

11251

1



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
E INVESTIGACION

SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA
(DR. IGNACIO CHAVEZ)

ORIGEN ANOMALO DE LA ARTERIA
CORONARIA IZQUIERDA DEL TRONCO
DE LA ARTERIA PULMONAR
(EXPERIENCIA DE VEINTE AÑOS)

3008

T E S I S
Q U E P R E S E N T A
DR. JAVIER FIGUEROA SOLANO
QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA DE
SUBESPECIALISTA EN
CARDIOLOGIA PEDIATRICA



INSTITUTO NACIONAL DE
CARDIOLOGIA
IGNACIO CHAVEZ

MEXICO, D. F. SEPTIEMBRE DEL 2001



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

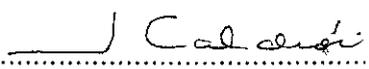
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

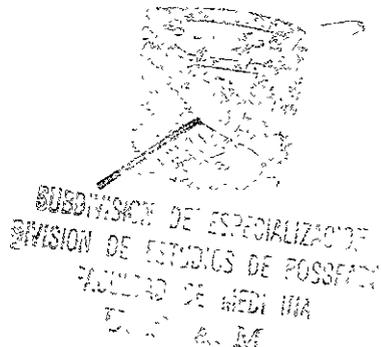
HOJA DE APROBACION



Dr. José Fernando Guadalajara Boo
Director de Enseñanza



Dr. Juan Calderón Colmenero
Tutor de Tesis



SUBDIVISION DE ESPECIALIZACION
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U. G. B. M.

RESUMEN

Después del nacimiento, en condiciones normales el miocardio tiene una capacidad regenerativa durante el primer mes de la vida, consistente en una hiperplasia e hipertrofia de los miocitos asociado a una angiogénesis coronaria necesaria que le permiten al VI desarrollarse adecuadamente y capacitarlo para sostener la presión sistémica. Cuando la perfusión coronaria es inadecuada, como en los casos de un nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda a partir del tronco de la arteria pulmonar (ALCAPA, por sus siglas en inglés) estas cosas no suceden. Así, el VI progresivamente se dilata y adelgaza. Dependiendo del desarrollo que logren las colaterales serán las manifestaciones clínicas tempranas o tardías y la severidad de las mismas. Esta pérdida de la capacidad regenerativa del miocardio obliga al diagnóstico temprano de la ALCAPA para reestablecer lo más pronto posible el sistema dual de dos coronarias. Aunque la experiencia es limitada con la realización del implante de coronarias, se considera hoy en día el tratamiento de elección. El procedimiento de Takeuchi se ha dejado para casos especiales. Se describen los tres casos que se han presentado en los últimos 20 años en nuestra institución. La ALCAPA tiene baja incidencia, pero es la más importante dentro del grupo de las anomalías coronarias congénitas por la isquemia que produce, habitualmente letal, la dificultad para el diagnóstico en vida y la clara posibilidad de ser tratada quirúrgicamente con buenos resultados.

INTRODUCCIÓN

El patrón coronario normal comprende un amplio espectro de variaciones generalmente mínimas, tales como el número de perforantes septales o ramas diagonales así como, el tamaño y distribución de cada rama individual; de hecho se dice que no existen dos patrones anatómicamente iguales. Se define como anomalía congénita de la circulación coronaria cualquier patrón que se aparte de dos arterias mayores, la derecha y la izquierda, la cual a su vez se divide en dos ramas importantes: la circunfleja y la descendente anterior, originadas en los respectivos senos de Valsalva en la raíz aórtica. De acuerdo a esto existirán malformaciones en el origen de las arterias coronarias, en su número y en su distribución. Estas alteraciones pueden presentarse en corazones anatómicamente normales o pueden asociarse con diversas anomalías congénitas del corazón.

Dentro de las malformaciones en su origen tenemos al nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar (ALCAPA, por sus siglas en inglés: Anomalous Left Coronary Artery from de Pulmonary Artery). Esta anomalía, tiene una incidencia de 1 en 30,000 a 1 en 300,000 (1). La anomalía frecuentemente es letal. Se han reportado mortalidades hasta de un 90% en el primer año de la vida (2). El diagnóstico puede ser difícil aún en manos expertas y con los mejores equipos ecocardiográficos. Afortunadamente, los avances en el manejo quirúrgico de las arterias coronarias durante la etapa neonatal ha hecho de esta cardiopatía un problema corregible.

El objetivo del presente estudio es mostrar la experiencia de nuestra institución en los últimos 20 años con esta cardiopatía que, aunque rara, es la mas importante dentro del grupo de las anomalías congénitas de las arterias coronarias por las alteraciones isquémicas que produce, la dificultad para el diagnóstico en vida y la clara posibilidad de ser tratada quirúrgicamente con buenos resultados.

El primer caso corresponde a una lactante menor de 8 meses de edad. Desde el nacimiento hasta los 7 meses se consideró asintomático. Debuta con polipnea y dificultad respiratoria leve. Se consideró debido a un cuadro de vías aéreas superiores que ameritó internamiento. La Rx mostraba cardiomegalia que motivó su envío a nuestro hospital. Durante el mes siguiente se acentuó la disnea y diaforesis. Se detectó un soplo sistólico regurgitante grado III/IV en foco mitra irradiado a la axila. El electrocardiograma mostró desviación del eje a la izquierda, con crecimiento del VI e infradesnivel del segmento ST. La radiografía de tórax reveló cardiomegalia grado II, con abombamiento de la pulmonar y crecimiento de la orejuela izquierda con hipertensión venocapilar. El ecocardiograma mostró dilatación de cavidades izquierdas con aumento del grosor de sus paredes, el anillo mitral dilatado con insuficiencia mitral moderada a severa, la función contráctil deprimida (FE:30%), la arteria coronaria derecha se encontraba dilatada, con el Doppler pulsado y color se observó un flujo diastólico por arriba de la válvula sigmoide pulmonar pero no fue posible la visualización de la arteria coronaria izquierda naciendo anómalamente de la arteria pulmonar. El gamagrama de perfusión fue anormal: isquemia moderada de la pared anterior del VI que se extiende del tercio apical al basal, sugerente del territorio de la descendente anterior. Durante el cateterismo cardiaco la coronariografía selectiva reveló la coronaria derecha dilatada con su nacimiento normal y la coronaria izquierda nacía de la arteria pulmonar. Se demostró un cortocircuito de la arteria coronaria derecha a la arteria coronaria izquierda con aumento de la saturación en el tronco de la arteria pulmonar por arriba de la válvula sigmoidea; el VI estaba dilatado y su presión tele diastólica de 15mm Hg. Se sometió a cirugía encontrando cardiomegalia grado II, las coronarias derechas dilatadas y el nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda, la cual se reimplantó en el seno coronario posterior e izquierdo de la aorta. La evolución ha sido favorable, ha mejorado su función contráctil al 60%, la insuficiencia mitral es leve, desapareció la congestión pulmonar en la Rx de tórax con mejoría clínica de la paciente.

