

Origen Anómalo de la Arteria Coronaria Izquierda del Tronco Pulmonar en Niño de Siete Meses: Papel del Strain Miocárdico tras Ocho Años de Acompañamiento

Thaiene Martins Miranda¹, Denise Bibiana Masselli², Roberta Longo Machado², Yara Prosdossini Soares de Novaes², Maria Lúcia Bastos Passarelli³, Luciana Braz Peixoto¹, Claudia Gianini Monaco², Manuel Adán Gil², Carlos Eduardo Suaide Silva^{1,2}

OMNI-CCNI Medicina Diagnóstica de São Paulo, São Paulo, SP - Brasil¹, Diagnósticos da América AS (DASA) de São Paulo, São Paulo, SP - Brasil², Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, São Paulo, SP - Brasil³

Resumen

De entre algunas enfermedades descritas en la literatura, el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda es una de las causas de insuficiencia cardíaca e isquemia miocárdica en los primeros meses de vida. En el presente informe, presentamos el caso de un niño que a los siete meses, cuando en franca insuficiencia cardíaca, se sometió a un ecocardiograma que evidenció tronco de la arteria coronaria izquierda con origen en la arteria pulmonar y flujo inverso en esta arteria al mapeo de flujo en colores. Sometido a la cirugía correctiva con éxito, fue acompañada por ocho años, evolucionando con fibrosis del músculo papilar y consecuente insuficiencia mitral moderada.

Palabras Clave: Cardiopatías Congénitas; Insuficiencia Cardíaca; Isquemia Miocárdica; Anomalías de los Vasos Coronarios; Arteria Pulmonar/anormalidades; Ecocardiografía/diagnóstico.

Introducción

La anomalía de la coronaria izquierda es de origen congénita rara, por lo general diagnosticada en el primer mes de vida, pues el niño evoluciona con síntomas de insuficiencia cardíaca y alteraciones electrocardiográficas y ecocardiográficas de isquemia miocárdica¹. Ya en la presencia de una red colateral extensa, los pacientes pueden llegar a la fase adulta. Hay casos relatados de adultos poco sintomáticos².

Una vez detectada, la cirugía de revascularización miocárdica debe recomendarse en razón de la elevada incidencia de muerte súbita, cardiomiopatía, isquemia y arritmias asociada a esa anomalía.

Presentamos un caso en que el diagnóstico se produjo tardíamente a los siete meses con el niño en franca insuficiencia cardíaca, corregido quirúrgicamente mediante la técnica de Takeuchi y con posterior acompañamiento evolutivo de ocho años.

Relato del Caso

LGZ, sexo femenino, siete meses de edad, con cuadro clínico de ICC y sin diagnóstico previo de cualquier enfermedad. Al ecocardiograma se observaron dilatación y disfunción sistólica importantes del ventrículo izquierdo y dilatación leve de la aurícula izquierda con incompetencia mitral moderada. Se ha observado la arteria coronaria derecha con origen normal en el seno de Valsalva coronaria derecha y el tronco de la coronaria izquierda con origen en la arteria pulmonar (Figura 1-A). Se ha observado en el mapeo de flujo en colores, el flujo inverso en la arteria coronaria izquierda (Figura 1-B).

Después del diagnóstico, el niño se sometió a la corrección quirúrgica mediante la técnica de Takeuchi, que consiste en la creación de una ventana aortopulmonar que conecta el ostium de la arteria coronaria izquierda a la aorta³. El niño presentó una mejora progresiva de los síntomas y de los cambios ecocardiográficos. Unos seis meses después de la cirugía la función ventricular estaba prácticamente normalizada y la válvula mitral presentaba apenas un ligero escape. Se pudo observar discreto gradiente en el interior del tronco pulmonar de 29,5 mmHg al Doppler (Figura 2B). A lo largo de su evolución la función ventricular se mantuvo conservada, pero la regurgitación mitral se hizo más pronunciada.

Correspondencia: Carlos Eduardo Suaide Silva •

Rua Cubatão, 726, 04013-002, São Paulo, SP - Brasil

E-mail: csuaide@cardiol.br

Artículo recibido el 15/07/2013; acepto el 15/07/2013.

