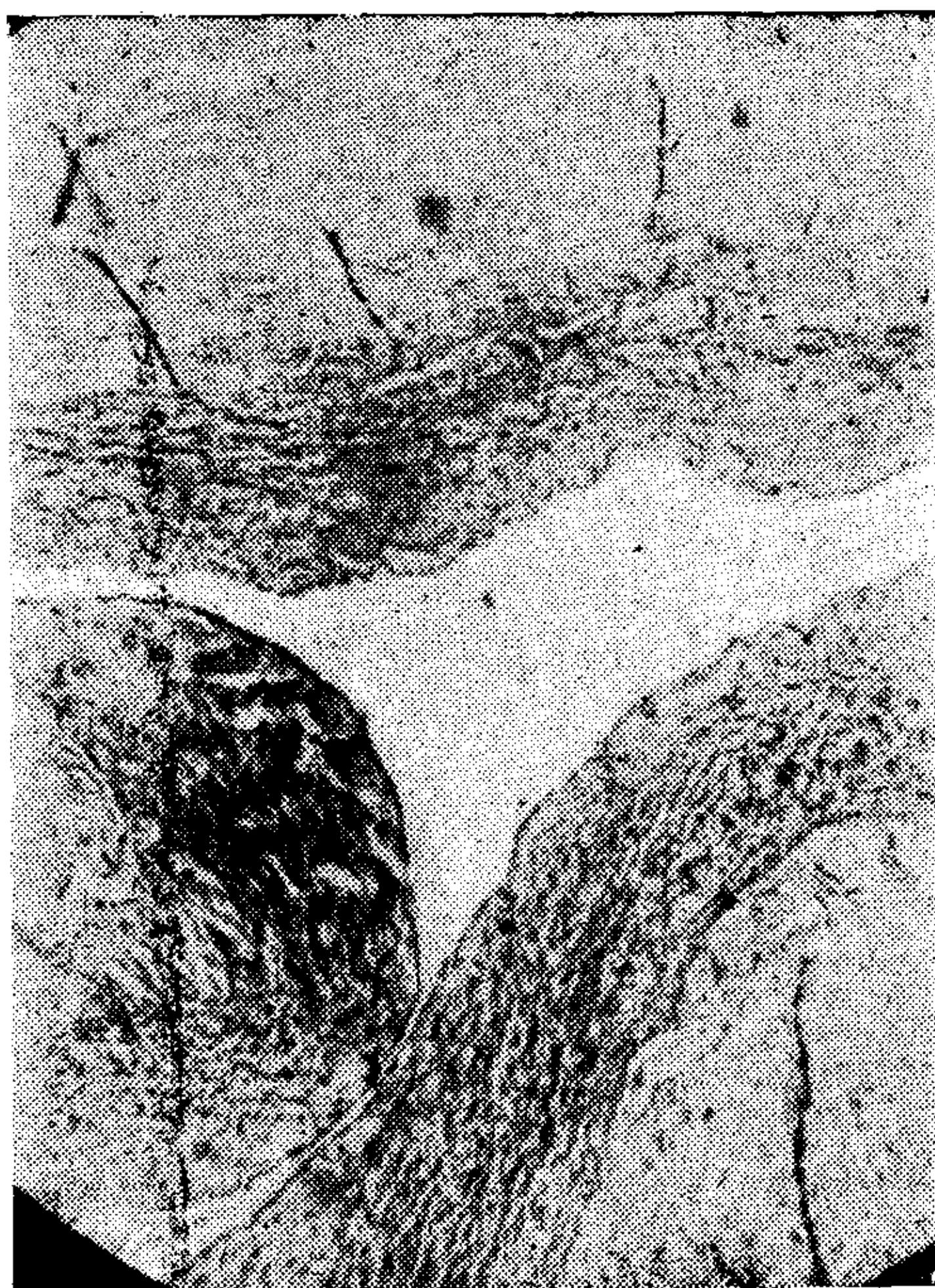


FIGURA 4

Microfotografía de un corte de endocardio y miocardio coloreado con la técnica de Weigert-Van Giesson. Se aprecia un notable aumento de la cantidad de fibras elásticas en el subendocardio.