Caso clínico No 2.

Masculino conocido desde los 6 meses de edad. Su padecimiento lo inició desde los 4 meses de edad con disnea y diaforesis. Precordio hiperdinámico con ligera deformidad, un soplo sistólico corto en mesocardio de poca intensidad. Los pulsos eran normales. Estaba polipneica con leve hepatomegalia. El electrocardiograma mostró el AQRS desviado a la izquierda, hipertrofia del ventrículo izquierdo con severa sobrecarga de presión y poca evidencia de fuerzas derechas. La radiografía reveló cardiomegalia grado II, arco pulmonar rectificado, hiperflujo pulmonar y crecimiento del VI. El primer ecocardiograma demostró insuficiencia mitral leve, el VI tenía engrosadas sus paredes con hiperreflectancia del endocardio con ligera dilatación de su cavidad y función ventricular conservada. Se sospechó problema infiltrativo y más remotamente en una miocardiopatía hipertrófica restrictiva. Se manejó con tratamiento descongestivo y se vigiló durante 16 años por la consulta externa. Se descartaron procesos infiltrativos. Su clase funcional se fue deteriorando y obligaban a controles radiológicos y ecocardiográficos sucesivos. Las radiografías fueron revelando incremento de la cardiomegalia con hiperflujo e hipertensión venocapilar. Los ecocardiogramas de control fueron mostrando dilatación e hipertrofia progresiva del VI y la insuficiencia mitral de leve pasó a ser moderada. A los 16 años de edad, presentó tres eventos de síncope, en el último de ellos el electrocardiograma reflejaba datos de isquemia miocárdica. El ecocardiograma encuentra dilatación del VI con mala función contráctil, la arteria coronaria derecha estaba muy dilatada e inclusive, fue posible la visualización del origen anómalo de la arteria coronaria izquierda naciendo del tronco de la arteria pulmonar. El cateterismo confirmó el nacimiento de la arteria descendente anterior a partir del tronco de la arteria pulmonar, además se demostró su llenado retrógrado a partir de colaterales provenientes de la arteria coronaria derecha. Se sometió a intervención quirúrgica con reimplante del tronco de la arteria coronaria izquierda de la arteria pulmonar a la aorta. La evolución fue favorable, los datos de isquemia desaparecieron y actualmente se encuentra en clase funcional I (NYHA).

Caso clínico No 3.

Masculino de 1a 6m de edad. Su problema cardiovascular se detectó de manera tardía. La historia mostraba insuficiencia cardiaca desde el periodo de RN, con diaforesis, disnea al llanto, al alimentarse y cianosis al esfuerzo. La EF reveló deformidad precordial con impulso energético y amplio del VI, ritmo de galope, con 3er y 4to ruido así, soplo sistólico en mesocardio de baja intensidad y hepatomegalia. El electrocardiograma con taquicardia, BRDHH con crecimiento del VI. La radiografía presentaba cardiomegalia grado IV e hipertensión venocapilar pulmonar. Se sospechó enfermedad de Ebstein vs. miocardiopatía dilatada. El ecocardiograma con hipertrofia concéntrica e importante dilatación del VI y mala función contráctil (FE:13%), se concluye miocardiopatía dilatada. A los tres años de seguimiento por la persistencia de los hallazgos ecocardiográficos y las alteraciones electrocardiográficas que mostraban datos sugestivos de infarto lateral alto del VI, hicieron sospechar en el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda naciendo anómalamente de la arteria pulmonar. Se realizó cateterismo que descartó el origen anómalo de la coronaria izquierda, pero se demostró la presencia de una fístula de la descendente anterior a la arteria pulmonar aunque no fue posible la visualización de la circunfleja izquierda. Por otro lado, era tan importante la hipocinesia del VI que se realizó estudio con talio, el cual reveló anomalías bien claras: dilatación de las cavidades, con hipoperfusión de cara anterolateral y septal del VI. Debido a su función contráctil tan deteriorada, se pensó no era candidato a TxQx de la fístula. Recibió tratamiento descongestivo durante 8 años con discreta mejoría de su clase funcional, lo que motivó realización de nuevo cateterismo cardiaco para definir anatomía y tomar decisión quirúrgica. Cateterismo confirma el nacimiento anómalo de la coronaria izquierda y circunfleja de la arteria pulmonar. Se realizó ventana aortopulmonar tipo Takeuchi. La evolución satisfactoria, aunque los datos de infarto antiguo continuaron en el electrocardiograma, la FE mejoró hasta 60%. Desafortunadamente reingresa en franca falla cardiaca secundario a tamponade; falleció a pesar de realizar ventana pericárdica de urgencia.

DISCUSION

7

CLASIFICACION CLINICA

Esta anomalía fue descrita por vez primera por Abbot (2), en una mujer de 60 años, en 1908 y por Abrikossoff (3) en 1911 en un niño de 5 meses de edad. Bland, White y Garland (4) demostraron que esta condición puede ser diagnosticada en vida describiendo el síndrome clínico. En 1933 se acuñó el epónimo de estos tres últimos autores para el cuadro clínico descrito por ellos. En 1950, Gauley (5) introdujo el término "tipo adulto" y "tipo infantil" para distinguir entre los pacientes que sobrevivieron por muchos años con pocos o ningún síntoma de aquellos que mueren en la etapa temprana de la vida con sintomatología muy marcada. Flamn (6) propuso que a los niños mayores de dos años de edad que sobreviven a esta patología era más correcto llamarle "tipo postinfantil".

El tipo infantil se caracteriza por episodios de llanto, palidez de tegumentos, cardiomegalia, falla cardíaca e infarto del miocardio. En los tres casos que presentamos existió esta sintomatología durante el primer año de vida. El infarto del miocardio estaba presente en el caso 3. La muerte puede presentarse cuando el infarto es muy extenso. En nuestro paciente a pesar de que era importante, logró superar esta etapa y llegar a la edad escolar. La insuficiencia mitral es una lesión asociada, presumiblemente debida a infarto o disfunción del músculo papilar. Los tres casos la padecían; uno de ellos, caso 1 severa que mejoró posterior a la cirugía. En el tipo postinfantil, lo común es que el paciente no tenga síntomas durante la infancia y se mantenga asintomático. Solo hay disnea al esfuerzo o al llanto. En el caso 2 y 3, que sobrepasaron los dos años de edad, los síntomas siempre existieron pero con discreta mejoría al iniciar el tratamiento descongectivo también presentaban disnea leve al esfuerzo o al llanto. El dolor anginoso, el síncope o la muerte súbita pueden presentarse. Ninguno de nuestros casos presentó muerte súbita o dolor anginoso; únicamente el caso 2 tuvo tres eventos de síncope y en uno de ellos se detectó isquemia miocárdica en el electrocardiograma. Un soplo sistólico y a menudo diastólico puede estar presente, sugestivo de insuficiencia aórtica, PCA o CIV. No existió ninguna lesión asociada ni se detectó lesión aórtica en los tres casos presentados. El ECG muestra desviación del eje a la izquierda. Ondas "q" prominentes en D1 y V1, ondas "T" anormales y criterios de voltaje para la hipertrofia