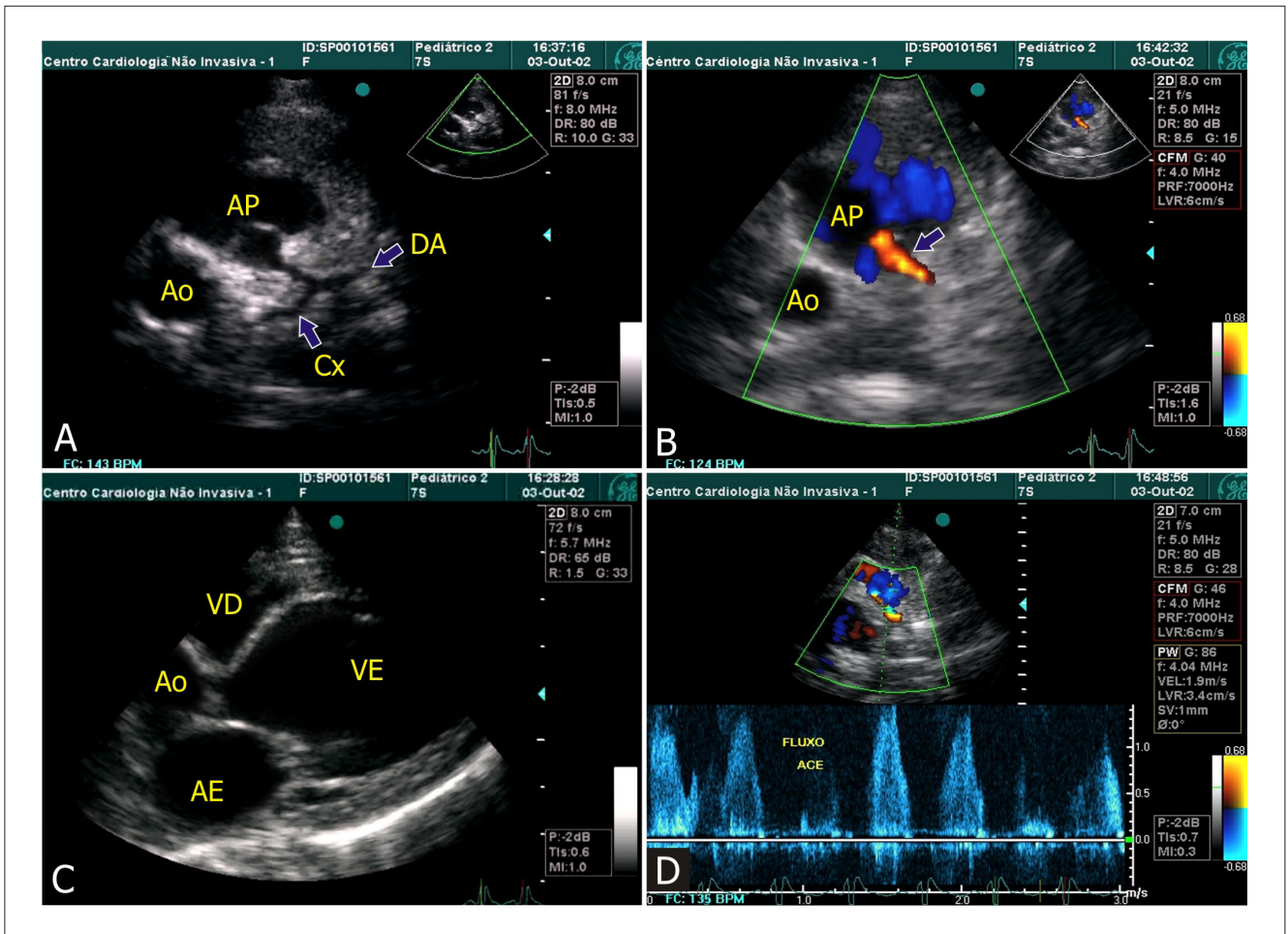


Figura 1 - (A) Arteria coronaria izquierda (y sus ramas) con origen en la arteria pulmonar (Película 1). (B) Mapeo de flujo color que evidencia el flujo inverso en la coronaria izquierda. (C) Corte paraesternal longitudinal que muestra dilatación importante del ventrículo izquierdo (y disfunción sistólica importante en la Película 2). (D) Doppler pulsátil del flujo inverso de la arteria coronaria izquierda. Al: aurícula izquierda; Ao: aorta; Cx: arteria circunfleja; DA: arteria descendente anterior; AP: arteria pulmonar; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

Tras ocho años de evolución, el niño se encuentra en la clase funcional I de la NYHA y con función sistólica normal e insuficiencia mitral leve a moderada (Figura 2-D).