FIGURA 5

Arteria pulmonar abierta según técnica, mostrando a) el orificio de la coronaria izquierda anómala. Por encima de la misma b) conducto arteriovenoso no permeable y c) cayado de la aorta con sus ramas.

desviaciones del segmento S-T y negatividad de la onda T que fueron interpretadas como debidas a sobrecarga ventricular izquierda.

Las ondas Q no las valoramos adecuadamente, dado el alto voltaje de R; dicho tipo de ondas han sido atribuidas<sup>2</sup> a la hipertrofia del tabique en la comunicación interventricular cuando se corresponden con una R VI de la misma altura. Nosotros también las hemos observado en cardiopatías congénitas (estenosis pulmonar y comunicación interventricular) en las derivaciones V4, V5 y V6 y durante el acto quirúrgico no se han encontrado anomalías coronarias. Por eso habíamos considerado que la mencionada onda Q podía atribuirse a hipertrofia del tabique por fibroelastosis. Los otros hechos clínicos y radiológicos, orientaban el diagnóstico de fibroelastosis subendocárdica.

Nuestro propósito en esta comunicación es llamar la atención sobre el diagnóstico de esta cardiopatía, ya que en la literatura los casos diagnosticados en vida son todavía pocos y en la bibliografía argentina consultada, no hemos encontrado referencias sobre esta malformación. Por eso tratamos de hacer una breve revisión de la literatura a los efectos de tener en cuenta esta anomalía de las arterias coronarias, más ahora en que una terapéutica quirúrgica puede dar una solución al problema, siempre que se haga un diagnóstico precoz<sup>3</sup>.

### EMBRIOLOGÍA

Las primeras explicaciones que se intentaron estaban basadas en los estudios de embriología de Martin<sup>4</sup>. Según este autor los brotes de las arterias coronarias nacen en el endotelio de la porción terminal del truncus, el cual luego se divide en arteria aorta y pulmonar por una membrana que nace distalmente y se dirige al corazón. Abrikossoff por eso suponía<sup>5</sup> que la coronaria anómala se originaba en la porción pulmonar por desplazamiento del brote, o que el tabique seguía una dirección alterada dejando la coronaria en la arteria pulmonar. Actualmente la explicación que se ofrece se basa en los estudios de Hackensellner<sup>6</sup>, quien comprobó que el truncus se divide antes que aparezcan los brotes, de modo que quitaba

valor a la hipótesis de Abrikossoff. Por otra parte, ésta no explicaba el mecanismo de aparición de las coronarias accesorias y por qué no había alteraciones en el calibre de los grandes vasos en caso que se debiera a una mala dirección seguida por el tabique. Hackensellner observó, además, que en el 17 % de los embriones humanos aparecen brotes coronarios en la arteria pulmonar fuera de los que nacen en la aorta<sup>7</sup>. Estos mamelones tienen potencialidad para formar arterias coronarias, pero normalmente deben involucionar. Así es como se explican las diferentes malformaciones de las arterias coronarias, muy bien clasificadas por Schulze<sup>8</sup>. En el caso que nos ocupa la anomalía se debería a la persistencia de un brote en la arteria pulmonar que normalmente debe involucionar y a la involución de un brote en la aorta que normalmente debe persistir.

### ANATOMÍA PATOLÓGICA

Las descripciones acerca de las alteraciones macroscópicas y microscópicas que sufre el corazón cuando tiene esta anomalía, en general coinciden<sup>9-13</sup>.

El corazón está aumentado de peso con hipertrofia y dilatación de cavidades, predominando ésta sobre la primera. El ventrículo izquierdo es el más afectado, la pared adelgazada a causa de la gran dilatación, a veces tiene características aneurismáticas. El ventrículo derecho es pequeño, tal vez por compresión<sup>11-12</sup>.

En muchos casos se observa fibroelastosis subendocárdica, encontrándose el endocardio a nivel del ventrículo izquierdo engrosado y con placas de colorido blanco nacarado en las zonas más alteradas; es común el compromiso de los músculos papilares. Puede estar afectada toda la superficie interna del ventrículo.

