

CORONARIAS ANOMALAS

Estudio clínico y anatómico

Por los Doctores

B. B. LOZADA,¹ O. R. TURRÓ,² E. A. GONZALEZ SOMOZA,³ A. MIERES⁴

INTRODUCCION

Desde que Bland, White y Garland en 1933 describieron el primer caso con historia clínica y examen necrópsico, hemos visto esporádicas publicaciones tratando sobre el tema. Dichos autores observaron la anomalía en cuatro autopsias sobre un total de 6.800 (en el Masachussets General Hospital).

Por nuestra parte en el curso de la atención del Consultorio Externo y Sala de Internación de la Cátedra de Pediatría que funciona en la Casa Cuna¹ hemos tenido la oportunidad de observar dos casos con coronarias anómalas. Las particularidades clínicas de ambos, unidas al hecho de haber sido posible el diagnóstico antemorten justifica a nuestro entender la publicación detallada de sus historias clínicas y exámenes necrópsicos. Por otra parte, los avances de la cirugía de corazón con el adveni-

miento de técnicas a "cielo abierto" usando hipotermia o circulación extracorpórea abren un nuevo panorama al futuro hasta ahora sombrío de esta anomalía. La posibilidad de hacer en ella un diagnóstico clínico será el primer paso que a su vez a de posibilitar los demás pasos.

MATERIAL: Casos 1 y 2

ENFERMO Nº 1 — Edad: 3 ½ meses.

Antecedentes: Nacido a término. Peso al nacer 3.100 g. Embarazo normal.

Enfermedad actual: Como la madre notara que el niño se fatiga desde quince días atrás lo lleva a la consulta. Fuera de ello, el niño ha crecido casi normalmente, presentando un peso de 4.900 g al internarse.

Estado actual: Se aprecia un estado periódico de ansiedad, dolor demostrable por el llanto y la disnea. El cuadro se presenta en forma paroxística y se acompaña de transpiración. El examen clínico muestra pulso regular 120 X'; corazón con ruidos normales y sin soplos.

La telerradiografía: agrandamiento cardíaco global inespecífico. Circulación pulmonar normal.

El electrocardiograma: ritmo sinusal, conducción aurículoventricular normal y

(1) Profesor titular de Cardiología. — Universidad del Salvador. Callao 542, Buenos Aires - Argentina.

(2) Profesor adjunto de Pediatría y Puericultura. — Universidad Nacional de Buenos Aires. Caseros 1541, Bs. As. - Argentina.

(3) Médico agregado encargado de Cardiología de la Cátedra de Pediatría y Puericultura.

(4) Jefe de servicio de Anatomía Patológica de la Casa Cuna.

¹ CASA CUNA - Montes de Oca 40, Buenos Aires.

CASO 1 (C. A. S.)



Fig. 1

- A) Orif. coronaria izq.
- B) Valva sig. pulm. ant. izq.
- C) Pared de miocardio V. D.
- D) Orejuela izq. vermiforme.
- E) Orejuela derecha.
- P) Art. pulmonar.

complejos ventriculares con Q profunda en las precordiales, ST positivo y T negativa.

Trazado tipo infarto de miocardio de cara anterior.

Diagnóstico clínicos Angina de pecho por probable coronaria anómala naciendo de la arteria pulmonar.

Evolución: En los días subsiguientes el enfermo desarrolla además de los cuadros de angina de pecho un proceso broncopulmonar agudo con mayor disnea y gran cantidad de rales y sibilancias, fiebre, disnea, cianosis y tiraje.

El proceso broncopulmonar no cede a pesar de la medicación y el enfermito muere a los quince días de su internación.

Necropsia parcial de corazón: Ver figuras 1, 2 y 3.

Macroscopía: El corazón es de forma globulosa, mide 7 cm de longitud por 5½ cm de diámetro transversal y 5 cm de diámetro anteroposterior. Pesa 65 g (lo normal para su edad 20 g), la serosa pericárdica



