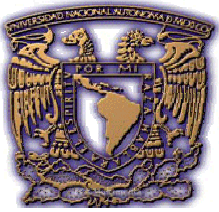


**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA  
DE MEXICO**

**SUBDIRECCION DE POSGRADO**

---



**Instituto Nacional de Cardiología**

**Dr. Ignacio Chávez.**

**ORIGEN ANÓMALO DE LA ARTERIA CORONARIA  
IZQUIERDA DE LA ARTERIA PULMONAR:  
EXPERIENCIA DE VEINTE AÑOS EN EL INSTITUTO  
NACIONAL DE CARDIOLOGIA  
“IGNACIO CHAVEZ”**

**T E S I S**

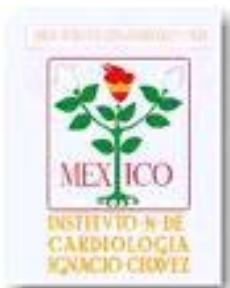
**Para obtener el Título de:  
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA PEDIATRICA**

**PRESENTA:**

**DR. JAIME FERNANDO GARCÍA GUERRA**  
RESIDENTE DE CARDIOLOGIA PEDIATRICA

**DR. FERNANDO GUADALAJARA BOO**  
DIRECTOR DE ENSEÑANZA.

**DR. JUAN E. CALDERON COLMENERO**  
ASESOR DE TESIS.





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.

**FIRMAS DE AUTORIZACIÓN:**

---

**DR. FERNANDO GUADALAJARA BOO**  
**DIRECTOR DE ENSEÑANZA**

---

**DR. ALFONSO BUENDIA HERNANDEZ**  
**JEFE DEL SERVICIO DE CARDIOLOGIA PEDIATRICA**  
**TITULAR DEL CURSO DE CARDIOLOGIA PEDIATRICA**

---

**DR. JUAN E. CALDERON COLMENERO**  
**SUBJEFE DEL SERVICIO DE CARDIOLOGIA PEDIATRICA**  
**TITULAR DEL CURSO DE CARDIOLOGIA PEDIATRICA.**  
**ASESOR DE TESIS**

---

**DR. ANTONIO JUANICO ENRIQUEZ**  
**JEFE DE LA TERAPIA INTENSIVA POSQUIRURGICA DE CONGENITOS.**

---

**DRA IRMA OFELIA MIRANDA CHAVEZ**  
**MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE CARDIOLOGIA PEDIATRICA**

**DEDICATORIAS**

*A mi esposa Liz,  
mis Hijos Fernando y Andrea Dharía,  
mis padres Javier y Nelly,  
que a pesar del tiempo,  
del largo camino,  
circunstancias y adversidades,  
continúan siendo la luz  
en mi andar.*

## **AGRADECIMIENTOS**

*A mis maestros por sus enseñanzas,  
a mis compañeros por su amistad y apoyo,  
y principalmente*

*a los pequeños ángeles  
al que tuve el honor de  
cuidar, crecer y aprender  
día a día en mi residencia.*

Agradezco principalmente al Dr. Alfonso Buendía y  
al Dr. Juan Calderon Colmenero  
por su confianza y apoyo.

A los Drs. Antonio Juanico, Irma Miranda,  
Emilia Patiño y Jose García Montes  
por su continua paciencia hacia  
mi enseñanza diaria.

Al Dr. Jesús Manuel Yañez,  
por abrirme la pasión  
a esta noble especialidad.

## ÍNDICE

	PÁGINA
Introducción	6
Marco teórico	8
Planteamiento del problema	28
Justificación	28
Objetivos del estudio	28
Material y Métodos	29
Criterios de inclusión, exclusión, eliminación	29
Descripción de las variables	30
Resultados	31
Conclusiones	35
Anexos	36
Referencias bibliográficas	39

## INTRODUCCIÓN

La irrigación del corazón se realiza a través de las arterias coronarias. En el corazón normal hay dos arterias coronarias: la derecha y la izquierda. La distribución anatómica normal es la más frecuente y se corresponde con la anatomía ventricular, por lo tanto el ventrículo morfológicamente derecho es irrigado por la arteria coronaria derecha y el ventrículo morfológicamente izquierdo por la arteria coronaria izquierda.