En el último estudio ecocardiográfico, el músculo papilar posteromedial presentó refringencia aumentada sugiriendo fibrosis (Figura 2-C) y el estudio de la función sistólica con la técnica del speckle tracking para la evaluación de la deformidad miocárdica (strain bidimensional) demostró deformidad disminuida en la región media de la pared inferior (Figura 3-B).

Discusión

El origen anómalo de la arteria coronaria izquierda fue descrito por primera vez en 1886 por Brooks⁴. En 1933 fue, entonces denominada Bland-White-Garland Syndrome, por Bland et al.⁵. En este síndrome clínico, la coronaria izquierda por lo general nace en la pared lateral o posterior del tronco de la arteria pulmonar. Tras el nacimiento del niño, hay un

aumento de la resistencia vascular pulmonar y de la presión de la arteria pulmonar, lo que provoca un flujo desaturado de la arteria pulmonar para la coronaria izquierda. En algunos casos aparece una red de colaterales de la coronaria derecha a la izquierda, invirtiendo así el flujo gradualmente. Si ese sistema de colaterales se desarrolla satisfactoriamente, se puede visibilizar al ecocardiograma shunt izquierda-derecha dentro de la arteria pulmonar, en el que resulta en un fenómeno de robo de flujo de las arterias coronarias e isquemia miocárdica tardía.

Hay varios signos indirectos que se pueden observar al ecocardiograma con la evolución de la enfermedad. De entre ellos, la miocardiopatía dilatada y la dilatación del origen de la arteria coronaria derecha. Al Doppler color se puede observar un flujo diastólico turbulento en el sitio de la conexión entre las dos arterias. Aún en el mapeo de flujo color se puede visibilizar un flujo retrógrado en la arteria coronaria izquierda (Figura 1-B).