Microscópicamente se observa un aumento notable del tejido fibroso y elástico en el subendocardio. En el miocardio se observa desintegración de las fibras musculares, y regiones de necrosis reemplazadas por tejido cicatrizal; a veces se ven pequeñas calcificaciones. Hay similitud con el cuadro que aparece en el adulto con insuficiencia coronaria<sup>9</sup>. La arteria coronaria derecha suele encontrarse hipertrofiada en forma evidente; la coronaria izquierda puede tener características de vena, o

bien puede encontrarse dilatada y tortuosa como la derecha<sup>14</sup>. Hay fibrosis periarterial y persistencia de los sinusoides embriónicos. Mediante radiografías de las piezas anatómicas con las arterias coronarias inyectadas con bario, se puede apreciar un aumento notable de las anastomosis en las ramas proximales de ambas coronarias, hecho poco frecuente en condiciones normales<sup>13</sup>.

En los pulmones es común encontrar focos bronconeumónicos, así como atelectasias en las que se cree puede intervenir la compresión del corazón muy hipertrofiado como factor causal, puesto que son más comunes en el pulmón izquierdo<sup>10</sup>. En el resto del organismo se observan las alteraciones propias de la insuficiencia cardíaca.

En nuestro caso particular los hallazgos coincidieron, salvo lo referente al espesor de la pared del ventrículo izquierdo que contra lo habitual se hallaba muy engrosada.

### PATOGENIA

Las primeras explicaciones enunciadas atribuían el cuadro anatomopatológico a la baja saturación de oxígeno en la coronaria anómala cuando irrigaba el ventrículo izquierdo, pero no cuando irrigaba el derecho<sup>15</sup>. Se pensó también que se debía a la menor presión de dicho vaso; sin embargo, estas interpretaciones no explicaban en forma adecuada la existencia de alteraciones tan severas; se dedujo entonces que tenía que haber otros factores en juego<sup>16</sup>. Se atribuyó la responsabilidad a la dilatación que se producía en el corazón, al principio moderadamente isquémico, que luego se hipertrofiaba realizando mayor trabajo y por lo tanto, con el aumento consiguiente de las necesidades de oxígeno. Las fibras hipertrofiadas comprimirían las ramas de la coronaria, esto sería posible por la baja presión de las mismas, y se cerraría un círculo vicioso puesto que aumentarían las necesidades de oxígeno y la dilatación e hipertrofia cardíaca.

Como los pacientes con cardiopatías cianóticas con saturación arterial de oxígeno más baja que la normal venosa, no tenían manifestaciones clínicas ni alteraciones anatomopatológicas, se consideró<sup>17</sup> que el problema estaría más bien relacionado con

una inadecuada oferta sanguínea antes que a un volumen suficiente y con baja saturación de oxígeno. Además existía la posibilidad de considerar un flujo retrógrado por la coronaria anómala hacia la pulmonar<sup>14</sup>, puesto que: 1º) tanto en coronarias normales como anómalas, existen anastomosis entre las ramas según lo demuestran estudios de perfusión; 2º) ambas coronarias suelen encontrarse dilatadas e hipertrofiadas como en las fístulas arteriovenosas; 3º) los síntomas aparecen cuando hay una diferencia de presión notable entre ambos circuitos; esto es recién al segundo y tercer mes; y por último, el mismo autor señala la observación de Apley que al seccionar una coronaria anómala durante una intervención, comprobó la salida de sangre roja por el sector distal.

Esta hipótesis fue confirmada posteriormente<sup>3</sup> al realizarse determinaciones de la presión sanguínea en la coronaria anómala, durante un acto quirúrgico. Se observó que los valores en la misma eran superiores a los de la arteria pulmonar. Después de clampearse la coronaria en la porción proximal se vio que había un aumento de la presión en el sector distal de la misma, lo que indicaba que se debía a la presencia de colaterales. Investigaciones de la saturación de oxígeno en ese mismo sitio indicaron que era del 100 %, lo que confirmaba los hallazgos manométricos.

Se describe además<sup>18</sup> el caso de un paciente de 16 años a quien se hizo el diagnóstico de persistencia del ductus arteriovenoso, por haberse encontrado un soplo continuo. Al realizarle una aortografía retrógrada, se obtuvo como resultado la evidencia de sustancia opaca en la arteria pulmonar proveniente de la coronaria izquierda anómala, que por flujo invertido llevaba sangre de la coronaria derecha, nacida de la aorta, a través de las anastomosis muy desarrolladas. En el cateterismo derecho se encontró un gradiente de medio volumen de oxígeno entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar en repetidas determinaciones. El cortocircuito calculado fue de más de dos litros.

