

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO**  
**FACULTAD DE MEDICINA**  
**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO**  
**INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA “IGNACIO CHÁVEZ”**

**TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DEL ORIGEN ANÓMALO DE LA CORONARIA**  
**IZQUIERDA DEL TRONCO DE LA ARTERIA PULMONAR**

**TESIS**

**PARA OBTENER EL TÍTULO EN:**  
**MÉDICO ESPECIALISTA EN CIRUGÍA CARDIOTORÁCICA**

**PRESENTA:**

**DR. ANTONIO BENITA BORDES**

**ASESOR:**

**DR. EDGAR SAMUEL RAMÍREZ MARROQUÍN**

**MÉXICO D.F.      2007**



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**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.

## AGRADECIMIENTOS:

Blanca

Si he sido lo que soy fue por tu cuerpo. Si he sido noche fue tu noche quien lo quiso. Si he sido beso es que mis labios aprendieron a ser beso para ti. Si he sido vida fue por darte a ti la vida.

Giovanna

A pesar de tu corta edad eres un ejemplo de lucha y aprendizaje

Abubo y Abuba

Gracias por ser un ejemplo de lucha, un ejemplo de respeto, un ejemplo de vida pero sobre todo un ejemplo de amor.

“Sweters”

Por permitirme ser parte de su familia y ser parte de la mía.

Chema

Por los viejos tiempos y los nuevos por venir. Salud (Porto u Orujo tu elijas)

Mari y Jojojajo

Por su cariño y respeto incondicional

Dr. Ramírez y Maricarmen

Por su apoyo y su amistad.

**Goya, Goya,  
Cachun Cachun Ra Ra  
Cachun Cachun Ra Ra  
Goya.  
¡UNIVERSIDAD!**

From this day to the ending of the world,  
But we in it shall be remember'd;  
We few, we happy few, we band of brothers;  
For he to-day that sheds his blood with me  
Shall be my brother; be he ne'er so vile,  
This day shall gentle his condition:  
And gentlemen in England now a-bed  
Shall think themselves accursed they were not here,  
And hold their manhoods cheap whiles any speaks  
That fought with us upon Saint Crispin's day.



## ÍNDICE

Hoja Frontal	1
Título	2
Autorizaciones	3
Agradecimientos	4
Resumen	6
Introducción	7
Objetivos	13
Material y Métodos	14
Resultados	16
Discusión	20
Conclusiones	22
Bibliografía	23

## RESUMEN

Las malformaciones congénitas de las arterias coronarias se asocian a una alta morbi-mortalidad, el mas frecuente es el origen anómalo del tronco de la coronaria izquierda de la arteria pulmonar. Representa la causa mas importante de isquemia en la población pediátrica. Se realizó la revisión de los pacientes operados en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”.

Se reunieron 13 pacientes del 1 de Enero de 1995 al 31 de Diciembre de 2005. Se valoraron parámetros demográficos, ecocardiográficos, hemodinámicos, el tipo de cirugía, la evolución postquirúrgica inmediata y al seguimiento la clase funcional y parámetros hemodinámicos.

Se obtuvieron 9 pacientes femeninos con edad promedio de 4.7 años. La fracción de eyección de 38% de forma preoperatorio e insuficiencia mitral moderada en 46% de los casos. Todos los casos fueron tratados con reimplante directo de la coronaria a la raiz de la aorta. Se presentaron 5 pacientes con complicaciones postoperatorias siendo 3 infecciosas y 2 con falla ventricular izquierda. Mortalidad en 1 paciente.

Al seguimiento, la FE mejoró al 50%, en clase funcional I de la NYHA el 63%.

Concluimos que en todos los pacientes se puede realizar el reimplante directo del tronco de la coronaria izquierda a la arteria pulmonar, que la cirugía mejora la clase funcional y la función ventricular izquierda con una baja morbi-mortalidad.