Relato de Caso

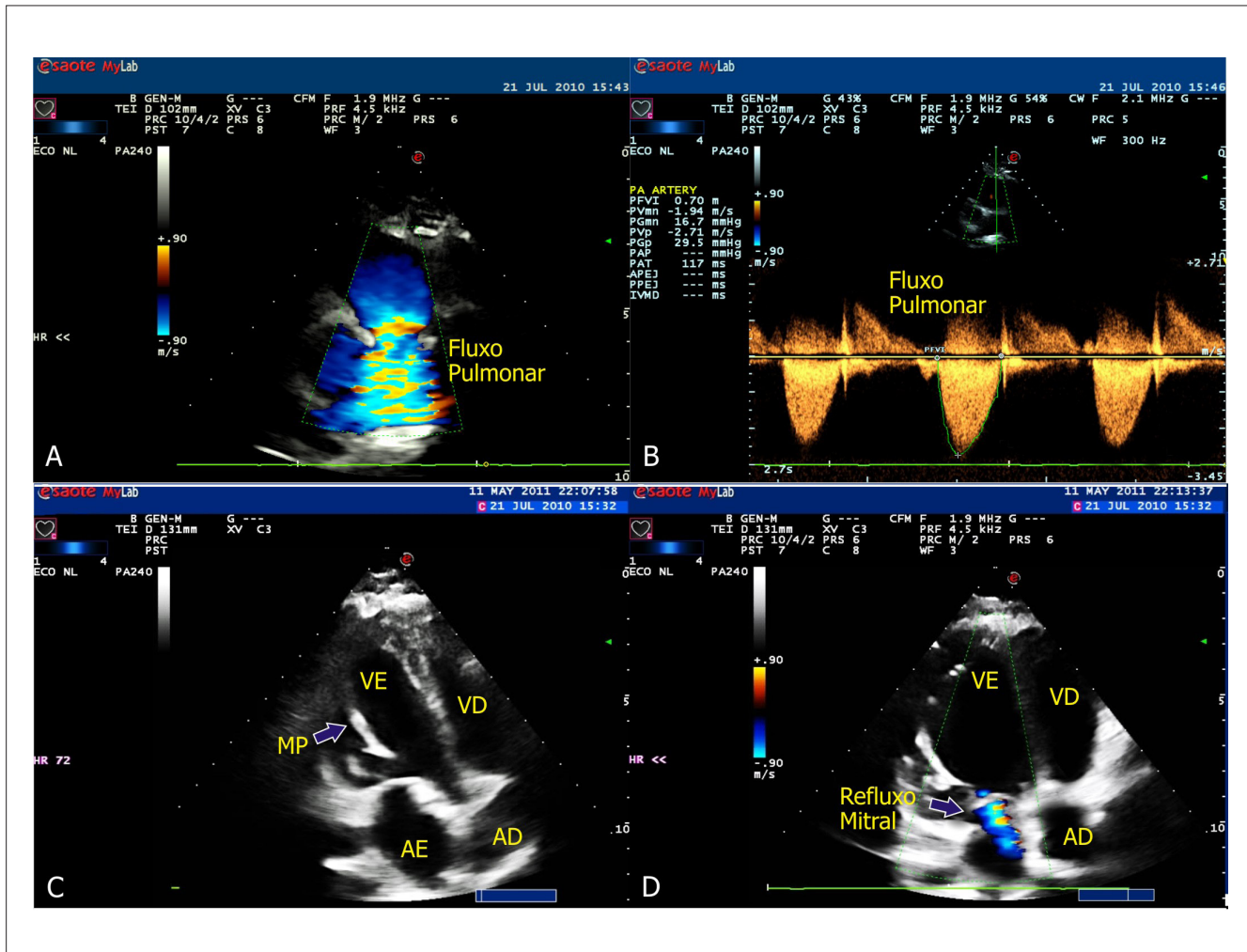


Figura 2 - Postoperatorio tardío. (A) Flujo turbulento en la arteria pulmonar mediante la cirugía de Takeuchi. (B) Doppler continuo mostrando gradiente sistólico máximo pulmonar de 29,5 mmHg. (C) Corte apical de cuatro cámaras evidenciando músculo papilar posteromedial bastante refringente. (D) Mismo corte mostrando reflujo mitral al mapeo de flujo color.