ventricular izquierda, lo cual podría ser más prominentes en las derivadas precordiales. Todos nuestros pacientes tuvieron este tipo de alteraciones que en el caso 2 y 3 hicieron sospechar el diagnóstico. Los hallazgos en la radiografía de tórax son variables (7) Lo más común es que exista cardiomegalia, la cual depende del grado de insuficiencia mitral o de la sobre carga de volumen por el cortocircuito de la fístula; suele haber datos de hipertensión venocapilar pulmonar e hiperflujo. La pulmonar está rectificada e incluso en caso de insuficiencia mitral grave la aurícula izquierda puede dilatarse y observarse en el perfil izquierdo. Los tres casos presentaron las alteraciones mencionadas en la radiografía y el caso 1 tenía prominente la orejuela izquierda en el perfil izquierdo de la silueta cardíaca. En casos de poco repercusión la radiografía es normal. El ecocardiograma ayuda en el diagnóstico (8) al encontrar además de los datos de dilatación de cavidades e insuficiencia mitral, alteración segmentaria en la contractilidad del ventrículo izquierdo, localizado preferentemente en el territorio de la coronaria izquierda (septo y punta). Además, en el eje corto es posible detectar la arteria coronaria derecha muy dilatada e imposible la visualización del nacimiento de la coronaria izquierda de la aorta, lo cual hace sospechar fuertemente el diagnóstico. En pocos casos es posible ver el nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda. El Doppler a color puede detectar el flujo anormal en la arteria pulmonar (retrógrado). Los datos ecocardiográficos de los tres pacientes presentaron dilatación e hipertrofia de las cavidades izquierdas, insuficiencia mitral en diversos grados, en el caso 3 se detectó alteración segmentaria de la contractilidad. Los tres tenían una función contráctil disminuida. En el caso dos, fue posible la visualización del origen anómalo de la coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar. En el caso 1 y 2 el Doppler hizo sospechar fuertemente el diagnóstico al demostrar un flujo retrógrado en la descendente anterior y sólo en el primer caso en el tronco de la arteria pulmonar. El diagnóstico definitivo lo dio el cateterismo cardíaco. En 1961 (9) y 1963 (10), se realizó por vez primera el diagnóstico in vivo, definitivo de el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda naciendo de la arteria pulmonar por cateterismo. El estudio angiográfico confirma el diagnóstico. Se ha logrado demostrar mediante la angiografía pulmonar principalmente en casos con hipertensión pulmonar. La inyección de material de contraste en la coronaria derecha muestra una arteria coronaria dilatada y tortuosa que, por circulación colateral

llena la coronaria izquierda e incluso puede llenar el tronco de la arteria pulmonar; en este caso se comporta como una fístula arteriovenosa con cortocircuito de izquierda a derecha en la arteria pulmonar. En los tres casos presentados se realizó cateterismo cardiaco. En el caso 3, a pesar de haber realizado el cateterismo no se observó el nacimiento anómalo de la coronaria en la arteria pulmonar cuando se realizó la angiografía en el tronco de la arteria pulmonar. Esto seguramente debido a que la presión sistólica de la arteria pulmonar era baja (PSAP 35 mmHg) comparada con la sistémica (PAM80 mmHg.) y el flujo retrógrado de la coronaria derecha a la izquierda impidió que el medio de contraste penetrara a la arteria coronaria y la hiciera evidente. La angiografía de la arteria coronaria derecha no estaba muy dilatada y no existían gran cantidad de colaterales pero sí un flujo retrógrado de la descendente anterior a la arteria pulmonar, lo que equivocadamente hizo descartar el origen anómalo pero apoyó la existencia de la fístula. El ventriculograma izquierdo muestra las secuelas de la isquemia miocárdica con alteraciones de la contractilidad segmentaria en la pared anterior y septo interventricular, como se demostró en el caso 3; el caso 1 y 2 el estudio angiográfico confirmó el diagnóstico.

Hay un tercer grupo de pacientes de 3 a 4 años que no desarrollan sintomatología. Esto llevó a Edwards (11,12) a considerar que la diferencia del cuadro clínico dependía del desarrollo de colaterales y no de dos patologías diferentes y por lo tanto, dividirlos como si fueran dos entidades no se justificaba. También Wesselhoeft (13) refiere que, si el paciente no desarrolla colaterales habrá sintomatología; si las desarrolla adecuadamente, ésta no se presentará o será mínima. Así que, dependiendo de la rapidez y el número de colaterales que desarrolle será la posibilidad de presentar sintomatología y su capacidad para adaptarse a la isquemia sufrida o inclusive al infarto, logrando así superar la etapa infantil. Lo que seguramente ocurrió en el caso 2 y 3 que a pesar de haber iniciado su sintomatología antes del primer año de vida lograron llegar a la etapa de la adolescencia y escolar respectivamente.

Existen algunas cardiopatías que pueden semejar esta entidad y obligan a un diagnóstico diferencial. Las miocarditis o miocardiopatías dilatadas tiene una presentación clínica similar al síndrome de Bland-White-Garland. Las arritmias sugieren miocarditis y los datos de isquemia y necrosis, coronaria anómala; sin embargo, ninguno de estos hallazgos es privativo de una u otra enfermedad. La presencia

de soplo continuo por la coronaria anómala puede hacer la diferencia, pero es rara su existencia en el niño pequeño. Ninguno de los casos presentó soplo continuo. El ecocardiograma es orientador al demostrar los dos ostia coronarios naciendo de la aorta lo que descartaría el origen anómalo de la arteria coronaria. Otro dato ecocardiográfico útil es la existencia de la arteria coronaria derecha dilatada (14). La relación normal del diámetro de la arteria coronaria derecha con el diámetro de la raíz de aorta es < 0.17 , para los niños de menos de 1 año de edad. En pacientes con origen anómalo de la coronaria izquierda, la relación está significativamente incrementada, usualmente >0.21 . Los pacientes con cardiomiopatía dilatada tienen una relación normal. En ninguno de nuestros pacientes se determinó esta relación, de haberse hecho, pudo haber creado la sospecha clínica de forma más temprana y haber corregido el diagnóstico de cardiomiopatía dilatada con el cual se manejó a la paciente del caso 2 durante 16 años.

ANATOMIA DE LAS ARTERIAS CORONARIAS.

