

# Nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda desde el tronco de la arteria pulmonar con isquemia miocárdica e insuficiencia mitral

Ivana Vanesa Oliveri\*  
Diego Xavier Chango-Azanza\*  
Alejandro Deviggiano\*\*  
Martín Alejandro Munín\*  
Gustavo Sánchez\*

## Correspondencia

Ivana Vanesa Oliveri  
vanesaoliveri@gmail.com

\*Instituto Universitario CEMIC. Buenos Aires. Argentina

\*\*Departamento de Estudios Cardiovasculares no Invasivos. Diagnóstico Maipú. Buenos Aires. Argentina

## Palabras clave

- ▷ Síndrome de Bland-White-Garland
- ▷ Nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda desde el tronco de la arteria pulmonar (ALCAPA)
- ▷ Isquemia miocárdica
- ▷ Insuficiencia mitral

## Keywords

- ▷ Bland-White-Garland Syndrome
- ▷ Anomalous origin of the left coronary artery from the trunk of the pulmonary artery (ALCAPA)
- ▷ Myocardial ischemia
- ▷ Mitral regurgitation

## RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente con diagnóstico de nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda desde el tronco de la arteria pulmonar (ALCAPA). Se trata de una paciente joven con diagnóstico de insuficiencia mitral severa asintomática de causa no esclarecida. La inesperada evidencia de isquemia en territorio anterior y apical en la ecocardiografía de estrés solicitada para la evaluación funcional, sumado a los signos característicos de la ecocardiografía sugirió el diagnóstico presuntivo de ALCAPA, que se confirmó con coronariografía por TC.

Entre los pocos pacientes con ALCAPA que alcanzan la vida adulta, la isquemia miocárdica como presentación inicial es poco frecuente.

## ABSTRACT

We present the case of a patient with a diagnosis of anomalous origin of the left coronary artery from the trunk of the pulmonary artery (ALCAPA). The patient had a previous diagnosis of asymptomatic severe mitral regurgitation of unknown cause. The unexpected evidence of ischemia in the anterior and apical territory in the stress echocardiogram requested for functional evaluation in addition to the characteristic echocardiographic signs suggested the presumptive diagnosis of ALCAPA, which was confirmed with non-invasive coronary CT.

Among the few patients with ALCAPA who reach adulthood, myocardial ischemia as initial presentation is rare.

## Presentación del caso

Se presentó al laboratorio de ecocardiografía una paciente de 18 años con insuficiencia mitral severa asintomática de causa no esclarecida para evaluación funcional con ecocardiografía de estrés con ejercicio.

El estudio basal mostró dilatación auricular izquierda, ventrículo izquierdo dilatado con fracción de eyección conservada y sin alteraciones de la motilidad parietal. Se observó movimiento restrictivo sistólico de la valva posterior de la válvula mitral (mecanismo IIIb de Carpentier). Insuficiencia mitral de grado severo (hiperflujo anterógrado, ORE de 43 mm<sup>2</sup>, volumen regurgitante 76 ml) (Video 1, Figura 1).

El análisis de *strain* longitudinal global se pudo estimar en -23% (Figura 2).

La ecocardiografía tridimensional mostró un incremento de los volúmenes del ventrículo izquierdo (Figura 3). También con esta técnica se analizó el mecanismo de insuficiencia mitral, y se descartó compromiso orgánico y se confirmó restricción del movimiento sistólico de la valva posterior como la causa de la regurgitación valvular (Video 2).

Un estudio más detallado permitió visualizar la arteria coronaria naciendo del seno coronario derecho (Figura 4), la dilatación del vaso en todo su trayecto en el surco auriculoventricular y la presencia de múltiples ramos colaterales tortuosos. No se pudo determinar el origen de la arteria coronaria izquierda.