Las anomalías de las arterias coronarias constituyen el 2,2 % de las cardiopatías congénitas. De ellas la más frecuente es el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar o de sus ramas. Su frecuencia de aparición oscila entre 0.25% - 0.46% de las cardiopatías congénitas, aproximadamente uno de cada 300,000 recién nacidos. Aunque normalmente se presenta aislada ha sido descrita con otras lesiones. Bland, White y Garland describieron en 1933 el síndrome clínico y las alteraciones electrocardiográficas que ocasiona.

Estudios experimentales en el área embriológica han demostrado la capacidad coronario-formadora tanto de los senos aórticos como de los pulmonares, manifestada por el desarrollo de múltiples primordios coronarios, de los cuales sólo dos experimentan un desarrollo definitivo; la permanencia de un primordio coronario de la arteria pulmonar explicaría el origen de esta anomalía.

Desde el punto de vista genético, esta anomalía estaría sujeta a un modelo hereditario complejo, aumentando el riesgo de recurrencia al incrementarse el coeficiente de consanguinidad.

La existencia de una anomalía en el origen de la arteria coronaria izquierda que nace de la arteria pulmonar ocasiona alteraciones isquémicas en el miocardio. El cuadro clínico presenta cuatro manifestaciones diferentes: 1.- Angor o miocardiopatía (lactantes); 2.- Insuficiencia mitral; 3.- Soplo continuo por circulación colateral entre coronaria derecha e izquierda en ausencia de síntomas (niños mayores y adultos) y 4.- muerte súbita (adultos). Los dos primeros grupos corresponden con resistencias pulmonares elevadas y mala circulación colateral y los grupos 3 y 4 con circulación colateral bien desarrollada.

Se piensa que existe una primera fase, período fetal y comienzo del neonatal, en la que debido a una elevada presión existente en la arteria pulmonar, se mantiene un buen flujo anterógrado a través de la arteria coronaria izquierda. Posteriormente en la segunda o tercera semana de vida, la caída de la presión en la arteria pulmonar origina una disminución en el flujo de la arteria coronaria izquierda, y a partir de este momento puede establecerse un flujo desde la arteria coronaria derecha a la arteria coronaria izquierda a través de vasos colaterales intercoronarios. Durante este período de transición es cuando la perfusión del miocardio es mínima y los síntomas isquémicos pueden ser más evidentes.

En los lactantes con cuadro isquémico la sintomatología es precoz, entre dos semanas y seis meses. Los síntomas iniciales incluyen: dificultad respiratoria con crisis de hipersudoración, llanto e inquietud, generalmente precipitadas por la alimentación y debidas a la isquemia miocárdica. Con el desarrollo de la insuficiencia cardiaca aparecen taquicardia, disnea, tos, dificultad o rechazo al alimento, bronquitis o neumonías. En la exploración física hay signos de bajo gasto cardíaco, con pulsos débiles, llenado capilar lento, piel fría y húmeda. A la palpación cardiaca hay crecimiento del ventrículo izquierdo y es frecuente la hepatomegalia. A la auscultación cardiaca los soplos son poco característicos o ausentes y suele existir un ritmo de galope. Este cuadro clínico con anastomosis intercoronarias inadecuadas constituye el 80-85% de los casos.

Los enfermos con insuficiencia mitral manifiesta pueden ser lactantes, niños mayores o adultos. Esta insuficiencia mejora transitoriamente la perfusión coronaria al elevar la presión de la arteria pulmonar. El grado de insuficiencia mitral puede llegar a producir insuficiencia cardiaca congestiva. Presentan crecimiento de cavidades izquierdas, soplo pansistólico de regurgitación en foco mitral con tercer ruido y retumbo mesodiastólico.