La irrigación del corazón se lleva a cabo a partir de las arterias y venas coronarias. El patrón normal experimenta variaciones en corazones sanos, principalmente en su origen y distribución. Estas variaciones poco frecuentes, han recibido escasa atención hasta la fecha, pero en la actualidad se consideran que podrían tener participación en síndromes isquémicos y muerte súbita. Una de las alteraciones más frecuentes es el origen de la arteria circunfleja coronaria derecha; otros menos frecuentes son los múltiples orificios para la coronaria derecha, y ; el origen independiente de la circunfleja izquierda de la descendente anterior (DA). Es importante reconocer la normalidad o anormalidad porque algunas cardiopatías congénitas se acompañan de la existencia de un patrón coronario anómalo, indispensable reconocerle para determinar la conducta quirúrgica más adecuada. Como norma, los senos coronarios que dan origen a las arterias coronarias son aquellos que miran al tronco pulmonar y su válvula. En los corazones normales son los mas anteriores; en los corazones con transposición son los dos mas posteriores; en los vasos lado a lado salen de cualquier seno. Otro hecho importante es que las arterias descendente anterior y posterior marcan la posición del septo, mientras que la circunfleja izquierda y la coronariana derecha se localiza en el interior del surco atrioventricular. Esto constituye, en el caso de las cardiopatías congénitas un punto de referencia para valorar el tipo de conexión atrioventricular y la posición del septo interventricular dentro de la masa ventricular. Así en el corazón univentricular de tipo derecho se encuentra más fácilmente la cámara rudimentaria buscándola entre las dos arterias coronarias descendentes anterior y posterior.

Arterias coronarias (15). Las arterias coronarias nacen de la aorta y llevan la sangre oxigenada al corazón. Se les denomina así por la disposición en forma de corona alrededor de éste. Normalmente son dos: una izquierda (coronariana izquierda) y otra derecha (coronariana derecha). Excepcionalmente son más de dos o incluso una sola.

La arteria coronariana izquierda nace del seno de Valsalva aórtico izquierdo, cruza la cara posterior de la AP y alcanza el surco atrioventricular, entre la AP y la orejuela izquierda. Tras un corto recorrido, se divide en dos ramas, la DA y la circunfleja izquierda. La primera corre por el surco interventricular anterior y la segunda se

dirige hacia el surco AV izquierdo. En ocasiones existe una tercera rama, que se origina en el punto donde se divide la coronaria izquierda y recibe el nombre de arteria intermedia. Del tronco de la arteria coronaria izquierda salen dos colaterales: una se dirige a la cara anterior de la raíz aórtica y otra al atrio izquierdo. Desde el punto de vista angiográfico la mejor proyección para ver esta arteria y sus ramas es la lateral a 90°.

Arteria Descendente Anterior. Es la continuación directa de la coronaria izquierda. Corre por el surco interventricular anterior, hasta llegar a la derecha de la punta del corazón y terminar en el surco posterior donde se anastomosa con ramas de la arteria descendente posterior. Aunque su trayecto es epicárdico, puede hacerse en algunas zonas intramiocárdico para emerger después, hecho que se conoce como puentes intramiocárdicos. Durante su trayecto nacen de ella ramas colaterales de tres clases: derechas, que van al VD, de las cuales la más importante es la arteria infundibular, que se dirige al VD, anastomosándose con ramos de la coronaria derecha; b) izquierdas, generalmente de 1 a 3 que salen del tronco principal, se distribuyen diagonalmente sobre la pared libre del VI en dirección al ápex y reciben el nombre de diagonales, y c) septales en número de 8 a 15 que nacen de la cara posterior de la arteria en dirección al septo interventricular, anteriores y posteriores (de menor importancia). Una de ellas, la segunda, aporta sangre al músculo papilar anterior del ventrículo derecho y una pequeña ramita de estas se introduce en la banda moderadora, contribuyendo a la irrigación de la rama derecha del haz de His.

La arteria circunfleja sale en ángulo agudo, incluso en ocasiones en dirección opuesta a la coronaria izquierda. Recibe este nombre por seguir el surco AV rodeando el borde izquierdo del corazón, terminando en la cara posterior del VI. De esta arteria se desprenden dos tipos de ramas: atriales y ventriculares. De las primeras una de ellas irriga el nodo sinusal en el 35% de los casos. Las segundas se dirigen a las paredes anterior y posterior del VI; una es más voluminosa que las demás, se origina de la porción más proximal de la circunfleja, desciende por el borde izquierdo u obtuso del corazón y recibe el nombre de obtusa marginal o marginal izquierda llegando en pocas ocasiones hasta la punta del corazón.

Arteria coronaria derecha. Esta arteria tiene su origen en el seno de Valsalva aórtico derecho. Recorre el surco AV derecho hasta llegar a su cara posterior y se sitúa por debajo del seno coronario. En el 90%

de los casos da la arteria descendente posterior. En su trayecto da numerosas ramas colaterales, la primera de las cuales es la arteria infundibular derecha, que se desprende casi inmediatamente después de su origen, a menos que disponga de un ostium separado para ella, hecho que se observa en más de la mitad de los casos. Esta arteria va a anastomosarse con la del mismo nombre del lado contrario a nivel del infundíbulo pulmonar, rodeándolo; juntos forman el llamado anillo de Vieussens. Otra colateral que se observa en el 65% de los casos es la arteria del nodo sinusal, la cual asciende por la pared anteriomedial del AD aproximándose al nodo de forma variable. En su recorrido por el surco AV derecha, la arteria coronaria derecha da la arteria aguda marginal o marginal derecha, que cursa por el borde derecho, agudo del corazón en dirección a la punta y de la que salen ramas en dirección a la región anterior y posterior del VD. Otras ramas atriales y ventriculares sin nombre específico se originan de la coronaria derecha. Cuando hay dominancia derecha, cuando la arteria coronaria derecha llega a la cruz del corazón, se desprende una rama gruesa que desciende por el surco interventricular posterior: es la arteria descendente posterior, de la cual se desprenden en su camino ramas al VI, VD y septo; estas últimas reciben el nombre de arterias septales posteriores. Durante este trayecto la coronaria derecha se acoda en forma de "U", a nivel de septo de entrada dando origen a la arteria del nodo AV. Las ramas terminales de la coronaria derecha llega a la cara posterior del VI e irrigan el músculo papilar posteromedial del VI y algunas veces al AI. La mejor proyección para estudiar esta arteria es la oblicua anterior izquierda a 60°.

Venas Coronarias (15). La mayoría de las venas del corazón, salvo algunas pocas que desembocan en el atrio y ventrículo izquierdo, terminan en el atrio derecho. De estas una gran parte lo hacen en el seno coronario. Existen otras venas denominadas venas menores del corazón que desembocan en éste principalmente a nivel del AD. Las venas cardiacas anteriores son venas de mayor tamaño que desembocan directamente en el atrio derecho. Por último, las venas de Tebesio, venas pequeñas, nacen en las paredes atriales y ventriculares, y se dirigen al interior del corazón, donde se abren directamente a las cavidades cardiacas, por medio de unos pequeños orificios, que reciben el nombre de *foramínulas*; es posible que se trate de sinusoides más que de auténticos canales.

El patrón intraparietal venoso coronario es mucho más abundante que el arterial, ya que tiene la finalidad de asegurar un drenaje rápido de la sangre la miocardio.