Keith<sup>11-12</sup> opina que el flujo invertido se encontraría en los casos que llegan a la edad adulta, y que en los primeros meses de la vida la presión en la arteria pulmonar puede ser suficiente para posibilitar

la irrigación del ventrículo izquierdo. A medida que cae la presión pulmonar disminuiría el riego coronario, aunque puede llegar algo de sangre al territorio irrigado por la arteria anómala durante la diástole, pero como ésta en el lactante puede ser más corta que la sístole, sobre todo si se acompaña de gran taquicardia, por lo tanto el flujo será inadecuado y rápidamente aumentarán las alteraciones cardíacas que conducirán a la muerte.

Nosotros también pensamos que no siempre existe el flujo retrógrado, de acuerdo con la literatura revisada, puesto que en algunos casos no se encuentran las dos coronarias dilatadas y tortuosas y no hay evidencia de muchas anastomosis, tal como ocurrió en nuestra paciente.

De cualquier modo la resultante es la anoxia y por eso se produce la dilatación e hipertrofia y los cambios degenerativos<sup>9-13</sup>; el endocardio rígido y engrosado también contribuirá a desencadenar la insuficiencia cardíaca puesto que al limitar diástole y sístole favorece el aumento del volumen residual<sup>19</sup>.

### CUADRO CLÍNICO\*

Los síntomas dependen de la edad del paciente y se relacionan con los cambios anatomopatológico que determina la malformación. Son más severos mientras más extenso sea el territorio irrigado por la coronaria anómala<sup>13</sup>. Inaparántes en el primer mes de la vida<sup>9</sup>, comienzan en el segundo o tercero en un niño con buen desarrollo físico, por una tríada consistente en malestar general, afecciones respiratorias e insuficiencia cardíaca<sup>11-12</sup>.

El malestar general se manifiesta por irritabilidad, ansiedad, molestias y sueño intranquilo; en otras ocasiones es debido a crisis anginosas, evidenciables en el momento de mamar, por palidez súbita, sudoración profusa y disnea, la mayoría de las veces seguida de llanto. No hay cianosis, cuando aparece es causada por complicaciones pulmonares tales como neumonía, bronconeumonía, atelectasia<sup>s</sup> focales, etc. Después se instala una cianosis distal moderada, provocada por insuficiencia cardiocirculatoria. Existe palidez casi constantemente.

La taquipnea, siempre presente, por encima de 50 respiraciones por minuto, pue-

de llegar en ocasiones a 100. Aumenta con las infecciones respiratorias y se acompaña de tos, estertores crepitantes y subcrepitantes y fiebre. Suele haber moderada hepatomegalia. Las complicaciones comprometen el estado general instalándose una desnutrición progresiva.

Los síntomas de insuficiencia cardíaca son precoces, la mayoría de los autores<sup>3-9-11-20</sup> concuerdan en esto; son motivados por claudicación del ventrículo izquierdo, de ahí que la disnea y cianosis distal no tardan en aparecer. El choque de la punta se desvía hacia abajo y afuera, no aparecen frémitos. La auscultación es poco significativa, a veces no demuestra más que la taquicardia que puede llegar a 200 contracciones por minuto o más; otras veces se perciben soplos sistólicos atípicos de mediana intensidad. Se ha descrito un caso de soplo continuo que hizo pensar en un ductus permeable<sup>18</sup>, cuyo mecanismo de producción es similar al de la fístula arteriovenosa, debido a la dilatación anastomótica de las ramas de las coronarias.

Los adultos que presentan esta malformación<sup>21</sup> no acusan casi síntomas, debido a la circulación supletoria por una gran coronaria derecha. Son hallazgos raros de autopsia en un sujeto que murió de insuficiencia cardíaca o de muerte repentina<sup>11</sup>.

### RADIOLOGÍA

Existe marcada cardiomegalia a expensas del ventrículo izquierdo<sup>3-9-11-12-13-22</sup> el cual presenta agrandados los tractos de entrada y de salida. El arco inferior izquierdo es convexo y aumentado de tamaño, con la punta que rebasa por debajo del diafragma y dirigida hacia la izquierda. El contorno cardíaco aparece quieto a la radioscopia<sup>11</sup>. En la posición oblicua anterior izquierda la sombra del tracto de entrada de dicha cavidad cubre la columna vertebral. No se observa agrandamiento de cavidades derechas.

