

Origen Anómalo de la Coronaria Izquierda a Partir del Tronco Pulmonar: Diagnóstico Tardío y Evolución Asintomática

Andrea Maria Giovannini Bercht, Marcos Danillo Peixoto Oliveira, Diego Simões Peniche, Sonia Maria F M Mesquita, Nana Miura

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, SP – Brasil

Introducción

Las anomalías de las arterias coronarias (AAC) son alteraciones congénitas en su origen, curso y/o estructura. Varias controversias persisten en referencia a su incidencia, clasificación, rastreo, hereditariadad y tratamiento. A despecho de ser, en su mayoría, asintomáticas, la presentación clínica en adultos puede resultar de isquemia miocárdica, manifestándose como *angina pectoris*, síncope, arritmias y muerte súbita cardíaca (MSC).¹⁻³

El origen de la arteria coronaria izquierda (ACI) a partir del tronco pulmonar (TP), también conocida como síndrome de Bland-White-Garland, es una rara AAC, normalmente detectada en la infancia. Presenta mortalidad elevada durante los primeros años de vida, pero algunos pacientes pueden ser diagnosticados sólo en la fase adulta.⁴ La evolución clínica es bastante inespecífica y variable, debido a la diversidad de anomalías anatómicas, asociadas o no a otras malformaciones cardíacas estructurales. Como resultado de ello, algunos portadores de tal anomalía pueden mantenerse asintomáticos durante muchos años.⁵

Relato del Caso

Mujer blanca, 67 años, con antecedentes de hipertensión arterial sistémica, hipercolesterolemia, hipotiroidismo y diabetes melito tipo 2, todos bajo tratamiento medicamentoso regular (atorvastatina 20 mg/día, ezetimiba 10 mg/día, atenolol 50 mg/día, enalapril 20 mg/día, levotiroxina sódica 50 mcg/día, metformina 1700 mg/día). Negaba episodios previos de infarto de miocardio, accidente cerebro vascular, enfermedad arterial coronaria (EAC) o historia personal y familiar de muerte súbita cardíaca. En control ambulatorio en nuestro servicio desde 2009, refería cuadro clínico mal definido, inespecífico, descrito como dolor epigástrico esporádico, del tipo quemazón, con empeoramiento con las comidas, sin relación con esfuerzo. Al examen clínico, no se evidenciaron alteraciones significativas.

Palabras clave

Cardiopatías Congénitas/mortalidad, Anomalías de los Vasos Coronarios/cirugía, Arteria Pulmonar/anomalías, Diagnóstico.

Correspondencia: Andrea Maria Giovannini Bercht •
Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo
Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 44. CEP 05403-900, Pinheiros, São Paulo, SP - Brasil
E-mail: deiadmg@uol.com.br
Artículo recibido el 22/1/2016; revisado el 3/3/2016; aceptado el 19/4/2016.

DOI: 10.5935/2318-8219.20160026

Había sido sometida, en otro servicio, en 1999, a cineangiografía coronaria (CINE), la cual no evidenció lesiones obstructivas en el lecho arterial coronario (datos colectados de archivos médicos de la institución; imágenes no disponibles).

Exámenes complementarios solicitados a lo largo del control ambulatorio en nuestro servicio: radiografía simple de tórax – sin alteraciones relevantes; electrocardiograma (ECG) en reposo – sinusal, 60 lpm, raras y aisladas ectopias supraventriculares, además de trastorno inespecífico de la conducción intraventricular; cámara gamma de perfusión miocárdica (MIBI-adenosina) (2009) - discreta hipocaptación transitoria en pared anterior del ventrículo izquierdo (VI) (segmentos basal y medio); ecocardiograma (ECO) bidimensional transtorácico en reposo (2013) - función sistólica global del VD y del VI preservada; fracción de eyección del VI = 0,56; regurgitación mitral moderada; dimensiones aumentadas del VI (63 x 44 mm); discreta hipertrofia miocárdica excéntrica; presión sistólica de arteria pulmonar = 38 mmHg; dilatación del origen de la coronaria derecha (ACD) (1,3 cm); no fue posible la visualización del origen de la ACI; flujo anormal en el septo interventricular al Doppler.

Destáquese el hecho de que, a lo largo de las regulares consultas semestrales, el paciente negó la recurrencia de la supracitada sintomatología, así como el surgimiento de otras quejas.

Delante de los hallazgos del ECO, se optó por estudio anatómico pormenorizado con angiografía de las arterias coronarias (angioTC) (2015), el cual reveló: origen anómalo de la ACI a partir del TP; ACD con origen y trayecto habituales, proveyendo exuberante red de colaterales epicárdicas para la arteria descendente anterior; importantes dilaciones y tortuosidades de los vasos epicárdicos; score total de calcio de cero y ausencia de reducciones lumbales coronarias significativas (Figuras 1 y 2).