Seno Coronario (15). Constituye la porción terminal de la vena coronaria mayor y está situado en la porción posterior e izquierda del surco coronario, por debajo del atrio izquierdo. Tiene la forma de una dilatación venosa longitudinal en el sentido del surco y desemboca en el AD; su salida está protegida por la válvula de Tebesio. En todo su recorrido se encuentra rodeado por una capa delgada de fibras estriadas transversalmente a él, formando una especie de esfínter a su alrededor. Embriológicamente representa la porción que queda de la primitiva vena cava craneal izquierda. Al seno coronario van a desembocar varias venas importantes:

- a) La vena cardiaca mayor. Comienza en la punta del corazón donde se anastomosa con la vena interventricular posterior y se dirige hacia arriba por el surco anterior, recibiendo el nombre de vena interventricular anterior. Una vez que llega al surco coronario, se dirige, rodeando su borde izquierdo, al seno coronario, donde desemboca. En este punto existe una válvula venosa denominada válvula de Vieussens. A lo largo de su trayecto, esta vena va recibiendo sangre de los ventrículos, septo interventricular y del atrio izquierdo; a ella va a parar la sangre procedente de la vena del borde izquierdo del corazón o vena marginal izquierda.
- b) La vena cardiaca menor o derecha es una vena pequeña e inconstante. Tiene su origen en el borde derecho del corazón, por la confluencia de pequeñas venas procedente principalmente de la pared posterior del ventrículo derecho y llega al seno coronario por el lado derecho del surco coronario. En ocasiones está muy desarrollada originándose de la cara anterior del VD, recibiendo también sangre proveniente de la vena marginal derecha.
- c) La vena cardiaca media o interventricular posterior. Corre por el surco que tiene su nombre.

En casos de persistencia de la vena cava superior izquierda, puede observarse la denominada vena oblicua del atrio izquierda o de Marshall, que no es mas que un largo canal venoso que drena la sangre de la vena cava superior izquierda en el seno coronario.

Tanto el seno coronario como la vena cardiaca mayor y sus afluentes están desprovistos de válvulas a lo largo de su trayecto, excepto en sus terminaciones, donde poseen una válvula de contorno semilunar y en general insuficiente, que las limita del vaso en el que desembocan. La vena de Marshall carece de válvulas.

La vena cardiaca mayor recoge la sangre que proviene principalmente del corazón izquierdo, mientras que la cardiaca menor suele estar reducida a un pequeño vaso, ya que la mayoría de las venas del VD desembocan directamente en el VD.

El desarrollo de las arterias coronarias ocurre paralelo al de las estructuras anatómicas e histológicas del corazón; así que las alteraciones de estas estructuras se reflejan en modificaciones en el patrón coronario. En la etapa precoronaria, la nutrición de los tejidos del corazón se realiza por inhibición de la sangre circulante, fenómeno favorecido por la estructura esponjosa de las paredes y sinusoides intracardiácos. La morfogénesis de las arterias coronarias empiezan cuando ocurren los procesos de tabicación del corazón y en sus paredes se inicia la transformación de esponjosa a compacta. Las arterias coronarias se originan de tres fuentes: mesénquima pericárdico, evaginaciones de la pared torácica a nivel del plano sigmoideo y sinusoides intramiocárdicos (16). Las primeras estructuras histológicas relacionadas con el origen de las arterias coronarias han sido observadas en el horizonte XIV de Streeter (28 a 30 días) del corazón humano, donde Conte y Pellegrini y Hirakow descubrieron grupos celulares angiógenos, cavitados de origen pericárdico o situados en el espacio subpericárdico a nivel de los surcos interventriculares o atrioventriculares y en las paredes ventriculares o del cono. Estas células, pericárdicas se originan a partir de migraciones celulares del pericardio parietal que ingresan a la superficie externa del tubo cardíaco, al pericardio visceral y al tejido graso, originando la mayor parte de las arterias coronarias. En el horizonte XIV, están presentes los elementos que participan en la septación cardíaca: *septum primum*, cojines atrioventriculares, dorsal, ventral y tabique ventricular primitivo. El cono del que se originan las vías de salida ventriculares, es la continuación cefálica del *bulbus cordis* y de las crestas conales aún no fusionadas que lo dividen en un cono anterolateral y otro posteromedial; las crestas conales se continúa cefálicamente con las crestas del tronco de trayecto espiral.

Durante el horizonte XV (31 a 32 días), en el corazón aparecen dos redes vasculares endoteliales ubicadas en el espacio subpericárdico y denominadas redes vasculares subpericárdicas derecha posterior e izquierda anterior, originadas de los grupos celulares angiógenos pericárdicos mencionados. La red derecha posterior se ubica en la parte anterior y posterior del surco atrioventricular derecho, en el surco interventricular posterior en la superficie diafragmática de ambos ventrículos y en las caras anteriores del VD y del cono. Algunas

ramas de esta red penetran en el miocardio subyacente de los ventrículos derecho e izquierdo entrando en contacto con el lecho capilar y con los sinusoides de los ventrículos derecho e izquierdo. La red vascular subepicárdica izquierda anterior, está menos desarrollada, se localiza en el surco interventricular anterior, regiones adyacentes de ambos ventrículos y parte anterior del surco atrioventricular anterior, regiones adyacentes de ambos ventrículos y parte anterior del surco atrioventricular izquierdo. De esta red surgen ramas que penetran al miocardio subyacente de ambos ventrículos, cerca del surco interventricular anterior. La red vascular subpericárdica derecha posterior origina las ramas de la arteria coronaria derecha y la red vascular subpericárdica izquierda anterior da lugar a las ramas de la arteria coronaria izquierda. Estas dos redes son arteriales dado que ninguna de ellas está conectada con el seno venoso. En este estudio aparecen vasos subpericárdicos delgados con escasas ramificaciones que se conectan con el seno venoso y con los precursores de las venas coronarias. Lo mismo se ha observado en los embriones de otros mamíferos, lo que discrepa con lo previamente descrito de que en el hombre las venas coronarias aparecen primero que las arterias. En este horizonte XV aparece el tabique aortopulmonar de Tandler, formado del mesodermo extracardiaco que separa el cuarto de los sextos arcos aórticos y crecen hacia las crestas del tronco aún no fusionadas, en este estadio aparece el foramen *secundum* en el septum primun. En el horizonte XVI (33 días), a partir del endotelio de las paredes de la aorta y de la arteria pulmonar y por encima de los *primordia* de las válvulas semilunares, surgen numerosas yemas endoteliales sólidas. El septum aortopulmonar se fusiona con las crestas del tronco, del cual surgen la porción ascendente del cayado de la aorta y el tronco de la arteria pulmonar, en dicho horizonte aparecen los esbozos de las sigmoideas y el cono posteromedial se incorpora al ventrículo izquierdo. El cono anterolateral permanece en el VD, ya que él formará su propio infundíbulo, aunque las crestas conales no se hayan fusionado aún entre sí. Los cojines del canal atrioventricular se fusionan; el tabique interventricular es pequeño y se sitúa detrás de la cresta dextrodorsal. En el horizonte XVII (35 días), solo se ahuecan dos de las numerosas yemas sólidas endoteliales que surgen de las paredes de la aorta y de la arteria pulmonar al nivel de los esbozos de sus sigmoideas. Una de estas yemas se abre al seno de Valsalva anterior y la otra al seno posterior izquierdo, aunque aún no se conecta con las redes vasculares subpericárdicas derecha