La trama pulmonar es congestiva pero sin danza hiliar. Cuando es posible realizar angiocardiógrafa derecha, se describe un ventrículo derecho chico debido a la compresión de dicha cavidad por un ventrículo izquierdo agrandado y dilatado<sup>3-20</sup>.

## ELECTROCARDIOGRAFÍA

Se observan los siguientes hechos<sup>9-11-12-13-23</sup>: marcada taquicardia, hasta 260 latidos por minuto, eje eléctrico en general muy desviado a la izquierda y trastornos de la conducción intraventricular del estímulo con retardo de la deflexión intrínseca. El hecho más llamativo está dado por la aparición de un "pattern" de infarto de cara anterior demostrable por un QR en DI, AVL, y V5 y V6, con un segmento ST elevado en dichas derivaciones y menos frecuentemente deprimido. La inversión de T en estas incidencias es la regla, pudiendo ocurrir en DII y hasta en DIII. La altura de R puede ser exagerada en las derivaciones que enfrentan potenciales izquierdos, normal o de poco voltaje. En este último caso constituye la expresión de una hiposistolia del ventrículo izquierdo por fibrosis difusa o derrame pericárdico.

## DIAGNÓSTICO

Debe ser sospechada la anomalía coronaria en un niño que presenta en el primer año de vida: a) signos de insuficiencia cardíaca severa; b) crisis de tipo anginoso; c) ausencia de soplo típico; d) sobrecarga ventricular izquierda; e) electrocardiograma con las características de infarto de cara anterior<sup>23</sup>, pudiéndose agregar las infecciones respiratorias a repetición y alteraciones en la alimentación<sup>12</sup>. Las transaminasas no se elevan en estos casos, posiblemente debido a la instalación progresiva de la lesión<sup>23</sup>. La cardiomegalia franca a expensas del ventrículo izquierdo y con un arco inferior izquierdo de gran tamaño y convexo, sin participación de cavidades derechas, son otros signos de importancia diagnóstica.

Los estudios complementarios que deben ser tenidos en cuenta, son: el cateterismo derecho que puede demostrar un gradiente de oxigenación a nivel del origen de la coronaria anómala en la arteria pulmonar, en los casos de flujo retrógrado<sup>18</sup>, debido a la contracorriente de sangre oxigenada que le llega por la coronaria izquierda aberrante. No es un procedimiento muy seguro, pero debe ser tenido en cuenta para cuando se perfeccionen las técnicas de detección de shunts (curvas de dilución).

La aortografía retrógrada con el catéter puesto en el nacimiento de la aorta, puede opacificar la coronaria derecha nacida de este vaso<sup>12</sup>, en caso de flujo invertido, visualizarse la coronaria anómala desembocando en la pulmonar<sup>18</sup>. No es un hecho constante. La angiocardiógrafía derecha rara vez llena la coronaria anómala, debido a la baja presión que existe en arteria pulmonar<sup>11</sup>, pero puede hacer sospechar el diagnóstico al demostrar un ventrículo derecho pequeño con un ventrículo izquierdo muy grande y de paredes delgadas.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Debe tenerse en cuenta qué cámaras son las que se agrandan<sup>22</sup>. En este tipo de anomalía siempre existe sobrecarga ventricular izquierda, en consecuencia la diferenciación debe hacerse con: a) atresia tricuspídea; b) fibroelastosis primaria; c) estenosis aórtica; d) coartación aórtica; e) ductus persistente; f) comunicación interventricular; g) enfermedad de Ebstein.

El diagnóstico más difícil es con la fibroelastosis subendocárdica primaria. Los síntomas son muy parecidos en ambas afecciones, aunque más precoces en la anomalía coronaria<sup>11</sup>. Las crisis anginosas son patrimonio de la anomalía coronaria. El elemento más concluyente para el diagnóstico lo constituye el electrocardiograma con las características de infarto de cara anterior en la coronaria izquierda anómala y de simple hipertrofia ventricular izquierda en la fibroelastosis. Las ondas Q pueden estar presentes en la fibroelastosis subendocárdica, pero no tienen la profundidad y duración que se observa en la anomalía de la coronaria izquierda<sup>11-12</sup>. La inversión de T suele corresponder a V5 y V6 en la anomalía coronaria, extendiéndose hasta V4 en la fibroelastosis<sup>11</sup> y con escaso o ningún desnivel del segmento ST en dichas deflexiones.

