

## TEMAS DE ACTUALIDAD

### NACIMIENTO ANOMALO DE LAS ARTERIAS CORONARIAS

por el doctor

JULIO BRONSTEIN

Desde la descripción inicial de Abrikosoff<sup>1</sup> en 1911 hasta la fecha, se han registrado 21 casos de niños y 7 de adultos con la anomalía congénita que motiva esta síntesis.

Pocos son los casos en los cuales esta condición ha sido diagnosticada en vida. Sin embargo, las manifestaciones clínicas, electrocardiográficas y radiológicas a que da lugar son tan características que bastaría pensar en ella para formular con facilidad el diagnóstico correcto en la mayoría de los casos. Además, el estudio de los niños afectados de tal anomalía ha permitido y permitirá seguir enriqueciendo el cúmulo de los conocimientos referentes a las consecuencias de la insuficiencia de la circulación coronaria sobre el corazón en su forma más pura. Es por tal causa que hemos creído de interés hacer esta reseña del estado actual de la cuestión.

Antes de abordar el tema, juzgamos de utilidad recordar previamente algunas nociones de embriología.

Primitivamente el aparato circulatorio está formado por un tubo que recibe sangre venosa por su extremidad caudal y la envía por su extremidad cefálica o arterial. Cuando el tubo aumenta en extensión se diferencia en seno venoso, aurícula primitiva, ventrículo primitivo, bulbus cordis y tronco arterioso o aorta ventral; posteriormente se forman tabiques que dividen estas distintas porciones; de esta manera dividiéndose el tronco arterioso, da nacimiento a las arterias aorta y pulmonar. Pero antes de que se divida el tronco arterioso aparecen los brotes endoteliales primitivos que darán lugar al nacimiento de las coronarias. De todo esto se deduce que una localización anormal de los brotes endoteliales o un desplazamiento del tabique, dará lugar a un nacimiento anómalo de las coronarias<sup>2</sup>.

Hay 4 posibilidades de nacimiento anómalo de las coronarias<sup>3</sup>:

- 1º — Nacimiento de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar (es la variedad que se presenta con mucho mayor frecuencia).
- 2º — Nacimiento de la coronaria derecha en la arteria pulmonar.
- 3º — Nacimiento de ambas coronarias en la arteria pulmonar.
- 4º — Nacimiento de una coronaria accesoria en la arteria pulmonar (esta variedad tiene poca importancia desde el punto de vista anatomopatológico y clínico porque irriga una zona limitada de miocardio).

De acuerdo con lo habitualmente aceptado, normalmente el ventrículo derecho recibe sangre casi exclusivamente de la coronaria derecha mientras que el ventrículo izquierdo está en cambio irrigado en su mayor extensión por la coronaria izquierda, pero recibe en su parte posterior sangre de la coronaria derecha. Esta distribución de la circulación coronaria, nos explicará las localizaciones de las alteraciones patológicas halladas en el nacimiento anómalo de los vasos que estamos estudiando.

1º) — *Nacimiento de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar.* Esta variedad, como hemos dicho más arriba, es la más frecuente, atribuyéndose este hecho a la proximidad del seno de Valsalva izquierdo al tabique del tronco arterioso de modo que un desplazamiento mínimo de este tabique es suficiente para englobar a la coronaria izquierda en la pulmonar. El seno de Valsalva derecho está localizado mucho más lejos del tabique de modo que se necesita un mayor desplazamiento del mismo, para incorporar la coronaria derecha a la arteria pulmonar<sup>4</sup>.

La mayoría de estos enfermos mueren en la primera infancia, repentinamente o en insuficiencia cardíaca o a raíz de un proceso pulmonar; sólo en casos excepcionales llegan a la edad adulta y mueren de enfermedad intercurrente. Parece predominar el sexo femenino.

*Manifestaciones anatomopatológicas.* — En el adulto son mínimas, casi no se observan alteraciones en el miocardio ni el endocardio. En cambio, llama poderosamente la atención el gran desarrollo de la circulación colateral y el agrandamiento de la coronaria derecha que en algunos casos tiene aspecto cirsoideo, y toma a su cargo la mayor parte de la irrigación del miocardio. Estos últimos hechos explican la indemnidad del músculo cardíaco y la larga sobrevida de estos enfermos<sup>4</sup>.