Los niños mayores y adultos con anastomosis intercoronarias suficientemente abundantes para que el flujo de sangre desde la arteria coronaria derecha sea capaz de suplir la arteria coronaria izquierda, suelen permanecer asintomáticos. Esta anomalía se descubre por la presencia de un soplo continuo o sistólico de poca intensidad en el tercer o cuarto espacio intercostal. Hay casos descritos de supervivencia sin cirugía y habiendo tolerado embarazos.

La muerte súbita suele ser precedida de una historia larga de angina, infarto, insuficiencia, hipertensión arterial y arritmias.



## **MARCO TEÓRICO**

Las anomalías congénitas de las arterias coronarias se clasifican según el sitio de origen de la arteria afectada en:

- I) Origen anómalo a partir de la aorta**
  - a. Variaciones en el sitio de origen.
  - b. Origen separado con más de dos ostia.
  - c. Origen único.
  
- II) Origen anómalo a partir de la arteria pulmonar**
  - a. De la coronaria izquierda
  - b. De la coronaria derecha.
  - c. De la descendente anterior.
  - d. De ambas arterias coronarias.
  
- III) Conexiones anómalas del sistema coronario**
  - a. Comunicaciones intercoronarias.
  - b. Comunicación con la circulación derecha.
  - c. Comunicación con la circulación izquierda.

## EMBRIOLOGIA

La mayoría de las descripciones del desarrollo del lecho arterial coronario separan tres componentes.

- Primero, los sinusoides son canales primitivos que representan los sitios de intercambio metabólico entre la sangre contenida en las cavidades cardíacas y el parénquima cardíaco, que en este momento está compuesta principalmente por tejido cardíaco. En humanos el corazón empieza a latir tempranamente en el día 22 de gestación y la circulación sanguínea puede ser demostrada en días posteriores.
- Segundo, la red de endotelio vascular *in situ* aparece en el subepicardio alrededor del día 31 de gestación.
- Tercero, los esbozos coronarios emergen de la pared del tronco aortopulmonar conforme completa su división en arteria pulmonar y la aorta. Posterior a completar la división aortopulmonar, hay unión entre la red vascular endotelial y los esbozos coronarios y la circulación coronaria empieza a fluir normalmente.

La distribución y tamaño de la arteria coronaria epicárdica mayor se encuentra estrictamente relacionado a la extensión del miocardio dependiente. La pérdida de la circulación coronaria durante el desarrollo embriológico induce hipoplasia del miocardio dependiente y viceversa una reducción relativa de la masa de miocardio dependiente resulta en hipoplasia relativa de las ramas coronarias.

Existen dos teorías del desarrollo embrionario utilizadas para explicar la ocurrencia de los orígenes anómalos de las arterias coronarias. El primero sugiere que las arterias coronarias se originan de dos esbozos primordiales en el cono tronco no dividido. Conforme el cono tronco se divide en arteria pulmonar y aorta, la posición anormal de un lecho coronario puede resultar en origen anómalo de una arteria coronaria. Alternativamente, la división anormal del tronco cono puede producir una coronaria anormal a pesar de la posición correcta de los esbozos primordiales. La segunda teoría sugiere que seis esbozos primordiales en el tronco primitivo arterioso, uno de cada cúspide del seno aórtico y pulmonar. Normalmente todos, menos dos, involucionan. Sin embargo, si una aberración ocurre, la secuencia incorrecta de persistencia e involución puede ocurrir, resultando en origen anómalo de una de las coronarias.

## ANATOMÍA

El término, anatomía coronaria normal es erróneo, ya que hay distintos patrones en el patrón coronario estándar. Usualmente dos arterias coronarias principales que se originan de la izquierda y la derecha de los senos de Valsalva aórticos. Las ramas individuales de los sistemas coronarios izquierdos y derechos pueden tener orificios separados del seno correspondiente.