posterior e izquierda anterior. Dicha conexión ocurre en el horizonte XVIII (37 días) en el que las yemas endoteliales de la aorta se unen con las redes vasculares. La yema hueca del seno de Valsalva anterior se fusiona con la red derecha posterior y origina el ostium coronario, el segmento intraparietal y la parte inicial del tronco de la arteria coronaria derecha, mientras que la red vascular forma las ramas de esta arteria. La yema hueca del seno posterior izquierdo es mas larga, corre por la pared del cono hasta alcanzar el surco interventricular anterior donde se une con la red vascular subpericárdica izquierda anterior, de esta yema se origina el ostium, el tronco de la arteria coronaria izquierda y probablemente la porción proximal de la descendente anterior mientras que de la red subpericárdica derivan las ramas de esta arteria incluyendo la circunfleja y la mayor parte de la descendente anterior. El mesénquima pericárdico, que tiene propiedades angiogénicas y que penetra en las paredes ventriculares, entra en contacto con los fondos ciegos de los sinusoides intramiocárdicos y cuando estos cordones celulares se ahuecan se establece la conexión de las ramas profundas de las arterias penetrantes con los sinusoides intramiocárdicos., comunicándose la cavidad ventricular y las arterias coronarias a través de los sinusoides. Cuando las paredes ventriculares se hacen mas compactas y se obliteran los senos esponjosos de las porciones proximales de los sinusoides cercanos a la a la luz ventricular, se formarán las porciones distales del componente sinusoidal profundo de las arterias coronarias. En este horizonte XVIII, el corazón casi ha terminado de tabicarse; en los embriones mas viejos ya se ha cerrado la CIV, el *septum secundum* también está presente y las cuatro venas pulmonares convergen en un seno conectado a éste al techo de la aurícula izquierda. En los horizontes subsiguientes, ocurren principalmente procesos de histiogénesis relacionados con los tejidos confluentes y de conducción. El sistema arteria coronaria termina su morfogénesis en el horizonte XIX (39 días). Si bien las ramas relacionadas con el tejido de conducción continúan desarrollándose hasta los horizontes XXII y XXIII (novena semana), en los que Licata encontró un patrón coronario similar al del corazón maduro, ya que están presentes el mayor número de ramas de ambas arterias. El desarrollo de las arterias que irrigan el tejido de conducción están en relación con el grado de diferenciación de las arterias que irrigan el nodo sinusal, que han alcanzado un gran desarrollo; mientras que la que irriga el nodo atrioventricular es pequeño porque aún está poco

diferenciado. El patrón del sistema venoso coronario está constituido en estos horizontes.

EMBRIOPATOGENIA

Como se mencionó, el origen de una o ambas arterias coronarias a partir del tronco de la arteria pulmonar se explica adecuadamente en base en base al conocimiento del desarrollo embrionario de las arterias coronarias (17). Estos vasos surgen a partir de tres fuentes diferentes : 1) las yemas endoteliales de las paredes de la aorta y del tronco de la arteria pulmonar a nivel de los esbozos de las sigmoideas; 2) de las redes subepicárdicas y 3) de los sinusoides intramiocárdicos . Normalmente al difundirse la red vascular subepicárdica izquierda, se acerca el seno de Valsalva posterior izquierdo de la aorta , con lo cual crece una de la yemas endoteliales relacionadas con dicho seno conectándose entre sí ambos elementos vasculares : la aorta y la mencionada red vascular. La red vascular izquierda se conecta con la yema endotelial del seno de Valsalva posterior izquierdo; esto asegura que el nacimiento de la arteria coronaria izquierda, sea a partir del seno de Valsalva posterior izquierdo. Si ocurre una ligera desviación en sentido anterior de la red vascular subepicárdica izquierda hacia el seno de Valsalva posterior de la arteria pulmonar, se estimula el crecimiento de una de sus yemas endoteliales y ambas se conectan entre sí, lo que explica el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar con lo cual involucionan las restantes yemas del tronco pulmonar y de la aorta.

El miocardio es un músculo metabólicamente especializado; tiene una avidez inusual por el oxígeno de la sangre que lo perfunde por las coronarias. Comúnmente se piensa que, en estos casos, la dirección del flujo sanguíneo se efectúa del tronco de la arteria pulmonar a la coronaria anómala y de ahí al miocardio, para drenar finalmente en la región epicárdica de la coronaria normal. Si estos fuera así, la isquemia miocárdica que se observa en este padecimiento se explicaría por la baja presión parcial de oxígeno con la que sería perfundida la coronaria anómala, con sangre proveniente del tronco de la arteria pulmonar. Sin embargo, no existe isquemia del miocardio en aquellos padecimientos en los que la presión parcial de O₂ arterial suele ser baja (cardiopatías congénitas cianógenas); ni tampoco el corte accidental de la coronaria anómala, durante la cirugía, provoca lesión miocárdica inmediata(18). Se piensa que en esta entidad, la dirección del flujo se efectúa de la aorta a la arteria coronaria normal y de ahí al miocardio, drenando finalmente en la coronaria anormalmente implantada (11,12). Las razones para suponer que el flujo se dirige de la manera anteriormente descrita son: a) mayor presión en la aorta que en la arteria pulmonar; el hecho de que siempre existe una comunicación entre la coronaria normal y la anómala, de no ser así habría que aceptar que en algunos casos la dirección del flujo sería de la coronaria anómala hacia el miocardio; c) el hecho de que no existe isquemia del miocardio sino varios meses después del nacimiento del paciente hace suponer que ésta se presenta cuando las presiones aórtica y pulmonar alcanza su nivel definitivo, estableciéndose un desvío del flujo del sistema vascular arterial al venoso; d) las coronarias comprometidas con la fístula se encuentran muy dilatadas y hace suponer la presencia de un importante desvío de flujo del vaso de mayor presión hacia el vaso de menor presión; e) los estudios postmortem y angiográficos han revelado una amplia comunicación entre las coronarias normal y anómala, y; f) se ha llegado a muestrear sangre de la arteria pulmonar con elevado contenido de O₂. En la vida intrauterina y poco después del nacimiento, la dirección del flujo sanguíneo es de la coronaria anómala hacia el miocardio (en este momento la entidad nosológica se denomina de tipo funcional infantil). Posteriormente con el aumento de la circulación colateral y la disminución de la presión y resistencias