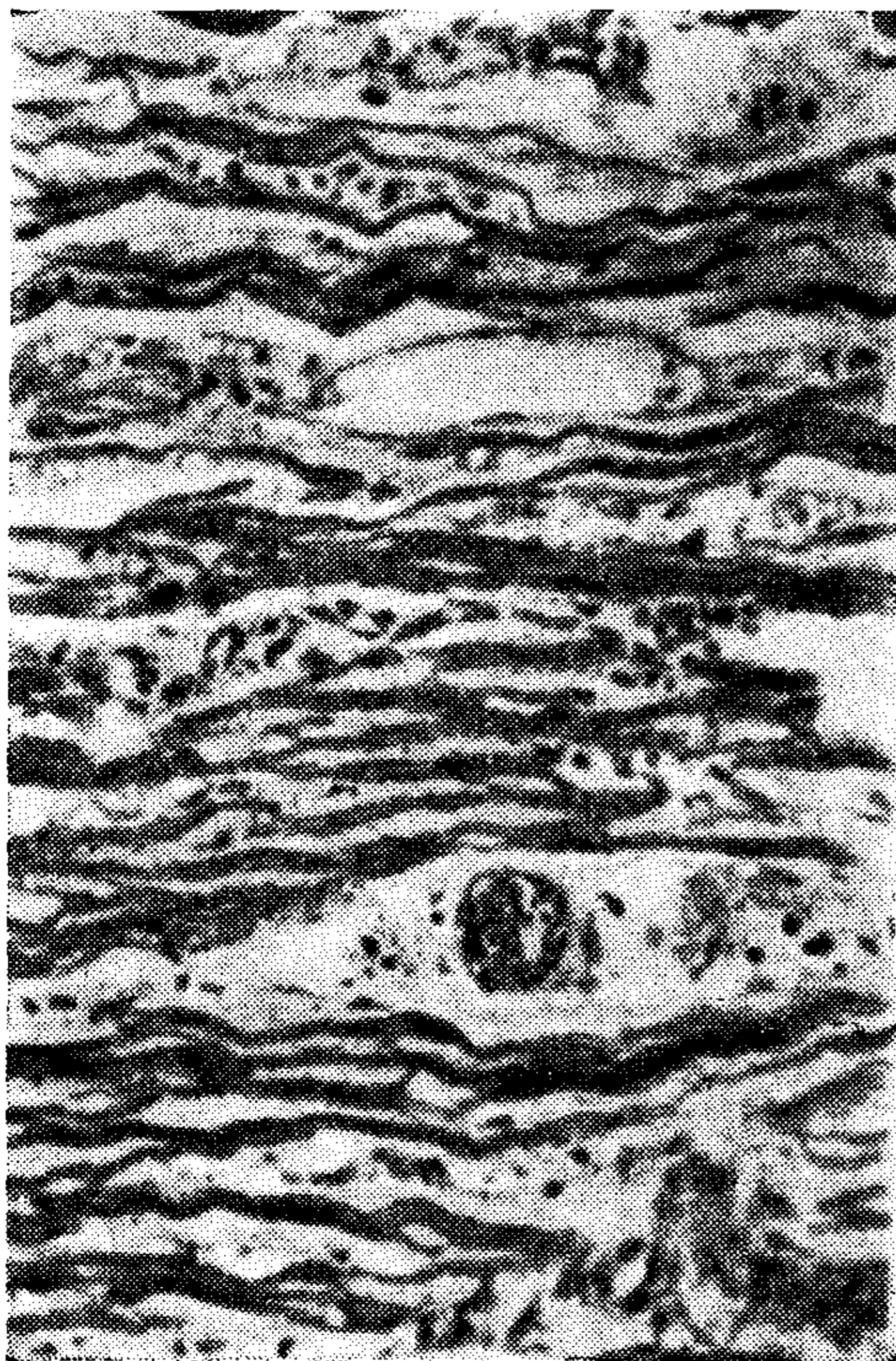
Fig. 2

- A) Orif. coronaria derecha.
- B) Valva sig. aórtica ant.
- C) Infundíbulo aórtico.
- D) Pared (rebatida) de ventrículo izq.
- E) Orejuela izq.

visceral tiene marcada vascularización y petequias. Sobre la cara anterior del ventrículo izquierdo se observan algunas bridas fibrosas.

Válvula mitral: Sobre su borde libre se observan algunos nodulillos, varios de ellos con microquistes hemáticos, los que sobre la valva parietal determina una evidente retracción del pilar y cuerdas tendinosas correspondientes. El infundíbulo aórtico es normal. La aorta muestra sobre la valva sigmoidea la emergencia de la arteria coronaria derecha.

El miocardio ventricular izquierdo alcanza un espesor de 10 mm. La aurícula derecha está algo reducida de tamaño. El ventrículo correspondiente es forma semilunar por la deformación determinada por la hipertrofia del tabique, el cual hace prociencia en su cavidad. El infundíbulo pulmonar es normal. La arteria pulmonar es normal, salvo que sobre la valva anterior izquierda de la sigmoidea se observa la emergencia de la arteria coronaria izquierda.



Figs. 3 y 4: Aspectos histológicos del miocardio ventricular izquierdo.