Es normal para la ostia coronaria estar localizadas en los senos derecho e izquierdo aórtico. Esta ostia deberá estar localizada al centro de cada seno y cerca del borde libre de cada cúspide aórtica. Ostia localizadas en otro sitio, ya sea en el seno no coronario posterior o alto en el arco aórtico, es anormal. Deberá haber dos ostias coronarias para que pueda ser considerado como normal el patrón coronario, sin embargo, teniendo tres ó cuatro ostias separadas es considerado una variante normal. Un tercer ostium es más frecuentemente localizado en el seno coronario derecho como una rama conal separada; esto se ha visto presente en el 30 a 50% de los corazones normales.

Otra variante normal resulta en un ostium coronario accesorio que es causado por la ausencia de un tronco coronario principal izquierdo, así que las ramas circunflejas y descendente anterior tienen orígenes separados de la aorta. El ángulo de origen de la coronaria principal es usualmente perpendicular a la pared aórtica, pero alguna variación en esta angulación es comúnmente vista. Una variante inusual ocurre cuando el segmento arterial proximal es intramural en la pared aórtica.

A pesar de la posibilidad de tener tres o cuatro ostia separadas, un individuo normalmente tiene solamente dos segmentos coronarios, el izquierdo y el derecho. El término arteria coronaria única o sistema coronario único, se refiere al origen por encima de las arterias coronarias izquierda o derecha de un ostium único.

En más del 90% de los casos de autopsias, la arteria coronaria izquierda tiene un segmento inicial de tamaño y longitud variable. Para que el patrón coronario sea considerado como normal, ambas, la arteria circunfleja y la descendente anterior deben originarse de la cúspide coronaria izquierda, ya sea directa o indirectamente a través de una rama principal. La arteria coronaria descendente anterior es caracterizada por su trayecto a través del surco interventricular. La rama circunfleja se caracteriza por su curso a través del surco atrioventricular izquierdo.

Usualmente tiene una ó más ramas (ramas marginales de la circunfleja) donde alcanza el margen obtuso del corazón, aunque estas ramas no son necesarias para que el patrón sea considerado normal. Una rama intermedia, o rama diagonal principal izquierda, puede estar presente y se nombra por su distribución y localización, intermedio entre la coronaria izquierda y la circunfleja.

La rama coronaria derecha normalmente se origina de la cúspide coronaria derecha y cursa a través del surco atrioventricular derecho. Alcanza el margen agudo del corazón en todos los casos normales y posteriormente sigue un curso posterior por el surco atrioventricular posterior para dar origen a uno o más arterias coronarias descendentes posteriores. Estas arterias coronarias descendentes posteriores no son necesarias para que el sistema coronario derecho sea considerado como un patrón normal.

El término de dominancia coronaria es definido por el número de arterias descendentes posteriores y sus vasos de origen, ya sea el sistema izquierdo o derecho. Con respecto a las ramas secundarias distales, varios patrones son observados y por ello considerados como normal. En 50% de los casos, la arteria del nodo sinusal de origina de la arteria coronaria circunfleja izquierda. Cuando no se origina del sistema coronario izquierdo, se origina de la arteria coronaria derecha.

Las ramas anteriores septales se originan de la arteria coronaria descendente anterior. Es anormal para estas ramas originarse de otro vaso coronario extramural. La arteria descendente anterior no da origen a ramas largas ventriculares derechas epicárdicas. Las arterias coronarias extramurales no se cruzan una con otra, así entonces, es considerado anormal que una rama cruce una rama adyacente. La arteria descendente anterior aparenta ser una continuación de la arteria coronaria derecha principal más que rama de la misma. La arteria conal izquierda es la primera rama de la arteria coronaria izquierda y puede anastomosarse con la rama conal de la arteria coronaria derecha, formando el "círculo de Vieussens".

Como se menciona previamente, la dominancia derecha se refiere al predominio del origen de las arterias coronarias descendentes posteriores del sistema coronario derecho. El noventa por ciento de los individuos tienen un patrón de dominancia coronaria derecha. La arteria del nodo atrioventricular se origina de la arteria descendente posterior, y tiene un curso cefálico para alcanzar el codo atrioventricular.