## **INTRODUCCIÓN:**

Las anomalías congénitas de las arterias coronarias se asocian a una alta morbilidad y mortalidad debido a los patrones de isquemia, infarto y conexiones fistulosas. El espectro de anomalías incluyen: origen anómalo de la coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar (ALCAPA, por sus siglas en inglés *Anomalous origin of the Left Coronary Artery from Pulmonary Artery*), variaciones en el seno de Valsalva de origen del tronco de la coronaria izquierda o el tronco de la coronaria derecha, arteria coronaria única, atresia del tronco de la coronaria izquierda, fístula arterial coronaria<sup>1</sup>.

La anomalía ALCAPA es una anomalía rara que fue descrita en 1886 por Brooks en 2 casos de necropsia<sup>2</sup>. Representa la principal causa de isquemia e infarto al miocardio en población pediátrica y de no ser tratada se presenta una mortalidad cercana al 90% dentro del primer año de vida<sup>3</sup>. Puede causar también insuficiencia mitral, falla cardiaca y la muerte.

### **Patofisiología**

El inicio de síntomas y el grado de isquemia dependen del balance entre la permeabilidad del conducto arterioso, la presión pulmonar elevada y el desarrollo de circulación coronaria colateral de la coronaria derecha<sup>4</sup>. Posterior al nacimiento, conforme disminuye la resistencia vascular pulmonar, disminuye también el flujo anterógrado a través de la coronaria izquierda hasta resultar en una inversión del flujo de izquierda a derecha hacia la arteria pulmonar

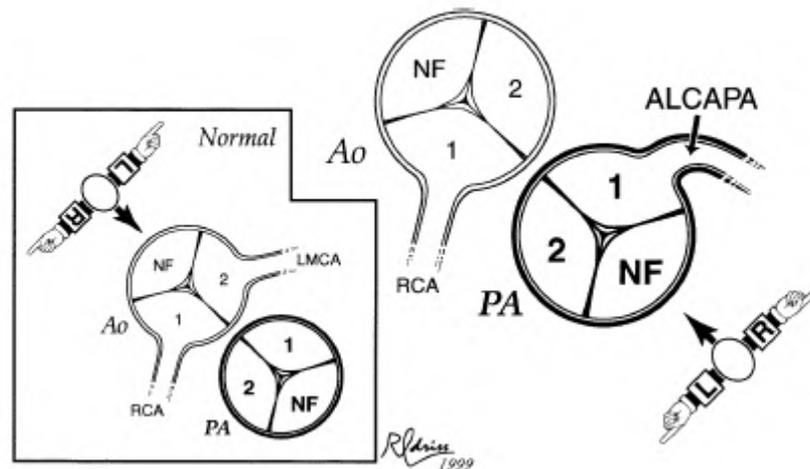
provocando robo a la circulación coronaria en el territorio de la coronaria izquierda y la circulación del ventrículo izquierdo, se vuelve dependiente de la presencia de colaterales originadas en las ramas de la coronaria derecha<sup>5</sup>. La velocidad con que se presente este cambio ha llevado a dividir a los pacientes en dos grupos, ALCAPA infantil y ALCAPA adulto dependiendo de los patrones de circulación<sup>6</sup>.

En el tipo infantil hay un pobre desarrollo de circulación coronaria que provoca un inicio temprano de síntomas provocados por isquemia miocárdica importante, disfunción ventricular izquierda, dilatación del ventrículo izquierdo, insuficiencia mitral por disfunción del músculo papilar y puede ocurrir muerte súbita. El tipo adulto, puede representar hasta el 15% de los casos y se mantienen asintomáticos con daño miocárdico leve durante décadas, sin embargo puede ocurrir muerte súbita hasta en el 80% alrededor de los 35 años de edad<sup>6,7</sup>.

### **Clasificación:**

Ogden en 1970 clasifica al ALCAPA dentro de las anomalías coronarias mayores refiriéndose a un origen distinto de la raíz aórtica<sup>1</sup>. En 1989, Smith y colaboradores<sup>8</sup> propusieron una clasificación basada en el seno de origen de la arteria coronaria izquierda. (Figura 1). Nombrando los senos de Valsalva como 1 el derecho, 2 izquierdo y el no relacionado. El tipo más frecuente es el tipo 1 que se encuentra más cercano al sitio habitual de origen de la aorta.