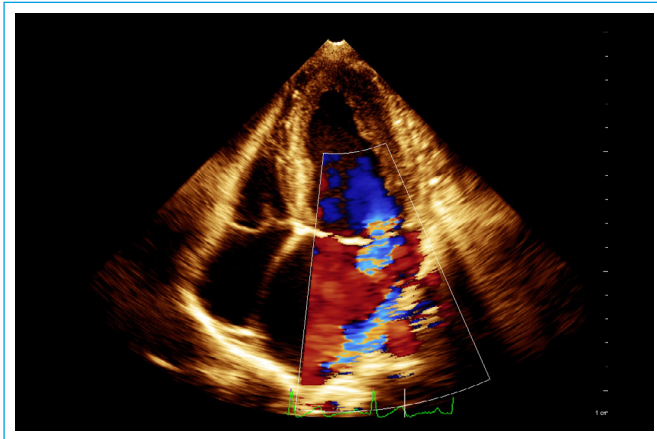
Se realizó una ecocardiografía de estrés como parte de la evaluación funcional de la valvulopatía. El estudio puso en evidencia la presencia de isquemia en territorio de distribución de la arteria coronaria izquierda: pared anterior y en segmentos apicales del ventrículo izquierdo (Video 3).

Para confirmar la sospecha diagnóstica se realizó una angiogramografía coronaria multicorte que mostró el nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar como causa de isquemia miocárdica e insuficiencia mitral. La arteria coronaria derecha presenta origen y trayecto normal. Se observa marcada dilatación y tortuosidad de las arterias coronarias (Figura 5).

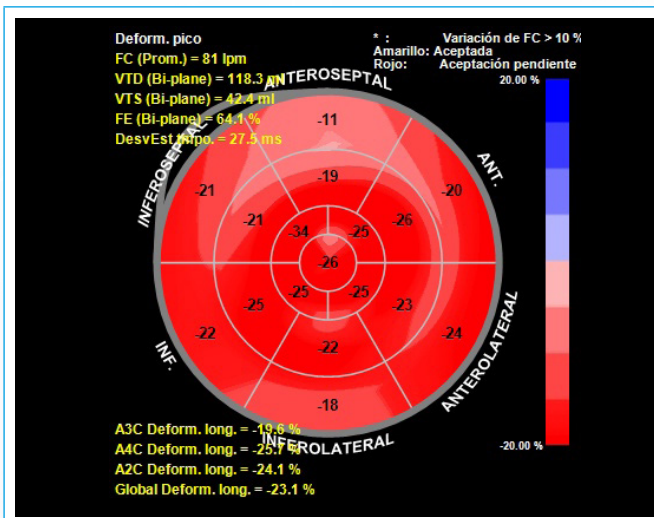
La tomografía computarizada multicorte con reconstrucción tridimensional permitió evaluar con mucha precisión el sitio del nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda. Se realizó una impresión tridimensional del modelo que muestra muy bien el nacimiento de la arteria coronaria izquierda de la cara

posterior de la arteria pulmonar, y que podría ser de utilidad para el cirujano a la hora de decidir la estrategia quirúrgica (Video 4).