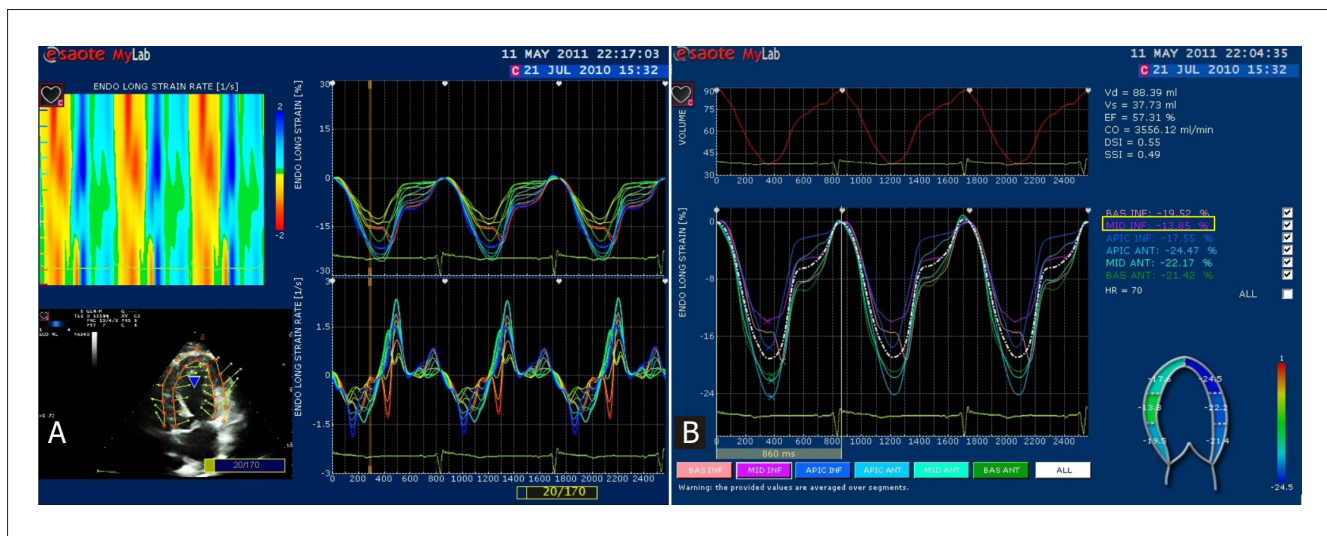


Figura 3 - (A) Mapa do strain rate al modo M (sup-izq), modo bidimensional (inf-izq) y curvas de strain y strain rate (der). (B) Curvas de strain mostrando, en destaque, la deformidad disminuida (13,85%) en el segmento medio de la pared inferior (curva violeta).

Tras realizar el diagnóstico, el tratamiento se debe llevar a cabo lo más temprano posible y las opciones son: reimplante directo de la arteria coronaria izquierda, uso de anastomosis y la creación de túneles intrapulmonares (técnica de Takeuchi).

Actualmente la cirugía de Takeuchi y la reimplantación directa de la ACE se han convertido en rutinas, son procedimientos con baja mortalidad y con excelente resultado a largo plazo, como en el caso de este reporte presentado que, pese al diagnóstico tardío, el niño tuvo una evolución clínica satisfactoria, sin variaciones, apenas con discreto gradiente en el interior del tronco pulmonar observado a menudo en estos casos⁶⁻⁸.

El paciente presentó una evolución favorable de la función ventricular global; sin embargo, con la sospecha

de fibrosis de músculo papilar al eco bidimensional, se realizó un estudio con speckle tracking para evaluación de la deformidad regional que confirmó el valor disminuido del strain miocárdico en la región media de la pared inferior (13,85%). Interpretamos este resultado como una secuela debido a varios meses de isquemia a que este miocardio fue sometido hasta el diagnóstico inicial. La utilización de las nuevas técnicas ecocardiográficas (strain bidimensional) puede ser útil en la evaluación más detallada de la función miocárdica regional y confirmar pequeños cambios de la contractilidad miocárdica sospechadas al estudio bidimensional, incluso en la ausencia de disfunción sistólica global⁹.

Referencias

1. Braunwald E, Libby P, Bonow RO, Mann DL, Zipes DP. Tratado de doenças cardiovasculares. 8ª ed. Boston:Elsevier; 2008.p.483-7.
2. Jacob NB, Salis FV. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk in a 45-year-old woman. *Arq Bras Cardiol.*2003;81(1):199-201.
3. Lenzi AW, Solarewicz L, Ferreira WS, Sallum F, Miyague NI. Analysis of the Takeuchi Procedure for the treatment of anomalous origin of the coronary artery from the pulmonary artery . *Arq Bras Cardiol.*2008;90(3):167-71.
4. Brooks HS. Two cases of an abnormal coronary artery of the heart arising from the pulmonary artery: with some remarks upon the effect of this anomaly in producing cirsoid dilatation of the vessels. *J Anat Physiol.*1885;20(Pt 1):26-9.
5. Bland EF, White PD, Garland J . Congenital anomalies of the coronary arteries: report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Am Heart J .* 1933; 8: 787-801.
6. Sabinston DC, Neill CA, Taussig HB . The direction of blood flow in anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery. *Circulation.* 1960; 22: 591-7.
7. Cooley DA, Hallman GL, Bloodwell RD - Definitive qualified treatment of anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1966; 59: 798-808.
8. Lilje C, Lê TP, Ntalakoura K, Weil VJ, Lacour-Gayet F. Noninvasive follow-up of complications after the Takeuchi Operation. *J Am Soc Echocardiogr.*2007;20(12):1415.e3-4.
9. Lopes LM. Avaliação das artérias coronárias na criança. In: Silva CES. *Ecocardiografia: princípios e aplicações clínicas.* Rio de Janeiro: Revinter;2011.