Figura 1



Tomando este modelo, Dodge-Khatami y colaboradores<sup>9</sup> en el año 2000, como parte de la unificación de la nomenclatura, hacen las siguientes distinciones:

- a. Seno 1 (derecho)
- b. Seno no relacionado
- c. Seno 2 (izquierdo)
- d. Comisura entre el seno 1 y el seno no relacionado
- e. Comisura entre el seno 2 y el seno no relacionado
- f. Comisura entre el seno 1 y seno 2
- g. De las ramas de la arteria pulmonar derecha o izquierda

### Diagnóstico:

La mayoría de pacientes presenta datos clínicos de insuficiencia cardiaca asociada a cardiomegalia importante vista en la radiografía de tórax y signos de isquemia en el electrocardiograma así como un soplo de insuficiencia mitral a la

auscultación. El diagnóstico requiere de una alta sospecha y se puede confirmar con un estudio de ecocardiografía en el que se encuentra dilatación importante del tronco de la coronaria derecha y un ventrículo izquierdo dilatado e hipocinético. El estudio de Doppler color y pulsado pueden demostrar flujo reverso de la coronaria izquierda y la arteria pulmonar. El estudio de cateterismo cardíaco y coronariografía confirma el diagnóstico ya que muestra claramente el árbol coronario<sup>10</sup>.