Microscopia: Los cortes correspondientes a miocardio ventricular izquierdo muestra en el pericardio visceral una fuerte congestión y microhemorragias superficiales. Hay marcada hipotrofia de fibras musculares, las que se muestran adelgazadas con abundante tejido conjuntivo intersticial y con discreta proliferación histiocitaria. Hay sectores en que se aprecia el reemplazo del elemento muscular por tejido conectivo.

El miocardio ventricular derecho no ofrece alteraciones. La válvula mitral tiene micronódulos fibrohistiocitarios y microseudoquistes hemáticos. El endocardio aparece con discreta hiperplasia fibroelástica.

ENFERMO Nº 2 — Edad: 8 meses.

Antecedentes: Nacido a término; peso al nacer 4.000 g. Embarazo normal.

Enfermedad actual: Cuatro días antes de la consulta comienza con decaimiento general, falta de apetito, tos y quejidos continuos. Hasta ese momento el niño no había presentado alteraciones de importancia. Su peso aumenta a 6.800 g. Por la aparente gravedad de la situación se decide internarlo.

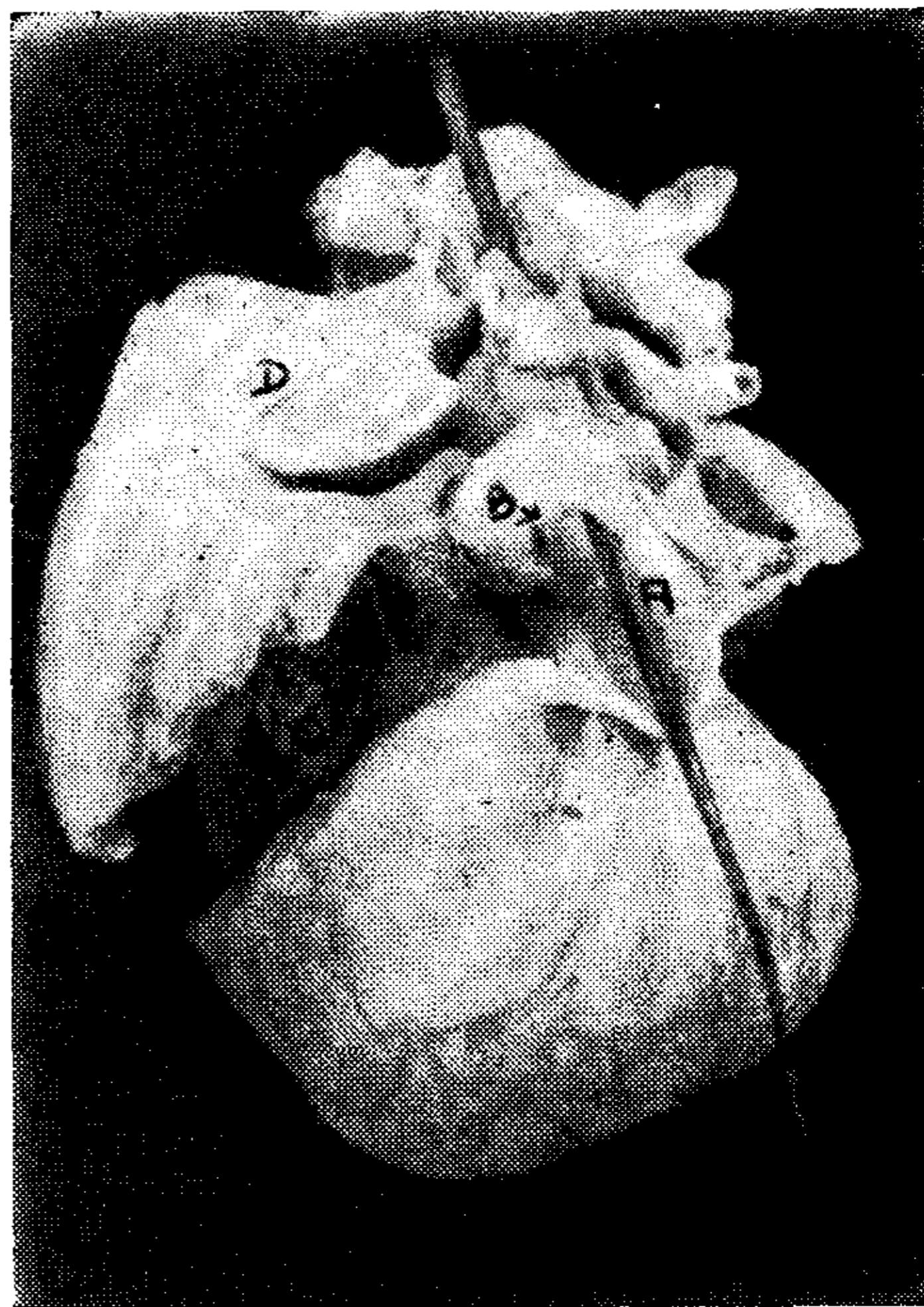


Fig. 5

- A) Art. pulmonar y rama izq. (sonda).
- B) Art. coronaria izq.
- C) Ventriculo derecho.
- D) Orejuela derecha,