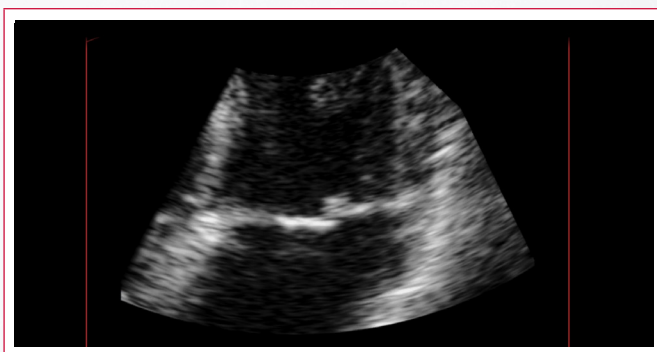
## Estudio por imagen



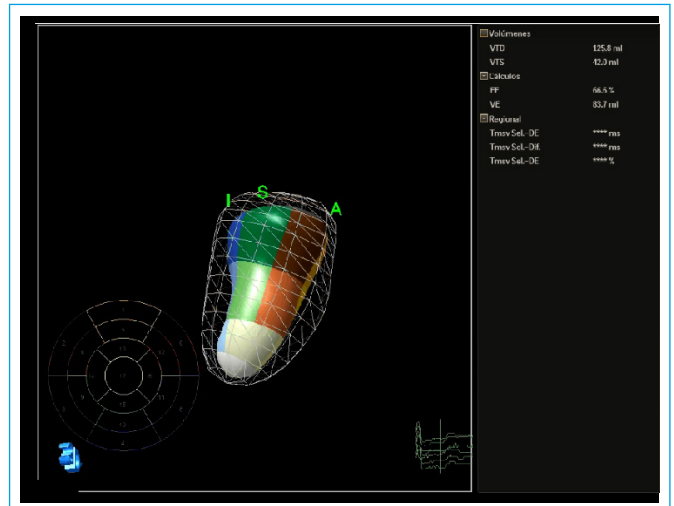
**Figura 1.** Vista apical de cuatro cámaras que muestra dilatación auricular izquierda e insuficiencia mitral severa con *jet* excéntrico



**Figura 2.** Strain longitudinal global del ventrículo izquierdo estimado en -23,1%



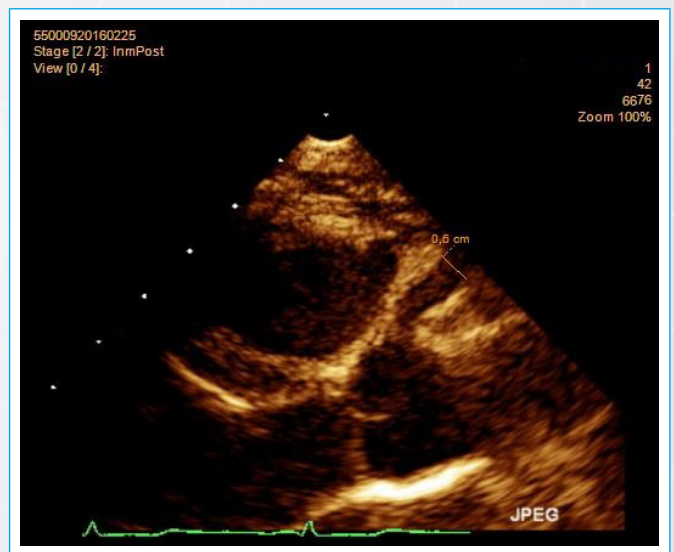
**Video 1.** Zoom de la válvula mitral desde la vista apical de cuatro cámaras donde se observa movimiento restrictivo de la valva posterior mitral



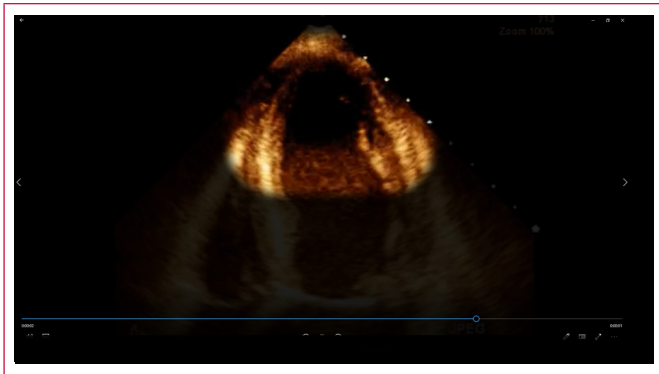
**Figura 3.** Volumen y fracción de eyección del ventrículo izquierdo obtenido por ecocardiografía tridimensional



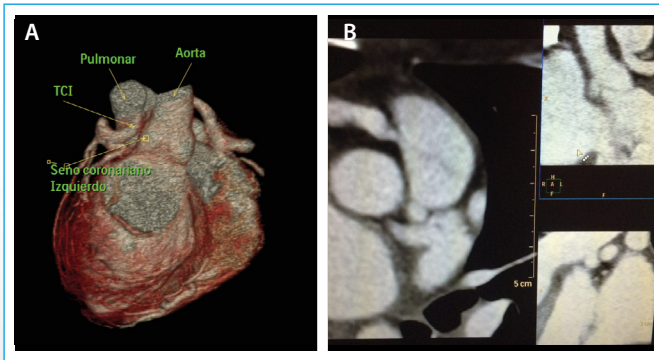
**Video 2.** Vista auricular de la válvula mitral (vista del cirujano). Zoom tridimensional obtenido mediante ecocardiografía transtorácica tridimensional