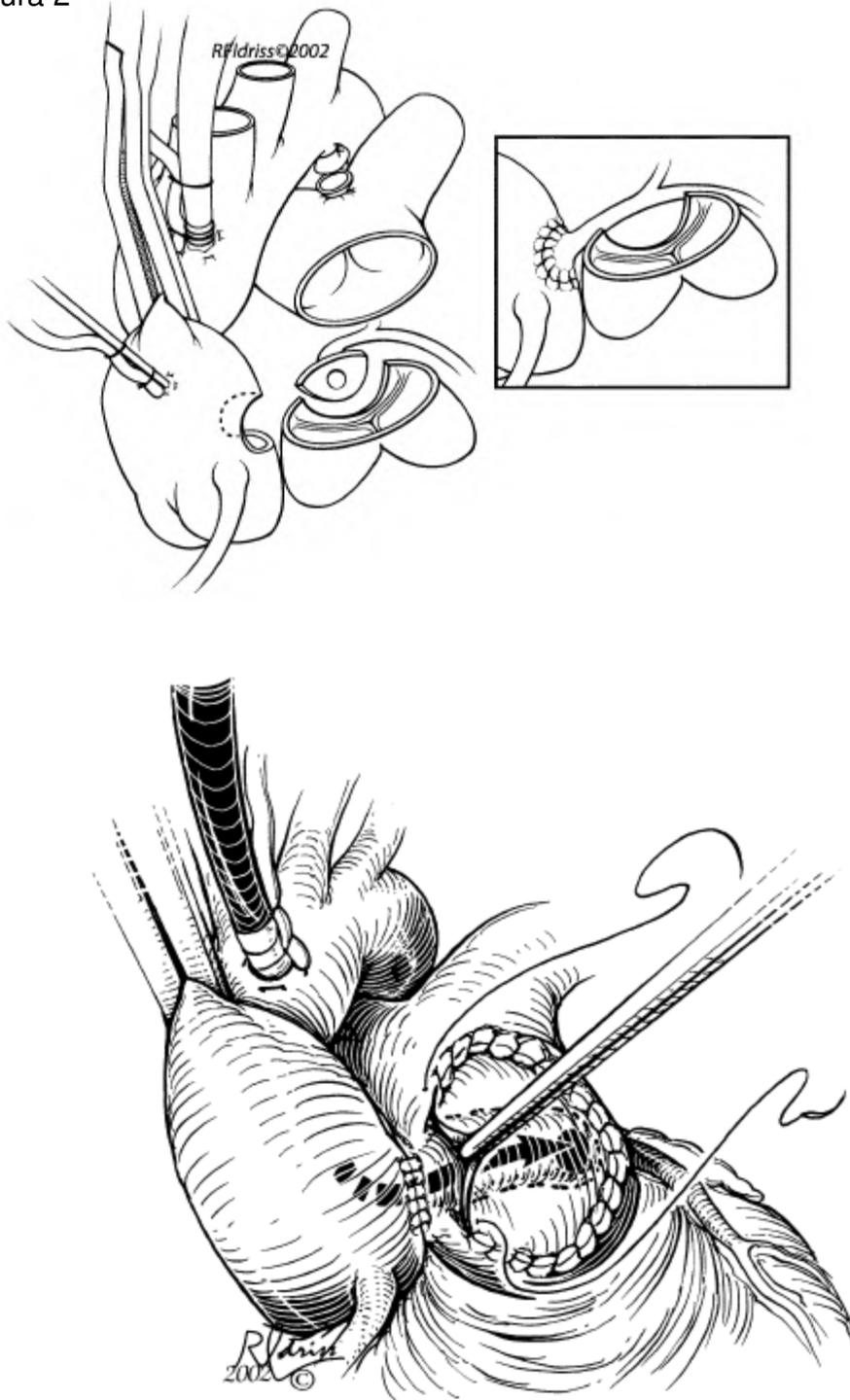
### **Tratamiento:**

El manejo médico de estos pacientes tiene una mortalidad entre el 45 y 100% dentro del primer año de vida. El tratamiento es la corrección quirúrgica y se debe realizar tan pronto como se confirme el diagnóstico.

Los primeros intentos de corrección quirúrgica fueron realizados por Potes creando una ventana aortopulmonar para aumentar el flujo sanguíneo al ALCAPA. Sabiston reportó la ligadura de la coronaria izquierda como tratamiento quirúrgico. En 1974 Neches y colaboradores<sup>11</sup> lograron el primer reimplante exitoso transfiriendo el tronco de la coronaria izquierda a la aorta con un botón de la arteria pulmonar y desde entonces es el método de elección de tratamiento ya que siempre es posible lograr una movilización adecuada de la coronaria izquierda que permite tener una longitud y ángulo adecuado para el nuevo trayecto. Takeuchi en 1979<sup>12</sup> propuso la utilización de un túnel intrapulmonar y la creación de una ventana aorto-pulmonar al túnel de la coronaria izquierda. (Figura 2). Con esta técnica se han reportado complicaciones tardías, la

obstrucción del túnel entre ellas, que han hecho que muchos grupos quirúrgicos la hayan abandonado.

Figura 2



La mortalidad de los procedimientos quirúrgicos, es del 0 al 23%, reestableciendo un patrón coronario de dos vasos y a largo plazo conduce a una disminución en la dilatación de la coronaria derecha y la disminución en la circulación colateral<sup>13</sup>.

## **OBJETIVOS**

### **General**

Describir la casuística del tratamiento quirúrgico del origen anómalo de la coronaria izquierda del tronco de la pulmonar en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”

### **Específicos**

- a. Describir las características poblacionales preoperatorias:
  - Edad
  - Género
  - Fracción de Expulsión
  - Medicina Nuclear
- b. Describir las variaciones anatómicas encontradas
- c. Identificar el tipo de tratamiento quirúrgico realizado
- d. Describir las complicaciones postoperatorias
- e. Identificar su comportamiento a largo plazo
  - Clase Funcional
  - Fracción de Expulsión
  - Reoperaciones

## **MATERIAL Y MÉTODOS**

### **POBLACIÓN:**

Se revisaron de forma retrospectiva los expedientes de pacientes sometidos a tratamiento quirúrgico del 1 de Enero de 1995 al 31 de Diciembre de 2006, para la corrección del origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar.

### **METODOLOGÍA:**

Se revisaron retrospectivamente los expedientes de 13 pacientes tratados quirúrgicamente con diagnóstico de origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar (ALCAPA) del 1 de Enero de 1995 al 31 de Diciembre de 2006.

Se registraron los datos demográficos generales (edad y sexo), características ecocardiográficas al momento del diagnóstico incluyendo: Fracción de Expulsión del Ventrículo Izquierdo, Insuficiencia Mitral (Grado), anomalías asociadas; Datos generales del estudio hemodinámico: Probable localización del ALCAPA, Presión diastólica final del Ventrículo Izquierdo (D2VI).