vasculares pulmonares, disminuye la presión de perfusión en el vaso anómalo, lo que hace que sea estimulada la neoformación de vasos colaterales. Tanto la formación de colaterales como el incremento del gradiente de presión entre la aorta y la pulmonar a favor de la primera, facilita la perfusión del miocardio desde la coronaria normal (en este momento la entidad nosológica se conoce con el nombre de tipo funcional adulto) (19,20). Entre la fase funcional infantil y adulto existe una fase transicional en la que existe una deficiencia en el riego sanguíneo miocárdico por parte de la coronaria anómala. Esta fase tiene lugar varios meses después del nacimiento, en el instante en que no ha habido tiempo de que aparezca la circulación colateral; dicha deficiencia de riego sanguíneo es causa de isquemia cardiaca. La isquemia del miocardio también ha sido explicada por el desvío de sangre a través de la fístula por donde el líquido hemático pasa a los tejidos sin ser adecuadamente irrigados ("robo" de flujo sanguíneo). Prueba de esta isquemia son los hallazgos de Perper observados en pacientes con fístulas arteriovenosas coronarias y muertos súbitamente después de un esfuerzo físico, en quienes se encontró fibrosis endocárdica, hipertrofia y tejido cicatrizal miocárdicas, secundarios a la cardiopatía isquémica (21). El desarrollo de circulación colateral permite la sobrevida de los pacientes con origen anómalo de las arterias coronarias en la arteria pulmonar. La sobrevida del infante que padece esta malformación depende de la dominancia de la circulación coronaria, ya que si la coronaria dominante es la anómala, sobrevendrá la muerte temprana del niño, antes de que se desarrolle la circulación colateral, siendo la causa de muerte el infarto masivo. Si la coronaria dominante es la que nace normalmente de la aorta la sobrevida del niño es mayor. Cuando las dos arterias coronarias nacen del tronco de la arteria pulmonar no es posible la sobrevida (22).

TRATAMIENTO QUIRURGICO

Muchas técnicas quirúrgicas han sido propuestas para tratar esta anomalía. Las primeras técnicas fueron totalmente paliativas. La primera de ellas fue propuesta por Gasul y Loeffler (23) en 1949, cuando convencieron a Potts (24), para efectuar una anastomosis aortopulmonar en dos pacientes. Se pensó que esto mejoraría el flujo sanguíneo pulmonar, al aumentar la concentración de O₂ en la arteria coronaria izquierda y su presión de perfusión; ambos pacientes fallecieron. Otro procedimiento propuesto fue la constricción de la arteria pulmonar, con el objetivo de aumentar la presión de perfusión a la coronaria anómala (24). Otra técnica consistió en la introducción de talco a la cavidad pericárdicas para estimular el desarrollo de colaterales al VI (25).

Por otro lado, Edwards (11,12) recomendó ligar el origen de la arteria coronaria izquierda anómala, apoyándose en la teoría del flujo retrógrado expuesto en la descripción original de Brooks en 1886, con el objeto de reducir el "robo" que sufría el VI por la arteria pulmonar. Esto se podía hacer de tres maneras: cerrando la ostia de la arteria coronaria izquierda a través de una incisión en la AP; ligando en su origen la arteria coronaria izquierda, y; ligándola y seccionándola, descrito por Flamn (6). Los buenos resultados se hicieron evidentes a corto plazo, ya que no se deterioraba la función contráctil e incluso llegaba a mejorar. Pero a largo plazo, a pesar de esto, las muertes súbitas, eventos isquémicos e infartos continuaron existiendo en dichos pacientes.

Así, buscando nuevas soluciones, dieron inicio las correcciones quirúrgicas que tenían como objetivo reestablecer el sistema dual de las coronarias. En apoyo a realizar el sistema de dos coronarias estuvo lo propuesto por Roberts y Loubé (26) en pacientes con una sola arteria coronaria. En su reporte, nueve pacientes con la anomalía murieron de infarto al miocardio. Los pacientes con una sola coronaria pueden mantenerse asintomáticos, pero en la etapa adulta son muy vulnerables a la arterioesclerosis, ya que solo tienen una sola fuente de flujo sanguíneo al miocardio. Los primeros intentos fueron llevados a cabo por Mustard (27), al colocar una anastomosis de la carótida interna a la coronaria izquierda una vez desinsertada de su origen anómalo; los dos pacientes murieron. También se intentó "bajar" la arteria mamaria interna para anastomosarla con la coronaria izquierda desinsertada. Cooley (28) conectó la arteria coronaria izquierda a la

aorta a través de un injerto de vena safena y en otro caso, con un injerto de tubo de Dacrón, pero hizo hincapié en la necesidad de una buena protección miocárdica para obtener resultados favorables. Este procedimiento ofrece al paciente una irrigación al miocardio con dos sistemas de arterias coronarias, lo cual lo protege de las futuras enfermedades arteriales oclusivas. Mientras estas técnicas se desarrollaban a principios de la década de los 70's, a finales de esa misma década, Takeuchi (29) describe una técnica consistente en conectar el ostia de la coronaria anómala con la aorta creando un túnel a través de una ventana aortopulmonar. Hamilton y cols. (30) utilizó la misma técnica pero con pericardio y Arciniegas (31) la modificó colocando como túnel un injerto de arteria subclavia. En 1987, Jonas y cols. (32), reportaron los resultados obtenidos con la simple ligadura de la coronaria izquierda (11 casos) contra la realización de la tunelización tipo Takeuchi (11 casos). Entre los 11 primeros casos hubo tres muertes tempranas y dos tardías. Mientras que en el segundo grupo no hubo muertes a corto plazo ni durante el seguimiento por 2 años. Ahora bien, los segundos no estuvieron libres de morbilidad. Siete se recateterizaron a los 18 meses de haberse operado, a uno se le obstruyó el túnel encontrando además que la presión telediastólica del VI continuaba elevada. Un paciente desarrolló regurgitación aórtica al dañarse la válvula durante la creación de la ventana; fue necesario el reemplazo valvular. Dos desarrollaron obstrucción del tracto de salida del VD; uno de ellos requirió reoperación. Otro paciente tuvo fuga del parche que condicionó un cortocircuito de izquierda a derecha. De nuestros tres pacientes, solo a uno se le realizó la técnica de Takeuchi, el caso No 3. En su último reingreso, se efectuó un ecocardiograma el cual no detectó gradiente significativo supra valvular pulmonar, no se evidenció fuga del parche con cortocircuito de aorta a la pulmonar a través de él, además existía flujo anterógrado de aorta a la coronaria izquierda a través del túnel. Existía un derrame pericárdico de aproximadamente 1000cc que condicionaba importante repercusión hemodinámica, es decir, no podemos culpar a la cirugía como causante de la muerte. Posiblemente el hecho de haber tenido un infarto anterolateral antiguo tan grande impidió tolerar dicho derrame que posiblemente pudo ser debido a un síndrome postpericardiotomía.