En los infantes es donde se observan las manifestaciones anatómopatológicas más características. Elles son la consecuencia de la anoxia crónica del miocardio; efectivamente la coronaria izquierda recibe en estos casos sangre venosa de la arteria pulmonar; además, la presión en el ventrículo derecho es  $1/6$  de la presión en el ventrículo izquierdo, por lo cual la presión en la coronaria izquierda es muy inferior a lo normal y siendo la circulación coronaria función de la presión, disminuye también; este déficit de oxígeno provoca hipertrofia de las fibras musculares lo cual lleva aparejado un mayor requerimiento que al no poder ser satisfecho agrava aún más la anoxia.

En un principio se creyó que estas alteraciones se inician en la vida fetal, pero el hecho de que Limbourg<sup>6</sup> encontró que las manifestaciones miocárdicas eran mínimas en un niño que murió a los 10 días de edad, hace desechar la anterior hipótesis.

El examen macroscópico revela dilatación a veces aneurismática del ventrículo izquierdo y gran aumento de peso del mismo que puede alcanzar hasta 4 veces más de lo normal. Este aumento de peso es debido a la hipertrofia de las fibras musculares y al aumento del tejido conjuntivo. En algunas ocasiones se observa ligera dilatación del ventrículo derecho, atribuible a insuficiencia ventricular izquierda y prominencia del tabique interventricular hacia la derecha. La arteria coronaria derecha aparece de aspecto normal y la izquierda se presenta dilatada y con el aspecto de una vena (por adelgazamiento de la capa media y por llevar en su interior sangre venosa).

Las manifestaciones histopatológicas se localiza en las zonas irrigadas por la coronaria izquierda: parte anterior del tabique y parte anterior y lateral del ventrículo izquierdo y músculo papilar anterior izquierdo<sup>3</sup>. A este nivel se observa zonas de necrosis alternando con zonas de fibrosis y calcificaciones (el hecho de ser raras estas calcificaciones en la esclerosis coronaria y tan frecuentes en el niño en las lesiones provocadas por la anoxia miocárdica se atribuye a que las cifras del calcio en el suero, del fósforo inorgánico y de las fosfatasas son mayores en la niñez que en la edad adulta); el endocardio presenta engrosamientos subyacentes a las lesiones miocárdicas constituidos por tejido fibroso y elástico; la circulación colateral es poco manifiesta debido a que el curso rápido de la en-

fermedad no permite su desarrollo, pero en cambio es un hecho característico la presencia de sinusoides embrionarios en abundancia<sup>3</sup>. Estos sinusoides embrionarios son espacios que se encuentran entre las fibras musculares embrionarias, están limitados por una capa endotelial y comunican con la cavidad ventricular, sirven para la irrigación del miocardio y posteriormente forman parte de la circulación coronaria; pues bien, estos sinusoides persisten en su intento de compensar el déficit coronario, no logrando su propósito, pues son incapaces de prevenir los cambios degenerativos. Las arterias pequeñas de la pared del ventrículo izquierdo presentan hiperplasia de la íntima, adelgazamiento de la capa media al igual que la coronaria izquierda y aumento de tejido fibroso en la adventicia.

*Sintomatología.* — En el adulto puede permanecer ignorada la enfermedad porque el gran desarrollo de la circulación colateral previene las alteraciones miocárdicas no dando lugar por lo tanto a manifestaciones clínicas, radiológicas ni electrocardiográficas.

En el niño en cambio las cosas se presentan de otra manera. Los primeros 2 meses transcurren normalmente, quizá porque en las primeras semanas de la vida, la sangre de la coronaria izquierda es suficiente para satisfacer las escasas demandas del miocardio, manteniendo este su integridad<sup>6</sup>. Es recién después del 3er. mes cuando por el crecimiento, el niño impone mayores necesidades al miocardio y sobreviene el déficit coronario, agravado por el cierre del ductus<sup>7</sup> (disminuyendo aún más el aporte de oxígeno, al impedir la llegada de sangre desde la aorta a la pulmonar); sobreviene entonces las lesiones del miocardio con la consecuente aparición de manifestaciones clínicas. El niño que hasta entonces llevaba una vida normal, comienza a presentar una serie de trastornos caracterizados por: dificultad a la ingestión alimenticia acompañada de regurgitación, disnea, cianosis, palidez y schok, que por ser precipitados por el esfuerzo de la comida, hacen pensar en un agor de esfuerzo. En algunos casos el ventrículo izquierdo comprime el lóbulo inferior del pulmón izquierdo dando atelectasia del mismo con su sintomatología característica (matidez, vibraciones vocales abolidas, silencio respiratorio y a veces respiración brónquica)<sup>3</sup>.