Del proceso operatorio, se registró el tipo de cirugía realizada, el sitio de origen del ALCAPA, Tiempo de Circulación extracorpórea y Tiempo de pinzamiento aórtico, tipo de administración de cardioplejia, complicaciones transoperatorias. Se registró el tiempo de estancia en la unidad de cuidados intensivos, tiempo de estancia hospitalaria, complicaciones postoperatorias.

Al seguimiento, se buscó la clase funcional de la NYHA, valoración ecocardiográfica de la válvula mitral y de la función ventricular izquierda y en su caso los parámetros de isquemia y función ventricular en medicina nuclear.

### **ANÁLISIS ESTADÍSTICO:**

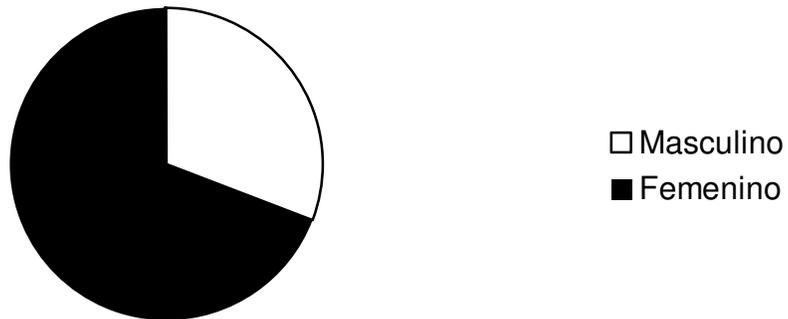
Se utilizó estadística descriptiva valorando media, desviación estándar y rango. Se buscó realizar análisis de supervivencia utilizando el modelo de COX para el seguimiento tomando como eventos finales insuficiencia mitral severa o reoperación.

## RESULTADOS

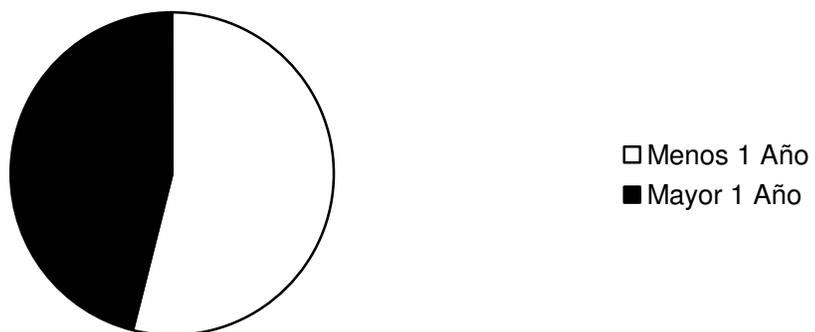
Se encontraron 13 casos con diagnóstico de origen anómalo de la coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar. Fueron 9 pacientes pertenecientes al sexo femenino (70%) y 4 al sexo masculino (30%) Gráfica 1. Con una edad promedio 4.75 años  $\pm$  7 con un rango de 6 meses a 23 años.