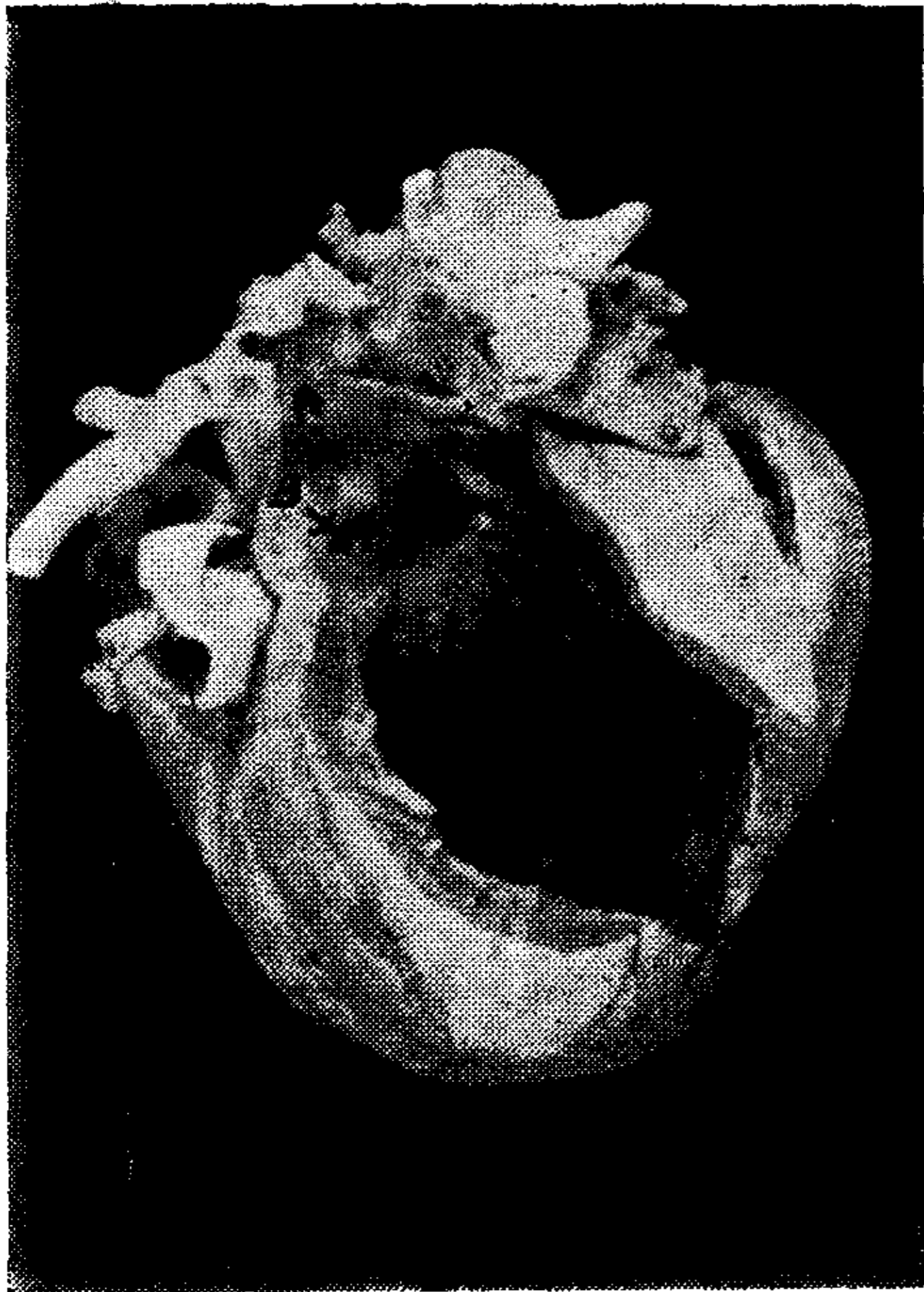


Fig. 6

- A) Aorta.
- B) Coronaria derecha.
- C) Ventrículo izquierdo.