*Radiología.* — La radiología muestra aumento del tamaño de la silueta cardíaca a expensas del ventrículo izquierdo y revela la

atelectasia pulmonar cuando está presente: la radioscopía muestra dilatación aneurismática del ventrículo izquierdo.

*Electrocardiograma.* — Presenta habitualmente alteraciones lo suficientemente características como para permitir formular un diagnóstico correcto. Además de las modificaciones del QRS, es habitual el hallazgo de ondas T invertidas en DI y DII, con o sin modificaciones del segmento S-T. En un caso del adulto, sin confirmación necroscópica se ha descrito bloqueo de rama con P-R alargado <sup>8</sup>.

2º) — *Nacimiento de la coronaria derecha en la arteria pulmonar* <sup>9, 10</sup>. — Sólo se registran 2 casos en la literatura médica. Los dos eran adultos y murieron de afección intercurrente. No se hallaron alteraciones patológicas del miocardio; como no se pudo demostrar circulación colateral, Kaunitz piensa que la falta de alteraciones miocárdicas y como consecuencia de manifestaciones clínicas, deben atribuirse a que la sangre venosa de que es portadora la coronaria derecha es suficiente para satisfacer las demandas del ventrículo derecho.

3º) — *Nacimiento de ambas coronarias en la pulmonar izquierda* <sup>5, 11</sup>. — Hasta la fecha sólo se observaron 2 casos que murieron a los 10 días de edad; uno asociado a atresia congénita tricúspidea y comunicación interventricular, y otro que presentó disnea y cianosis al 3er. día, la radiografía reveló un ventrículo izquierdo dilatado y la necropsia mostró agrandamiento ventricular izquierdo y degeneración miocárdica de ambos ventrículos. Como se comprende en esta variedad la anoxia es mucho mayor, las alteraciones más graves y abarcan a ambos ventrículos y la sobrevida es por lo tanto mucho más corta.

*Tratamiento.* — Desgraciadamente es muy poco o nada lo que podemos hacer, sólo debemos conformarnos con el uso de los vasodilatores coronarios para atenuar las molestias de estos desgraciados enfermitos, y la muerte sobrevendrá inexorablemente, ya sea en forma repentina, por insuficiencia cardíaca o por una afección pulmonar intercurrente.

Quizás en el futuro, a semejanza de lo que se hace actualmente en algunos casos de mal anginoso, se intenten intervenciones quirúrgicas sobre el pericardio, para promover la formación de colaterales y mejorar la irrigación del miocardio permitiendo así una mayor sobrevida.

*En resumen*, se trata de una afección rara (se encontró un solo caso en 6800 autopsias practicadas en el Massachussets General Hospital <sup>7</sup> y dos casos en 7800 autopsias en el Mount Sinai Hospital <sup>4</sup>), de curso casi inexorablemente fatal en la primera infancia, y cuyo diagnóstico puede hacerse con certeza in vivo por crisis de angor que sobrevienen durante la ingestión alimenticia, por trastornos electrocardiográficos que revelan anoxia del miocardio y por evidencia radiológica de agrandamiento del ventrículo izquierdo.

BIBLIOGRAFIA

1. *Abrikosoff A.* — "Wirchows Arch. f. path. Anat.", 1911, 223, 413.
2. *Brown J. W.* — Congenital Heart Disease, J. Bale. London, 1939, 8.
3. *Soloff L. A.* — "Am. Heart J.", 1942, 24, 118.
4. *Kaunitz P. E.* — "Am. Heart J.", 1947, 33, 182.
5. *Limbouurg M.* — "Beitr. z. path. Anat. u. z. allg. Path.", 1937, 100, 191.
6. *Eidlow S. y Mackenzie E. R.* — "Am. Heart J.", 1946, 32, 243.
7. *Bland E. F., White P. D. y Garland J.* — "Am. Heart J.", 1933, 8, 787.
8. *Diaz F. V.* — "Med. españ.", 1945, 13, 141.
9. *Monckeberg J. G.* — "Zentralbl. f. Herz. u. Gefasskr.", 1914, 6, 441.
10. *Schley J.* — "Frankf. Ztschr. f. Path.", 1925, 32, 1.
11. *Grayzel D. M. y Tennant R.* — "Am. J. Path.", 1934, 10, 791.