Gráfica 2

**Gráfica 1. Distribución por Sexo**



**Gráfica 2. Grupo de Edad**



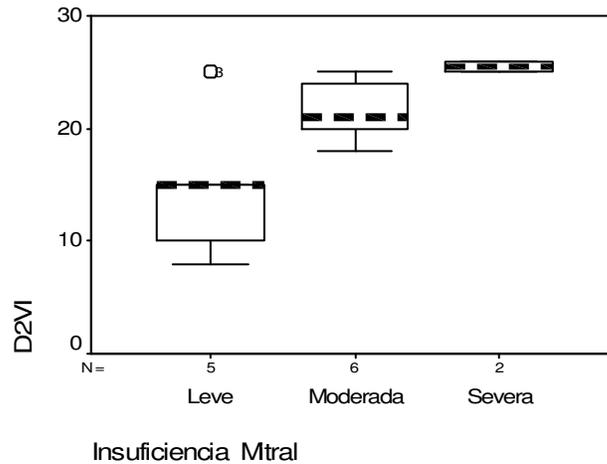
### **Ecocardiografía:**

A todos los pacientes se les realizó dentro de sus exámenes preoperatorios un ecocardiograma bidimensional con doppler pulsado y doppler color. Se encontró un fracción de eyección promedio de  $38 \pm 15.8$  % con un rango de 20 a 68%. Al compararlos por grupo de edad, encontramos una media de  $25 \pm 5$  para los menores de 1 año y  $48 \pm 15$  para los mayores de 1 año encontrando una diferencia significativa con una  $p \leq 0.005$  en un ANOVA. Se encontró insuficiencia mitral en todos los casos siendo esta leve en 5 casos (38%), Moderada en casos (46%) y Severa en 2 casos (16%), no hubo diferencias entre los grupos de edad. Se encontraron 2 pacientes con anomalías asociadas, uno de ellos con comunicación interauricular (15.3%) y 1 paciente con comunicación interventricular (7.6%). En ningún caso se encontró el valor del diámetro diastólico del VI, por lo que este parámetro no fue tomado en cuenta.

### **Hemodinamia:**

A todos los pacientes se les realizó un estudio de cateterismo cardíaco y coronariografía para definir y corroborar el diagnóstico. Se encontró una D2VI de  $19.4 \pm 5.9$  con un rango de 8 a 26, encontrando diferencias relacionadas con la insuficiencia mitral asociada (Grafica 3).

Gráfica 3. Relación IM vs D2VI



### Cirugía:

Todos los casos se resolvieron con reimplante directo de la arteria coronaria izquierda con técnica de botón de arteria pulmonar a la raíz de la aorta. Se tuvo un promedio de circulación extracorpórea de  $145.7 \pm 18.9$  con un rango de 120 a 180 minutos y un tiempo de pinzamiento aórtico de  $108.4 \pm 18.3$  con un rango de 80 a 145 minutos. En todos los casos la protección miocárdica se llevó a cabo con inyección de solución cardioplejica sanguínea fría anterógrada y se complementó durante el procedimiento con la administración continua de cardioplejia retrógrada.

En cuanto a complicaciones transoperatorias, se presentaron 2 eventos de sangrado en el sitio del reimplante de la arteria coronaria. En uno de los pacientes el sangrado se controló adecuadamente y en el otro paciente se presentó un desgarró en el tronco coronario izquierdo que causó la muerte del paciente.

### Postoperatorio Inmediato:

El tiempo de estancia en la unidad de cuidados intensivos fue de  $6.9 \pm 2.8$  días con un rango de 3 a 11 días y una estancia hospitalaria de  $17 \pm 9.3$  con un rango de 7 a 35 días.

Se presentaron 5 pacientes con complicaciones en el postoperatorio (41 %) siendo 3 infecciosas: 1 paciente que desarrolló infección mediastinal profunda que requirió reexploración y lavado. Dos pacientes con infección de vías respiratorias bajas. Las otras 2 fueron falla ventricular izquierda: 1 paciente se recuperó con manejo inotrópico y el segundo paciente falleció seis semanas después del procedimiento quirúrgico por falla cardíaca refractaria al tratamiento médico.

### **Seguimiento:**

Son 11 los pacientes a quienes se les ha podido seguir a largo plazo, con un tiempo promedio de  $6 \pm 3.5$  años, con un rango de 5 meses a 11 años. Se encontraron en clase funcional I de la NYHA 7 pacientes (63%) y en clase funcional II 4 pacientes (37%).

Se encontró una fracción de expulsión del ventrículo izquierdo de  $50.6 \pm 9$  % con un rango de 37 a 65% lo que marca una diferencia estadísticamente significativa con una  $p \leq 0.002$  con respecto a los valores en el preoperatorio.

En todos los pacientes se documentó insuficiencia mitral leve sin repercusión hemodinámica.

## DISCUSIÓN

Como se ha descrito previamente, los pacientes menores de 1 año que muestran sintomatología, pertenecen a un grupo de pacientes con una baja circulación colateral que los lleva a una insuficiencia cardiaca temprana, tal como lo observamos en esta serie de pacientes en donde la fracción de expulsión es menor que en los pacientes que sobrepasan esta etapa, los que hace que tengan un mayor tiempo de estancia en la unidad de cuidados intensivos, aunque la diferencia con el resto del grupo no es significativamente importante. Por otro lado, los pacientes que llegan a edad mas avanzada generalmente se encuentran con una buena función ventricular lo que permite una reparación exitosa y sin complicaciones en el seguimiento a largo plazo.