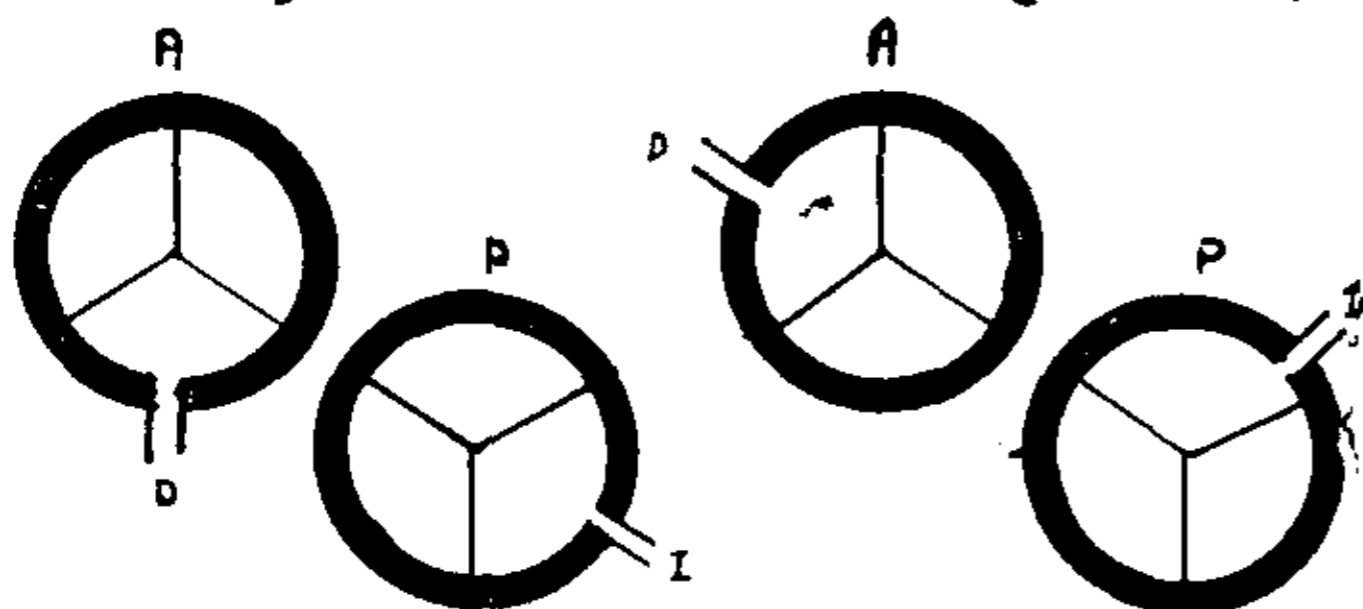
Estado actual: Revela un niño eutrófico, pálido, quejoso, con aleteo nasal y subcirosis. El examen clínico mostró franco tiraje infracostal, con disminución de entrada de aire en hemitórax derecho. En corazón los ruidos eran normales y no se apreciaron soplos. Había hēpatomegalia moderada.

La telerradiografía mostró agrandamiento cardíaco global inespecífico y circulación pulmonar normal.

El electrocardiograma; con las características de infarto de miocardio de cara anterior.

Diagnóstico clínico: Se sospechó un proceso miocárdico sin excluir las coronarias

ANOMALIA DE LAS CORONARIAS (ESQUEMA)