Con todo, tal diferenciación tiene más bien interés académico<sup>24</sup> debido a que ambas cardiopatías son tributarias de la cirugía.

## PRONÓSTICO

Todos los autores<sup>9-13-16</sup> están de acuerdo en que el pronóstico es desfavorable. Los casos que llegan a la edad adulta son

debidos a la gran circulación colateral desarrollada por la coronaria derecha y el deceso es producido por insuficiencia cardíaca congestiva o muerte súbita. Las modernas concepciones de Edwards en el tratamiento quirúrgico<sup>14</sup>, parecen mejorar el pronóstico, siempre que se actúe precozmente y antes que se produzcan lesiones irreversibles en el ventrículo izquierdo. La aparición de una lesión mitral empeora el pronóstico<sup>21-25</sup>, debido a que aumenta el consumo de oxígeno, así como un ductus persistente o una hipertensión de la arteria pulmonar lo mejora, debido a que favorece el riego coronario.

### TRATAMIENTO

De los métodos propuestos para mejorar la irrigación del miocardio, los que han obtenido mejores resultados, son los que conforme con la patogenia y hemodinamia de esta afección tienen por finalidad revascularizar el ventrículo izquierdo<sup>14-24</sup> y suprimir el flujo retrógrado hacia la arteria pulmonar, para que pueda ser aprovechada la sangre arterial que llega por las colaterales desde la coronaria derecha, lo cual se obtiene ligando la coronaria anómala cerca de su origen<sup>3-20</sup>.

Para revascularizar el ventrículo izquierdo, Paul y Robbins<sup>24</sup> propusieron la introducción de talco en el pericardio tanto en casos de coronaria anómala como de fibroelastosis subendocárdica. Tuvieron éxito en tres de cuatro pacientes sometidos a este tratamiento.

Sabiston y colaboradores<sup>3-20</sup>, realizaron la ligadura de la coronaria anómala combinada con epicardialización química con fenol, obteniendo buenos resultados, pero creen que la revascularización es de importancia secundaria.

Para otros<sup>15</sup> el diagnóstico de coronaria anómala en adultos no implica la intervención quirúrgica, a menos que se presenten signos de insuficiencia coronaria.

Mientras se realizaba la cifugía reparadora a cielo abierto<sup>18</sup> en un caso de comunicación interauricular, en la que además había una coronaria derecha anómala nacida de la pulmonar, y en otro de comunicación interventricular donde había una coronaria del cono con origen en la pulmo-

nar, se practicó la ligadura en ambas ocasiones, con buena tolerancia.

Como se ve, todavía existe discusión en la conducta a seguir en los adultos. En los niños se han obtenido buenos resultados con la combinación de los procedimientos descritos, siempre que la terapéutica se lleve a cabo precozmente<sup>3-20</sup>.

### SUMARIO

Se presenta un caso de coronaria izquierda anómala originada en la arteria pulmonar, con fibroelastosis subendocárdica secundaria. Se actualiza la etiopatogenia, así como los modernos criterios diagnósticos y terapéuticos.