Se le indicó, entonces, la corrección quirúrgica de tal anomalía coronaria congénita, consonante con las recomendaciones de las directrices nacionales e internacionales. No obstante, hubo expresa negativa por parte de la paciente y de sus familiares. Por consiguiente, la estrategia conservadora con control clínico ambulatorio regular fue adoptada para el caso en cuestión.

Discusión

Las AAC son alteraciones congénitas al nivel de origen, trayecto y estructura de las arterias coronarias epicárdicas.¹ Angelini^{6,7} describieron su incidencia, en la población en general, en cerca de 1%. Hasta el momento, no hay datos concretos sobre diferentes incidencias entre hombres y mujeres, o aun entre etnias o razas.¹

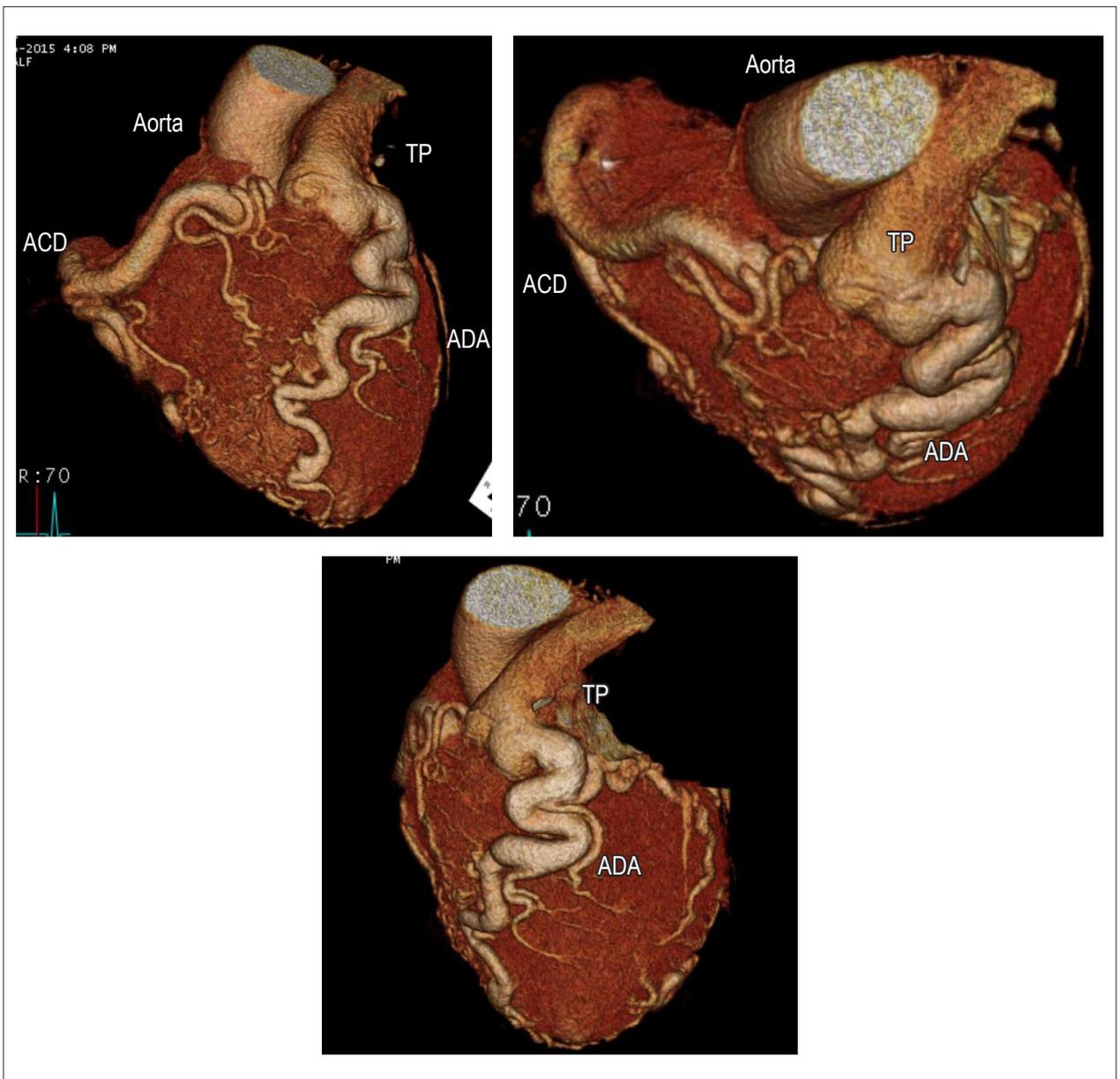


Figura 1 – Reconstrucción tridimensional (angioTC) de la circulación coronaria. Origen anómalo de la ACI a partir del TP. ACD, con origen y trayecto habituales, provee exuberante red de colaterales epicárdicas para la arteria descendente anterior. Se notan importantes dilataciones y tortuosidades de los vasos epicárdicos. AngioTC: angiogramografía de las arterias coronarias; ACI: arteria coronaria izquierda; TP: tronco pulmonar; ACD: arteria coronaria derecha; ADA: arteria descendente anterior.