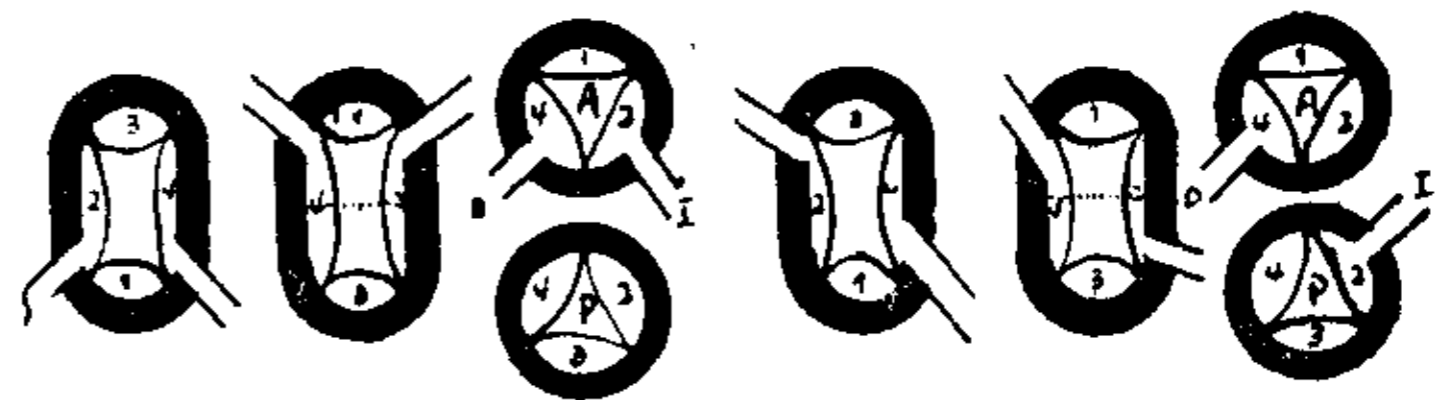
CASO N°1

CASO N°2

anómalas, en base a la radiología, electrocardiograma y examen clínico.

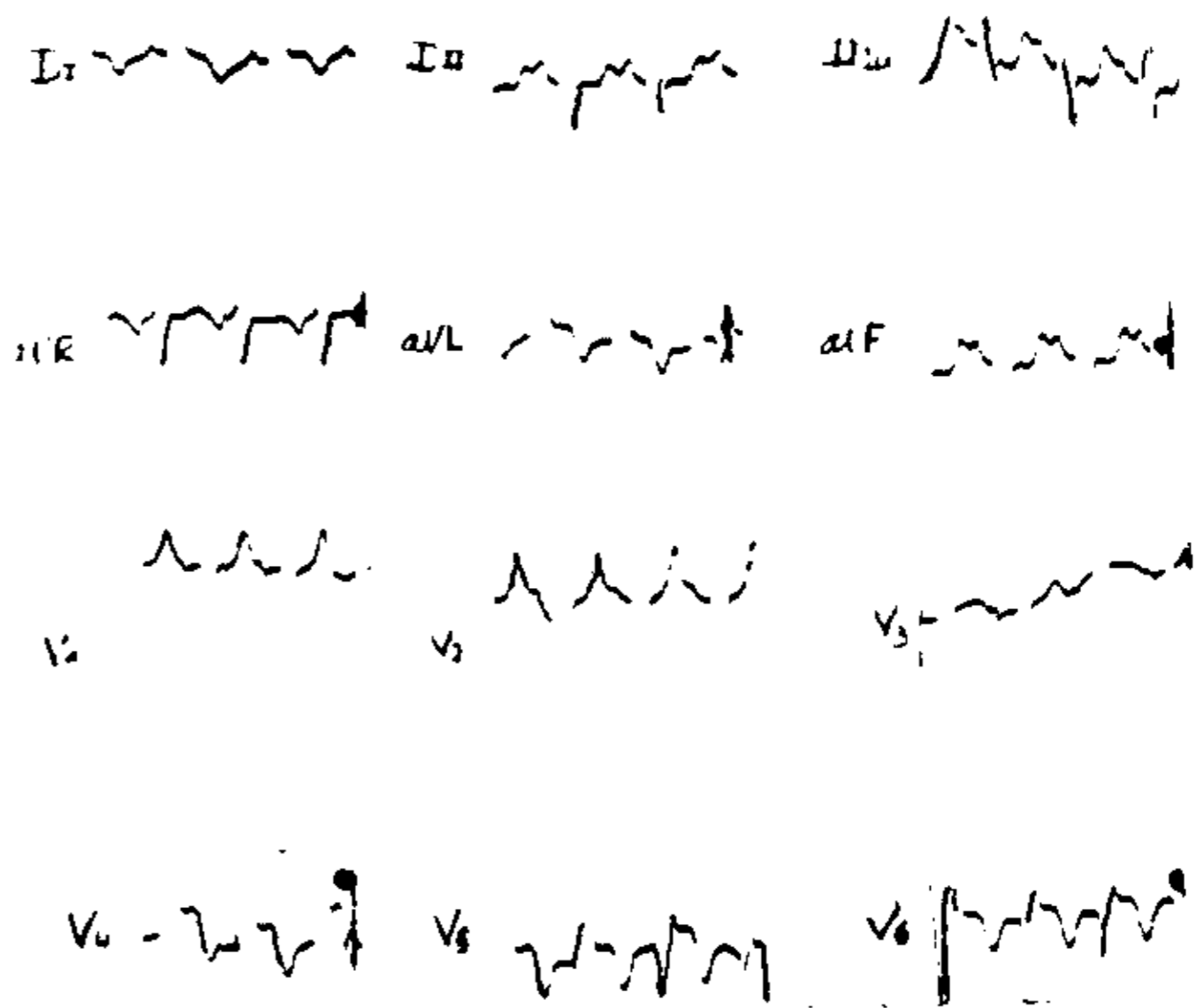
Evolución: El enfermito se fue agravando progresivamente, con acentuación de su sintomatología cardiorrespiratoria, falleciendo a los cuatro días de su internación. Durante su evolución se destacaron los siguientes síntomas: dolor, estado quejumbroso, aleteo nasal, ansiedad, disnea y traspiración.