### BIBLIOGRAFÍA

1. National Academy of Sciences: Handbook of Circulation. W. B. Saunders Co., Philadelphia, 1959.
2. Marsico, F., Peñaloza, D., Tranchesì, J., Limón, R., y Sodi-Pallares, D.: The electrocardiogram in ventricular septal defects: scalar and vectorial analysis of thirty-two cases. *Am. Heart J.*, 1955, 49, 188.
3. Sabiston, D. C. Jr., Neill, C. A., y Taussig, H. B.: The direction of blood flow in anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery. *Circulation*, 1960, 22, 591.
4. Martin, H.: Recherches anatomiques et embryologiques sur les artères coronaires du coeur chez les vertébrés, Thesis, Paris, 1894. Citado por Schulze y Rodin<sup>8</sup>.
5. Abrikossoff, A.: Aneurysma des linken Herzventrikles mit abnormer abgangsstelle der linken Koronararterie von der Pulmonalis bei einem fünfmonatlichen Kinde. *Virchows Arch. Path. Anat.*, 1911, 203, 413. Citado por Schulze y Rodin<sup>8</sup>.
6. Hackensellner, H. A.: Über akzessorische, von der Arteria pulmonalis abgehende Herzfasse und imke Beleuntune für das Verständnis der formalen. Genese des Urspruns einer oder beider Coronararterien von der Lunge scalagader, Frankfurt Z. Path., 1955, 66, 463. Citado por Schulze y Rodin<sup>8</sup>.
7. Hackensellner, H. A.: Akzessorische Franzgefässanlagen der Arteria pulmonalis unter 63 Menschlichen Embryonenserien mit einer grössten Länge von 12 bis 36 mm. *Z. Mikroskopischanht. Forsch.*, 1956, 62, 153. Citado por Schulze y Rodin<sup>8</sup>.
8. Schulze, W. B., y Rodin, A.: Anomalous origin of both coronary arteries. Report of a case with discussion of terathogenetic Theories. *Arch. Path. (Chicago)*, 1961, 72, 36.
9. Swann, W. C. y Werthammer, S.: Aberrant coronary arteries. Experiences in diagnosis



- with report of three cases. *Amm. Int. Med.* 1955, 42, 873.
10. Eidlow, J. y Mackenzie, E.: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery; report of a case diagnosed clinically and confirmed by necropsy. *Am Heart J.*, 1946, 32, 243.
  11. Keith, J. D., Rowe, R. D. y Vlad, P.: *Heart Disease in Infancy and Childhood.* Macmillan Co., New York 1958.
  12. Keith, J. D.: The anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Brit. Heart. J.*, 1959, 21, 149.
  13. Cohen, H. y Liew, S.: Aberrant left coronary artery. Report of a case and review of the literature. *Circulation*, 1959, 20, 918.
  14. Edwards, J. E.: Anomalous coronary arteries with special reference to arteriovenous-like communications. *Circulation*, 1958, 17, 1001.
  15. Linck, K.: Aneurysmatische Erweiterung der linker Herzkammer infolge Ursprung der linken Kranzschlagader aus der Pulmonalis bei einem 8 Monate alten Mädchen. *Virchow Arch. Path. Anat.*, 1936, 297, 113. Citado por: Taussing, H. B.: *Malformaciones Congénitas del Corazón.* Editorial Artécnica, Buenos Aires 1950.
  16. Gasul, B. M. y Loeffler, E.: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (Bland-White-Garland Syndrome). *Pediatrics*, 1949, 4, 498.
  17. Edwards, J. E.: Functional pathology of congenital cardiac diseases. Symposium on cardiovascular diseases. *Pediat. Clin. North America*, 1954, 1, 13.
  18. Lampe, C. F. y Verhengt, A. P.: Anomalous left coronary artery. Adult type. *Amer. Heart J.*, 1960, 59, 769.
  19. Bassis, M. L. y Shunkopf, J. A.: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Ann. Int. Med.*, 1955, 42, 983.
  20. Sabiston, D. C. Jr., Pelargonio, S. y Taussing, H. B.: Myocardial infarction in infancy. The surgical management of a complication of congenital origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *J. Tror. Cardio. Surg.*, 1960, 40, 321.
  21. George, J. M. y Knowlan, D. M.: Anomalous origin of the left coronary from the pulmonary artery in an adult. *New Engl. J. Med.*, 1959, 261, 993.
  22. Wedum, B. G.: Differential diagnosis of congenital reart disease in infancy. *J.A. M.A.*, 1957, 165, 651.
  23. Fournier, A., Pauli, A., Routier, G., Dirre-maux, L., Roccel, L. C. y Fruchart, G.: A propos d'une observation d'anomalie de naissance de la coronaire gauche chez le nourrisson avec verification anatomique. *Arch. Mal. Coeur*, 1959, 52, 796.
  24. Paul, R. N. y Robbins, S. G.: A surgical treatment proposed for either endocardial fibroelastosis or anomalous left coronary artery *Pediatrics*, 1955, 16, 147.
  25. Usman, A., Fernández, B., Uricchio, J. F. y Nichols, H. T.: Aberrant origin of left coronary artery combined with mitral re-surgitation in an adult. *Amer. J. Cardiol.*, 1961, 8, 130.
-