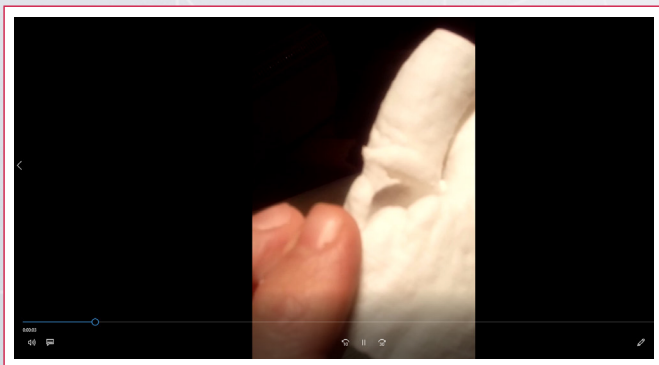
**Figura 4.** Eje largo paraesternal que muestra seno coronario y arteria coronaria derecha dilatados



**Vídeo 3.** Evaluación por ecocardiografía de estrés, plano apical de cuatro cámaras. Se observa un trastorno de contractilidad al pico de ejercicio en los segmentos apicales



**Figura 5.** Angiotomografía coronaria que evidencia el nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda desde el tronco de la arteria pulmonar



**Vídeo 4.** Modelo de impresión tridimensional a partir de la angiotomografía

## Discusión

La malformación de las arterias coronarias corresponde a un grupo infrecuente de anomalías congénitas de las que la más conocida es la fístula coronaria, que genera isquemia miocárdica por robo de flujo coronario<sup>(1)</sup>. Debido a que este grupo constituye una entidad congénita infrecuente, que afecta a menos del 1% de la población<sup>(2)</sup>, se desconocen datos fidedignos de su incidencia. El ALCAPA, también conocido como síndrome de Bland-

White-Garland, representa aproximadamente el 0,25-0,50% de todas las cardiopatías congénitas<sup>(3)</sup>. Esta entidad reviste especial importancia por su alta mortalidad en edades tempranas. La supervivencia en la infancia es cercana al 10%<sup>(4)</sup>, y los que logran sobrevivir pueden presentar muerte súbita durante la juventud<sup>(1, 4, 5)</sup>. La presentación clínica más agresiva en edades tempranas se debería a la ausencia de circulación colateral que ayudaría a mantener la perfusión miocárdica en adultos<sup>(3)</sup>.

Tras el nacimiento, la circulación hacia el territorio izquierdo por la arteria coronaria homónima es provista desde la arteria pulmonar. Más tarde, al caer las resistencias pulmonares y disminuir la presión en la arteria pulmonar, el flujo de la arteria coronaria izquierda de vuelve retrógrado, generando un robo de flujo coronario. En esta instancia, la supervivencia dependerá del grado de circulación colateral que se haya desarrollado<sup>(1, 5)</sup>.

En aquellos pacientes que alcanzan la edad adulta, el ALCAPA puede generar isquemia miocárdica, disfunción ventricular izquierda, insuficiencia cardíaca y, en muchos casos, su forma de presentación es la muerte súbita de causa arrítmica, dependiendo nuevamente del desarrollo de la circulación colateral<sup>(5)</sup>. Todos estos cambios generan secundariamente diferentes grados de hipertensión pulmonar.

La insuficiencia mitral, aunque en algunos casos puede deberse a degeneración mixomatosa o a la asociación con anomalías congénitas (hendidura, cuerdas cortas), suele ser secundaria a isquemia de los músculos papilares y del miocardio subyacente, como en el caso de la paciente de este caso<sup>(5)</sup>.