Anatómicamente encontramos que la mayoría de nuestros pacientes pertenecen al tipo A (seno 1 o derecho) como se ha encontrado en otras series<sup>5, 8,10</sup>. Solamente encontramos un caso en el que el tronco izquierdo se origina en el seno no relacionado, que es una de las variantes más difíciles de reparar<sup>14</sup>; fue este el paciente que falleció por falla ventricular izquierda.

Se corrobora que el ALCAPA es una patología técnicamente demandante para el grupo quirúrgico, mostrándose en los tiempos de circulación extracorpórea y de pinzamiento aórtico. También corroboramos que es factible la reparación mediante reimplante en todos los casos, sin importar el sitio de origen del tronco de la coronaria izquierda.

Nuestra serie es corta y no permite aun evaluar las condiciones predominantemente de la válvula mitral y del desarrollo de isquemia miocárdica

en un futuro; sin embargo, al momento muestran una buena función ventricular izquierda, que mejoró significativamente con respecto de la función ventricular preoperatorio y se mantienen en una clase funcional I y II.

## **CONCLUSIONES**

El origen anómalo de la coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar es una entidad poco frecuente con una alta mortalidad de no ser tratado tempranamente.

Los pacientes menores que desarrollan síntomas tempranamente se encuentran con una insuficiencia ventricular izquierda importante que los convierte en una urgencia quirúrgica.

En todos los casos puede realizarse reimplante del tronco de la coronaria izquierda a la aorta. La función de la válvula mitral se recupera al mejorar la perfusión del miocardio y disminuir la dilatación del ventrículo izquierdo. En el grupo de pacientes analizados encontramos un porcentaje importante con insuficiencia mitral leve.

El equipo clínico y quirúrgico debe tener presente este diagnóstico, al enfrentar casos de niños con insuficiencia cardiaca, insuficiencia mitral y datos sugestivos de isquemia miocárdica en el electrocardiograma.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Ogden JA: Congenital anomalies of the coronary arteries. *Am J Cardiol* 1970; 25:474-9
2. Brooks SJ. Two cases of abnormal coronary artery of the heart arising from the pulmonary artery: with some remarks upon the effect of this anomaly in producing cirroid dilation of the vessels. *J Anat Physiol* 1886; 20: 26-32
3. 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* 1968; 38: 403-23
4. Edwards JE. The direction of blood flow in coronary arteries arising from the pulmonary trunk. *Circulation* 1964; 29: 163-6.
5. Backer CL, Stout MJ, Zales VR, et al. Anomalous origin of the left coronary artery. A twenty-year review of surgical management. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103: 1049-58
6. Moodie DS, Fyfe D, Gill CC, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (Bland-White-Garland syndrome) in adult patients: long-term follow-up after surgery. *Am Heart J* 1983; 106: 381-8
7. Berdjis F, Takahashi M, Wells WJ, Stiles QR, Lindesmith GG. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: significance of intercoronary collaterals. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 108:17 -20

8. Smith A, Arnold R, Anderson RH, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Anatomic findings in relation to pathophysiology and surgical repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 98: 16-24
9. Dodge Khatami A, Mavroudis C, Backer C. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: anomalies of the coronary arteries. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: 270-297.
10. Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer C. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: collective review of surgical therapy. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 946-955.
11. Neches WH, Mathews RA, Park SC, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. A new method of surgical repair. *Circulation* 1974; 50: 582 – 7
12. Takeuchi S, Imamura H, Katsumoto K, et al. New Surgical method for repair of anomalous left coronary artery from pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 78; 7-11
13. Paridon SM, Farooki ZQ, Kuhns LR, Arciniegas E, Pinsky WW. Exercise performance after repair of anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery. *Circulation* 1990; 81: 1287-92
14. Barbero-Marcial M, Tanamati C, Atik E, E vaid M, Jatene A. Anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery with intramural aortic route: Diagnosis and Surgical Treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117: 823-4.