El diagnóstico de las AAC es, en general, un desafío, una vez que los pacientes son habitualmente asintomáticos y su examen clínico, muchas veces, no revela hallazgos específicos. Lo mismo se aplica al ECG en reposo. Alteraciones sugestivas de isquemia y/o arritmias, sobre todo en niños o adultos jóvenes, pueden generar la sospecha y direccionar hacia la realización de otros métodos complementarios de diagnóstico. El ECO transtorácico presenta mejores resultados en niños que en adultos, siendo más fácil la identificación de la ACI. La CINE convencional era tradicionalmente considerada estándar de referencia en el diagnóstico de las AAC.

No obstante, la evolución de las nuevas técnicas de imagen, especialmente la AngioTC y la resonancia magnética (RM) cardíacas, las cuales permiten una evaluación tridimensional del origen, del trayecto y de la relación de las coronarias con estructuras adyacentes, han evidenciado algunas fallas de la coronariografía invasiva en el diagnóstico de las AAC.¹

Las directrices de la American Heart Association⁸ atribuyen indicación clase I, con nivel de evidencia B, a la AngioTC y a la RM cardíacas en el diagnóstico de las AAC. Una vez que la AngioTC es más ampliamente disponible, ese es el método de elección en la mayor parte de los casos en que se sospecha de AAC.¹

Caso Clínico

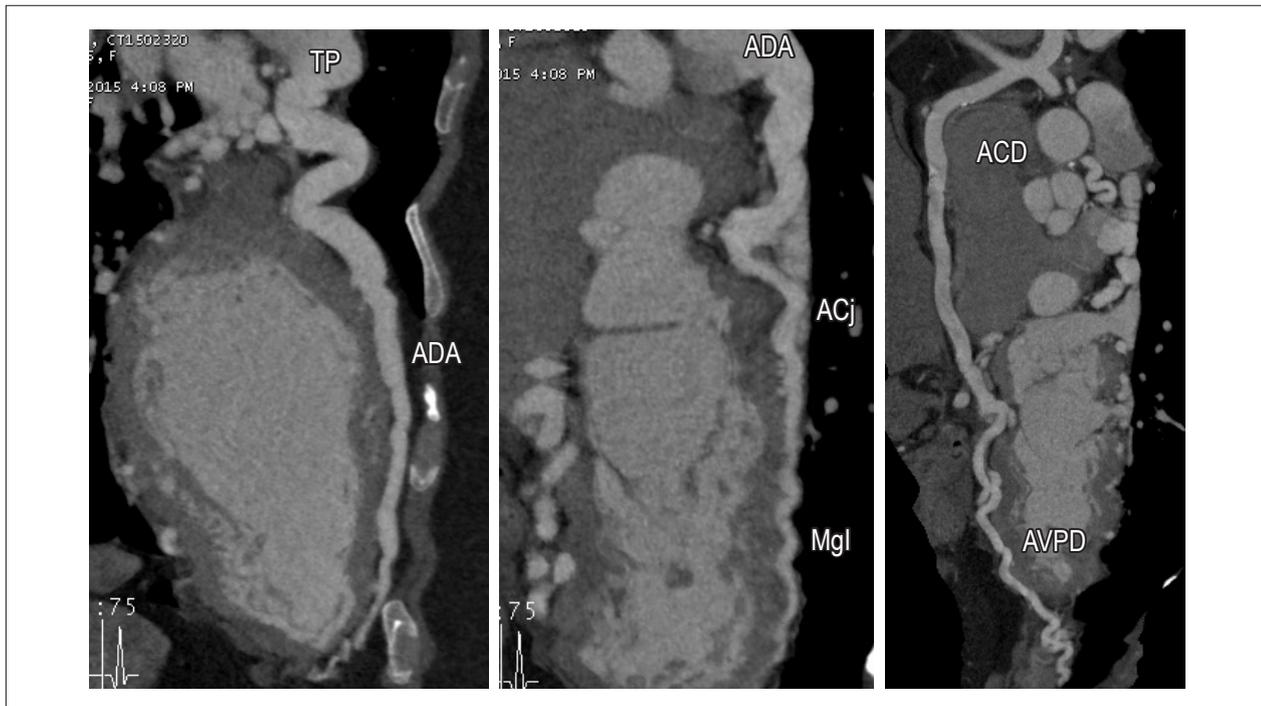


Figura 2 – Reformatación multiplanar (angioTC) de la circulación coronaria. AngioTC, angiografía de las arterias coronarias. TP: tronco pulmonar; ADA: arteria descendente anterior; ACj: arteria circunfleja; ACD: arteria coronaria derecha; AVPD: arteria ventricular posterior derecha; Mgl: marginal izquierda.