Debido a la escasa cantidad de pacientes que alcanzan la vida adulta, la evidencia científica de pacientes adultos es limitada, tanto en su estrategia conservadora como en la conducta quirúrgica. Se ha descrito un caso excepcional de un paciente de edad avanzada en donde se optó por una estrategia conservadora<sup>(6)</sup>. En aquellos pacientes adultos en los que se realiza un diagnóstico adecuado, la corrección quirúrgica se ha asociado con buenos resultados a largo plazo<sup>(4)</sup>.

La tomografía computarizada multicorte representa una herramienta de gran valor diagnóstico en la actualidad y ha logrado reemplazar a la angiografía invasiva convencional, ya que puede tener una excelente resolución espacial que permite orientar la estrategia quirúrgica y el seguimiento<sup>(7)</sup>.

La estrategia quirúrgica debe evaluarse individualmente. Si bien el reemplante de la arteria coronaria izquierda y la reparación valvular es la técnica de elección, la anatomía de la válvula mitral debe evaluarse cuidadosamente, ya que en algunos casos no es factible la reparación y debe reemplazarse<sup>(8)</sup>.

## Conclusión

La presencia de insuficiencia mitral isquémica no siempre es consecuencia de enfermedad coronaria clásica (aterosclerótica), en algunas ocasiones, como el de esta paciente, puede estar vinculada a anomalías congénitas de las arterias coronarias. En este caso, el nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar generó insuficiencia mitral severa por compromiso isquémico con disminución de la movilidad sistólica de la valva posterior. La prueba evocadora de isquemia desencadenó, además, isquemia miocárdica apical y anterior.

Afortunadamente, esta mujer joven desarrolló circulación colateral suficiente para sobrevivir durante los primeros años de vida, sin embargo, la isquemia miocárdica generó insuficiencia valvular.

En resumen, el correcto examen físico en una paciente asintomática inició la cascada diagnóstica que permitió establecer un diagnóstico certero de manera no invasiva ante una patología poco frecuente, de alta mortalidad y que requiere resolución quirúrgica.

### Ideas para recordar

- En niños y adolescentes sintomáticos hay que descartar la presencia de ALCAPA debido a su alta mortalidad.
- El ALCAPA puede generar insuficiencia mitral de causa isquémica en pacientes jóvenes.
- La angiotomografía es una herramienta útil para planear la estrategia quirúrgica y seguimiento.

### Bibliografía

1. Takaaki I, Hidekazu K, Yumi I, et al. A case of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery presenting with sudden cardiac arrest due to coronary artery steal generated by excessive exercise. *J Cardiol Cases* 2016; 14: 145-148.
2. Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies: incidence, pathophysiology, and clinical relevance. *Circulation* 2002; 105: 2449-2454.
3. Pfanschmidt J, Ruskowski H, de Vivie E. Bland-White-Garland syndrome. Clinical aspects, diagnosis, therapy. *Klin Padiatr* 1992; 204: 328-334.
4. Parizek P, Haman L, Harrer J, et al. Bland-White-Garland syndrome in adults: sudden cardiac death as a first symptom and long-term follow-up after successful resuscitation and surgery. *Europace* 2010; 12: 1338-1340.
5. Safder T, Kvapil J, Vacek J, et al. Congenital coronary artery anomaly in an asymptomatic patient presenting with cardiac arrest. *Kans J Med* 2017; 10: 1-8.
6. Khanna A, Torigian D, Ferrari V, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adulthood on CT and MRI. *Am J Roentgenol* 2005; 185: 326-329.
7. Al Umairi RS, Al Kindi F, Al Busaidi F. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: the role of multislice computed tomography (MSCT). *Oman Med J* 2016; 31: 387-389.
8. Barbetakis N, Efstathiou A, Efstathiou N, et al. A long-term survivor of Bland-White-Garland syndrome with systemic collateral supply: A case report and review of the literature. *BMC Surg* 2005; 5: 23.