ORIGEN EMBRIOLOGICO DE LAS CORONARIAS NORMAL Y PATOLOGICO



Anatomía patológica: Aparato circulatorio: Pericardio distendido, contiene regular cantidad de líquido citrino. El corazón está muy aumentado de tamaño, mide 9 × 6 × 5 cm y pesa 130 g (normal 30 g). La aurícula izquierda es normal. El septum atrial está ocluído. La válvula mitral es normal. El ventrículo izquierdo está muy

Anomalias Coronarias CASO N°1 E.C.G.



dilatado. El miocardio es de 10 mm de espesor. El infundíbulo aórtico no tiene particular. La aorta muestra el orificio de emergencia correspondiente a la arteria coronaria derecha con sigmoideas normales. La aurícula derecha es normal, el ventrículo derecho está moderadamente dilatado y la arteria pulmonar es normal, salvo que a unos tres milímetros de la sigmoidea se

observa la emergencia de la coronaria izquierda.

COMENTARIOS

De lo expuesto se desprende que el nacimiento anómalo de las arterias coronarias no sólo es un hecho posible estadísticamente hablando, sino también un hecho real que puede ser reconocido clínicamente a poco que se piense en él.

Hemos visto que se trata de enfermitos con menos de un año de edad, lo cual también se comprueba revisando la no muy numerosa bibliografía acerca del tema. Su cuadro clínico se caracteriza por crisis de dolor, palidez, ansiedad y traspiración, de algunos minutos de duración, los que parecen ser la expresión de una deficiencia paroxística de la circulación coronaria.

Sin embargo, hay además una anatomía y fisiología patológicas permanentes, con otros síntomas y signos que expresan dicha permanencia. Tal es el caso de la dilatación hipertrófica de ventrículo izquierdo y las modificaciones electrocardiográficas similares a las que se ven en el infarto de miocardio.

Sin necesidad de admitir que ECG es por la ocurrencia de este último, podemos comprender que aspectos electrocardiográficos como los que comentamos pueden aparecer perfectamente como consecuencia de una degeneración y fibrosis crónica de miocardio sobrevenida por la anoxia. En efecto, dichas onas con degeneración se comportan, a los efectos del registro, como verdaderos agujeros eléctricos, hecho ya observado en otras enfermedades miocárdicas como la miocarditis chagásica.

Es posible admitir que el diagnóstico pueda completarse mejor si se toman electrocardiogramas seriados durante las mencionadas crisis anginosas, a los fines de demostrar una posible ingerencia paroxística de factores espasmódicos en el mecanismo fisiopatológico.

La radiología de hipertrofia y dilatación es inespecífica y parece corresponder en realidad a la habitual de todos los procesos inflamatorios o metabólicos del miocardio. Cabe consignar que otros autores han llamado la atención sobre la dilatación e hipertrofia localizada exclusivamente a ventrículo izquierdo. Sin negarlo, puesto que nuestras necropsias lo confirman, pensa-

mos que, desde el punto de vista radiológico es bastante difícil en el lactante, asegurar la no participación del ventrículo derecho en el cuadro de cardiomegalia.

La embriología de estos defectos se comprende claramente analizando la figura donde se ve el nacimiento de ambas coronarias en el tronco arterioso común. Posteriormente al diferenciarse la aorta y pulmonar, la implantación sufre una rotación que lleva ambos orificios hacia el sector aórtico, contando para ello con la proximidad previa de ambos. En el caso de la implantación anómala de la coronaria izquierda, sucede que ambos orificios se hallan enfrentados y muy separados, de tal manera que al sufrir la rotación que sigue a la diferenciación de los troncos aórtico y pulmonar, la coronaria derecha queda dentro del primero y la izquierda dentro del segundo.