La intervención quirúrgica es siempre indicada delante de la presencia del origen anómalo de la ACI a partir del TP, aunque exista sospecha de que en portadores de esa anomalía propensos a muerte súbita la cirugía pueda no prevenir tal ocurrencia.⁴ Datos de la literatura⁹ muestran la eficacia del reimplante de la ACI en la aorta, o de la anastomosis entre la arteria torácica interna izquierda y la arteria coronaria descendente anterior, con ligadura de la ACI.

Los raros pacientes que sobreviven hasta la vida adulta pueden ser asintomáticos si la circulación colateral es adecuada, como en el caso en foco. Entre tanto, el primer síntoma puede ser un infarto agudo de miocardio o MSC.⁴

La absoluta mayoría de los pacientes (80% a 85%) sin irrigación de circulación colateral puede evolucionar a insuficiencia cardíaca congestiva secundaria a isquemia miocárdica, con elevada mortalidad (en torno del 90%) sin tratamiento quirúrgico.¹⁰

En el caso en cuestión, inmediatamente después del diagnóstico, el abordaje quirúrgico fue indicado para la paciente. Sin embargo, no se concretó por expresa negativa de ésta y de sus familiares. En esas situaciones, un control bastante frecuente y regular es imperioso. El surgimiento de disfunción

ventricular izquierda y/o arritmias ventriculares complejas debe reiterar la necesidad de la intervención quirúrgica.

Contribución de los autores

Concepción y diseño de la investigación: Bercht AMG, Oliveira MDP; Obtención de datos: Bercht AMG, Oliveira MDP, Peniche DS; Análisis e interpretación de los datos: Bercht AMG, Oliveira MDP, Mesquita SMFM, Miura N; Redacción del manuscrito: Bercht AMG, Oliveira MDP; Revisión crítica del manuscrito respecto al contenido intelectual importante: Bercht AMG, Oliveira MDP, Peniche DS, Mesquita SMFM, Miura N.

Potencial Conflicto de Intereses

Declaro no haber conflicto de intereses pertinentes.

Fuentes de Financiamiento

El presente estudio no tuvo fuentes de financiamiento externas.

Vinculación Académica

No hay vinculación de este estudio a programas de postgrado.

Referencias

1. Almeida C, Dourado R, Machado C, Santos E, Pelicano N, Pacheco M, et al., Anomalias das artérias coronárias. *Rev Port Cardiol.* 2012;31(7-8):477-84.
2. Oliveira MD, de Melo PH, Esteves Filho A, Kajita LJ, Ribeiro EE, Lemos PA. Type 4 dual left anterior descending artery: a very rare coronary anomaly circulation. *Case Rep Cardiol.* ID 580543:1-3.
3. Oliveira MD, de Fazzio FR, Mariani J Jr, Campos CM, Kaita LJ, Ribeiro EE, et al. Superdominant right coronary artery with absence of left circumflex and anomalous origin of the left anterior descending coronary from the right sinus: an unheard coronary anomaly circulation. *Case Rep Cardiol.* 2015;2015:721536. Epub 2015 Jul 09.
4. Jacob JLB, 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):196-8.
5. Pfeiffer MET. Anomalia congênita de coronária - relevância clínica, exercício e morte súbita. *Rev DERC.* 2013;19(4):114-8.
6. Angelini P. Coronary artery anomalies-current clinical issues definitions, classification, incidence, clinical relevance, and treatment guidelines. *Tex Heart Inst J.* 2002;29(4):271-8.
7. Angelini P. Coronary artery anomalies: an entity in search of an identity. *Circulation.* 2007;115(10):1296-305.
8. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease), *Circulation.* 2008;118(23):e714-833.
9. Oliveira SA, Diament J, Carvalho VB, Ariè S, Macruz R, Zerbini EJ. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Surgical repair of an unused form. *J Cardiovasc Surg.(Torino).* 1977;18(6):599-605.
10. Rodríguez-Gonzalez M, Tirado AM, Hosseinpour R, de Soto JS. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: diagnoses and surgical results in 12 pediatric patients. *Tex Heart Inst J.* 2015;42(4):350-6.