Más recientemente, la experiencia adquirida con la manipulación de las arterias coronarias de neonatos ha llevado a muchos centros a la corrección anatómica y fisiológica del problema con un procedimiento

correctivo: reimplantar la arteria coronaria izquierda a la aorta. Sin embargo, la experiencia con el reimplante de las coronarias está limitado, aún así creemos, al igual que otros autores , que es actualmente el procedimiento de elección para la ALCAPA. Dos de nuestros pacientes fueron sometidos a reimplante coronario con buenos resultados. Se han reportado los resultados de 22 pacientes sometidos a reimplante coronario (33), cinco con muerte temprana y ninguno tardía. Finalmente, solo mencionaremos que la válvula mitral a pesar de presentar una insuficiencia severa, no requieren de plastía, ya que su disfunción mejora posterior al tratamiento quirúrgico.

CONCLUSIONES

La capacidad regenerativa del miocardio por hiperplasia en el primer mes de vida, obliga al pediatra y cardiólogo pediatra a tener en mente esta patología (ALCAPA) para diagnosticarla lo mas temprano posible y poder reestablecer quirúrgicamente el sistema dual de las coronarias. Aunque la experiencia con el reimplante de las coronarias es limitada, hoy en día se considera el procedimiento de elección. Por otro lado, la técnica propuesta por Takeuchi ha resultado con baja mortalidad y excelente recuperación de la función ventricular. Actualmente se ha dejado para aquellos casos en los cuales la coronaria anómala se encuentra muy a la izquierda y su reimplante no es posible. Los detalles técnicos de la protección de la bomba son imprescindibles para obtener buenos resultados.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Becker AE, Anderson RH. Pathology of congenital Heart Disease. London, Butterworths, 1981, p369.
- 2.- Abbott ME: Congenital Cardiac Disease. In Osler's Modern Medicine, Vol 4. Philadelphia, Lea & Febiger, 1908, p 323-425
- 3.- Abrikossoff CS. In Keith JD. Heart Disease in Infancy and Childhood. New York, McMillan, 1958, p296-306.
- 4.- Bland EF, White PD, Garland J: Congenital Anomalies of the coronary arteries: report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. Amer Heart J 8:787-801, 1933
- 5.- Gauley BA: Anomalous left coronary artery arising from pulmonary artery. Amer Heart J 40:6630-637, 1950
- 6.- Flamm ND, Stenson EG, Hultgren HN, et al: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: surgical treatment by arterial occlusion through pulmonary arteriotomy. Circulation 38: 113-123, 1968.
- 7.- Zabal C: Anomalías Congénitas de la Circulación Coronaria. En Attie F: Cardiología pediátrica, 1993.
- 8.- Schmidt KG, Cooper MJ, Silverman NH: Pulmonary artery origin of the left coronary artery. Diagnosis by two-bidimensional echocardiography, pulsed Doppler ultrasound and color flow mapping. J Am Coll Cardiol 1988; 11:396.
- 9.- Augustasson MN, Gasul BM, Lundquist R: Anomalous origin of the left coronary artery from de artery pulmonary. Pediatrics 1966;29:274.
- 10.- Rudolph AM, Gootman NL, Kaplan N, Rhoman M: Anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery with large left-to-right shunt in infancy. J Pediatr 1963; 63: 543.
- 11.- Edwards JE: Anomalous coronary arteries with special reference to arteriovenous-like communications. Circulation 17:1001-1007, 1958.

- 12.- Edwards JE: Direction of blood flow in coronary arteries arising from the pulmonary trunk. *Circulation* 29: 163-166, 1964.
- 13.- Wesselhoeft H, Fawcett JS, Johnson AL: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk: its clinical spectrum, pathology and pathophysiology, based on a review of 140 cases with seven further cases. *Circulation* 38: 403-425, 1968.
- 14.- Koike K et al: Distinguishing between anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk and dilated cardiomyopathy: role of echocardiographic measurement of the right coronary artery diameter, *Br Heart J* 61: 192, 1989.
- 15.- Quero-Jiménez M, Baño-Rodrigo A: Anatomía cardíaca. En Sánchez P: *Cardiología Pediátrica*. pag. 32, 1986.
- 16.- Rangel-Abundis A, Muñoz-Castellanos L, et al: Correlación morfofuncional en las anomalías congénitas de las arterias coronarias. I. Fístulas arteriales coronarias. *Arch Inst Cardiol Méx* vol 64: 161-174, 1994.
- 17.- Rangel-Abundis A, Muñoz-Castellanos L, et al: Correlación morfofuncional en las anomalías congénitas de las arterias coronarias. II. Origen ectópico de las arterias coronarias. *Arch Inst Cardiol Méx* vol 64: 339-348, 1994.
- 18.- Blake HA, Manion WC, Mattingly TW, Baroldi: Coronary arteries anomalies. *Circulation* 1964;30: 927-29.
- 19.- Harthorne JW, Scannell JG, Dinsmore RE: Anomalous origin of the left coronary artery. *N Engl J Med* 1966, 275:660-3.
- 20.- Gouley BA: Anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery. *Am Heart J* 1950;; 40: 630-7.
- 21.- Perper JA, Rozin L, Williams KE: Sudden unexpected death following exercise and congenital anomalies of coronary arteries. A report of two cases. *Am J Forensic Med Pathol* 1985; 6:289-292.

22 - Colmers RA, Siderines CL: Anomalous origin of both coronary arteries from pulmonary trunk. Myocardial infarction in other wise normal heart. *Am J Cardiol* 1963; 12: 263-9.

23.- Gasul BM, Loeffler E: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: report of 4 cases. *Pediatrics* 4: 498-507, 1949.

24 - Potts WI, Kittie CF, Diehl AM: Anomalous left coronary arising from the pulmonary artery. *J Pediat* 47: 198-206, 1955.

25.- Paul RN, Robbins SG: A surgical treatment proposed for either endocardial fibroelastosis or anomalous left coronary artery. *Pediatrics* 16:147-165, 1955

26.- Roberts JT, Loube SD: Congenital single coronary artery in man. *Amer Heart J* 34: 188-208, 1947.

27.- Mustard WT: Anomalies of the coronary artery. In *Pediatric Surgery*, vol I. Chicago. Year Book Medical Publishers, 1962, p 433-4.

28.- Cooley DA, Hallman GL, Bloodwell RD: Definitive qualified treatment of anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1966; 59: 789.

29.- Takeuchi S, Imamura H, Katsumoto J, et al: New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 78: 7.

30.- Hamilton DI, Ghosh PK, Donnelly RJ: An operation for anomalous origin of the left coronary artery. *Br Heart J* 1979; 41: 121.

31.- Arciniegas E, Farooki ZQ, Hakimi M, Green EW: Management of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *Circulation* 1980; 62 (suppl 1): 1-180.

32.- Bunton R, Jonas RA, Lang P, et al. Anomalous origin of the Left coronary artery from pulmonary artery, *J Thorac Cardiovasc Surg* 93: 103, 1987.

33.- Vouhe PR, Baillet-Vermant F, Trinquet F, et al. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery from the pulmonary artery in infants. J Thorac Cardiovasc Surg 94:192, 1987.