La fisiología patológica es también muy fácil de explicar, ya que una gran zona del ventrículo izquierdo recibe sangre con oxigenación deficiente y sometida a un régimen pulmonar de presiones decreciente desde el nacimiento hasta los primeros seis meses de vida. En cambio la circulación sistémica se ha de ver sometida a un régimen de presiones cada vez mayores, con lo cual la pared intraventricular contraída durante la sístole ejerce sobre las coronarias perforantes una presión que impide el riego de pericardio a endocardio. En un sujeto normal esta contracción comprime las arterias y dificulta el flujo coronario en pequeña proporción. Es lógico suponer que el mismo mecanismo de compresión actuará con tanto mayor resultado de disminución de flujo cuanto menor sea la presión de la sangre proveniente de la coronaria anómala izquierda pulmonar. Por otra parte a esta causa mecánica se suma otra similar que es el aumento progresivo de trabajo del ventrículo por aumento de las resistencias sistémicas, o lo que es lo mismo de la presión arterial general, hecho conocido que sucede desde el nacimiento.

Es fácil, pues, comprender que cuando las presiones del circuito sistémico se equiparen y aún superen a las del circuito pulmonar, comenzarán a manifestarse en forma permanente y en forma paroxística los hechos clínicos que nos ocupan. Esto explica en definitiva por qué la enfermedad se

manifiesta entre los tres y seis meses de edad, justamente cuando los regímenes de presiones de ambas circulaciones se entrecruzan y la aórtica comienza a superar a la pulmonar.

CORONARIAS ANÓMALAS

- 1) La enfermedad aparece bruscamente entre los 3 a 6 meses. Precedida de Buena salud y desarrollo normal.
- 2) Antecedentes de crisis de disnea, anorexia, dolores intensos con llanto, palidez, colapso, traspiraciones.
- 3) Examen clínico sin soplos, insuficiencia cardíaca.
- 4) Radiología de agrandamiento cardíaco.
- 5) E.C.G. con las características de infarto de miocardio de cara anterior.
- 6) Patogenia:
 - a) Sangre venosa irrigando el v. izq.
 - b) Muy baja presión en la coronaria que nace de la pulmonar.
- 7) Tratamiento: Muchos se han propuesto sin resultado, y los niños fallecen con gran dilatación y fibrosis del ventrículo izquierdo.

RESUMEN

Se relatan dos casos clínicos con su correspondiente estudio anatómico que muestra la implantación anómala de los troncos coronarios naciendo de la arteria pulmonar.

Se hace hincapié en la posibilidad del diagnóstico clínico, basado en algunos síntomas como dolor, transpiración, ansiedad, etcétera. Así como modificaciones electrocardiográficas que son la expresión de la insuficiencia coronaria.

El interés por esta anomalía acrece con los progresos de la cirugía cardiovascular.

BIBLIOGRAFIA

1. Bland, E. F., White, P. D. and Garland, J.: Congenital anomalies of the coronary arteries. Report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Amer. Heart J. R.*: 787, 1933.
2. Bronstein J.: Nacimiento anómalo de las arterias coronarias. *Rev. Arg. de Cardiol.*, 14: 325, 1947.
3. Dongelot, E., Heim di Balsac, R. y col.: "Cardiopathies Congenitales" 1954 París Masson et Cie Editeurs, pág. 959 a 965.
4. Eidlow, S. and Mackenzie, E. R.: Anomalous origin of the left coronary from the pulmonary artery; report of case diagnosed clinically and necropsy. *Amer. Heart J.* 32: 243, 1946.
5. Garrahan J. P.: "Lesiones de Pediatría". Buenos Aires, 1947. Ateneo, pág. 177.
6. Gasul, B. M. and Loeffler, E.: Anomalous Origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (Bland - White - Garland syndrome); report of four cases. *Pediatrics* 4: 498, 1949.
7. Kaunitz, P. E.: Origin of the left coronary artery from pulmonary artery. *Amer. Heart J.* 33: 182, 1947.
8. Kittle, C. F., Dichl, A. M., and Heilkunn, A.: Anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery; report of a case and surgical consideration. *J. Pediatr.* 47: 198, 1955.
9. Kreuser R. y col.: Archivos Arg. de Pediatría, I - VII - 1951, pág. 3; Tomo XL, año 24, (un caso).
10. McKinley, H. I., Andrews, J. and Neill, C. A.: Left coronary artery from pulmonary artery; three cases, one with cardiac amputation. *Pediatrics* 8: 828, 1951.
11. Rossi, E.: "Cardiopatías del Lactante". Barcelona, 1958. Editorial Científico Médica, pág. 293 a 302.
12. Solaff, L. A.: Anomalous coronary arteries arising from the pulmonary artery. *Amer. Heart J.* 24: 118, 1942.
13. Taussig, H. B.: "Malformación congénita del Corazón". Buenos Aires, 1947. Editorial Artecnic. Págs. 295 a 301.