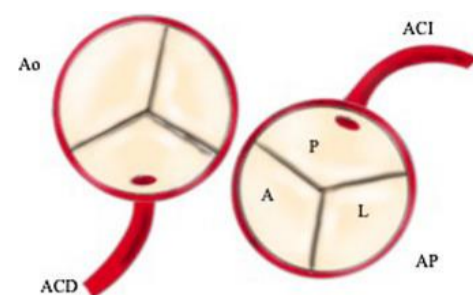


CORAZÓN EN LLAMAS

A propósito de un caso de ALCAPA de presentación tardía

Unidad de cardiología pediátrica – Dra. Paola Jacobi – H.R.U.

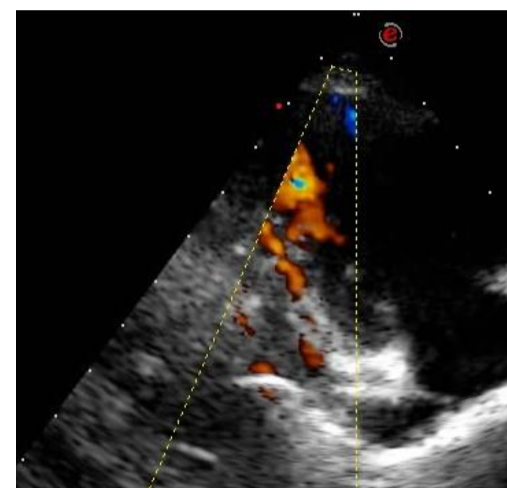
Las distintas definiciones o clasificaciones y el análisis de series tanto ecocardiográficas, angiográficas como necrópsicas, hacen que la incidencia publicada de las anomalías coronarias congénitas oscile entre el 0,1 y el 8,4%, por lo que es difícil conocer con exactitud la magnitud del problema que representan. Su importancia clínica radica en la posibilidad de producir isquemia miocárdica y taquiarritmias ventriculares potencialmente mortales.



CASO CLÍNICO - Se presenta el caso de una niña de 6 años asintomática, remitida por su pediatra de cabecera por enlentecimiento de su curva de crecimiento, para un control de rutina.

Exámen físico y ECG sin alteraciones.

Se realizó **ECOCARDIOGRAMA DOPPLER**: en el que destaca la presencia de múltiples vasos por gran desarrollo de las ramas septales y colaterales que originan un aspecto del septo interventricular y de la superficie cardíaca de «corazón en llamas». La salida de la coronaria derecha dilatada en su origen, dificultad para visualizar el origen de la coronaria izquierda, a la vez que impresionaba que un vaso nacía en el tronco pulmonar. El ventrículo izquierdo no estaba dilatado y la función ventricular era normal.

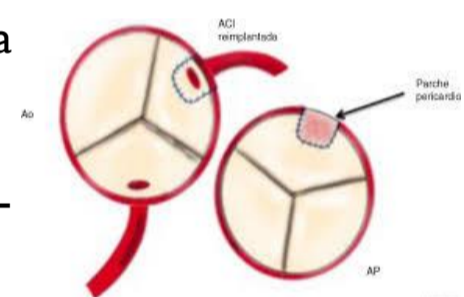


La paciente fue derivada a centro de mayor complejidad para completar la valoración cardiológica con tomografía computarizada coronaria, la cual no fue concluyente.



Por éste motivo se programó cateterismo diagnóstico y terapéutico, pensando en la posibilidad de fístulas coronarias, y realizar su embolización. La realización del cateterismo cardíaco confirmó la sospecha inicial ya que evidenció el origen de la arteria coronaria izquierda desde el tronco de la arteria pulmonar, arteria coronaria derecha dilatada, ectásica, muy tortuosa, y desarrollo de múltiples colaterales.

Se programó resolución quirúrgica: reimplantación directa de la arteria coronaria anómala a la aorta. La cirugía fue realizada sin complicaciones. A un año del procedimiento, la paciente se encuentra en perfecto estado de salud, realizando vida completamente normal incluyendo deportes.



CONCLUSIÓN: El origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar (conocido como ALCAPA, del inglés anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery) tiene una incidencia de 1/300.000 recién nacidos vivos y constituye un 0,24-0,46% de las cardiopatías congénitas. La gran mayoría muere antes del primer año de vida por insuficiencia cardíaca grave si no reciben el tratamiento adecuado.

Lo más habitual es la forma de **PRESENTACIÓN PRECOZ (infantil)**, con escaso desarrollo de colaterales y con clínica precoz (en los 6 primeros meses de vida) con crisis de disnea, llanto, diaforesis, inquietud, muchas veces precipitadas por esfuerzos (llanto, lactancia). Los síntomas de isquemia aparecen al presentarse el descenso normal de las resistencias vasculares pulmonares, cuando aún no se ha desarrollado la circulación coronaria colateral. Otras manifestaciones incluyen insuficiencia mitral secundaria a la isquemia de los músculos papilares, insuficiencia cardíaca congestiva, arritmias ventriculares y muerte súbita.

Mucho menos frecuente es la forma de **PRESENTACIÓN TARDÍA**: se forman arterias colaterales y anastomosis intercoronarias de la coronaria derecha a la izquierda, que aportan flujo sanguíneo suplementario al miocardio, pero conforme las demandas de oxígeno del miocardio izquierdo aumentan, se produce una isquemia miocárdica que provoca fallo cardíaco e incompetencia mitral secundaria, bien por anillo mitral dilatado o por infarto del músculo papilar mitral. Además, como la coronaria izquierda está conectada con la pulmonar (de menor presión) va apareciendo robo coronario. Las manifestaciones clínicas varían desde un curso asintomático hasta cardiopatía isquémica y en ocasiones insuficiencia mitral secundaria o arritmias ventriculares con riesgo de muerte súbita.

El tratamiento quirúrgico está indicado en todos los casos. La reimplantación directa de la coronaria anómala a la aorta por transferencia desde la pulmonar es la forma más popular y anatómica de corregir el ALCAPA, por lo que se considera una excelente opción.