## **ORIGEN ANÓMALO DE LA ARTERIA CORONARIA IZQUIERDA DE LA ARTERIA PULMONAR (ALCAPA, SINDROME DE BLAND – WHITE – GARLAND).**

La anomalía congénita más frecuente de las arterias coronarias es el nacimiento de la arteria coronaria izquierda (ACI) del tronco de la pulmonar o de sus ramas, siendo lo más común de la porción posterior izquierda del tronco. Su frecuencia oscila entre 0.25% - 0.46% de las cardiopatías congénitas, aproximadamente uno de cada 300,000 recién nacidos.

Esta anomalía fue inicialmente descrita por Brooks en 1866 quien postulo que el flujo en la arteria coronaria anormal era retrógrado. Este autor sugirió que una de las arterias coronarias no solo fallaba para suplir de flujo al miocardio, sino que también suplía sangre totalmente oxigenada del corazón a la arteria pulmonar. Esta hipótesis fue sustentada por Case y cols. en 1958, cuando reportaron observaciones post-mortem al inyectar medio de contraste en la aorta ascendente y pasar a la arteria coronaria derecha y posteriormente por colaterales llenaban la arteria coronaria izquierda de forma retrógrada. Fontana y Edwards recolectaron 58 piezas de necropsias, la mayoría de los pacientes en menores de 13 meses de edad, con esta anomalía.

El primer reporte relacionando los hallazgos clínicos y de autopsia en un paciente de tres meses de edad fue por Bland y colaboradores en 1933, denominándose posteriormente esta entidad como síndrome de Bland-White-Garland.

La comprensión actual de esta entidad denominada origen anómalo de la arteria coronaria izquierda de la arteria pulmonar enfatiza los cambios en:

1. La presión de la arteria pulmonar.
2. Las anastomosis intercoronarias entre los sistemas coronarios izquierdos y derechos.
3. La lesión isquémica al miocardio.

En la vida fetal, esta anomalía probablemente no tiene efecto dañino alguno; las presiones y saturación de oxígeno son similares en la arteria pulmonar y la aorta. La perfusión miocárdica es presumiblemente normal y no hay estímulo para la formación de colaterales.

Posterior al nacimiento, la arteria pulmonar contiene sangre desaturada con presiones que rápidamente caen por debajo de las presiones sistémicas. Así entonces, el ventrículo izquierdo, que es altamente demandante de oxígeno, es perfundido por sangre desaturada a bajas presiones. El flujo colateral es inicialmente bajo. Los vasos miocárdicos del ventrículo izquierdo se dilatan para reducir su resistencia y aumentar su flujo, pero de forma temprana la reserva vascular coronaria se exhausta y sobreviene la isquemia miocárdica.

Al principio la isquemia es transitoria y ocurre sólo con factores como la alimentación y el llanto, pero con aumento en la demanda miocárdica de oxígeno sobreviene el infarto a la región anterolateral de la pared libre del ventrículo izquierdo. Esto causa insuficiencia cardiaca congestiva el cual empeora con la incompetencia mitral secundario a la dilatación del anillo de la válvula mitral infarto al músculo papilar anterior.

Los vasos colaterales entre la coronaria derecha normal y la coronaria izquierda anormal se alargan, y así mismo lo hace la arteria coronaria derecha. Sin embargo, porque la arteria coronaria izquierda se conecta a la arteria pulmonar de baja presión, el flujo colateral tiende a pasar a la arteria pulmonar en lugar de los vasos miocárdicos de alta resistencia.

Existe un secuestro pulmonar-coronario con un flujo de izquierda a derecha. Este cortocircuito usualmente es pequeño en términos de gasto cardíaco, pero relativamente grande en términos de flujo coronario.

En aproximadamente 15% de estos pacientes, el flujo miocárdico puede sustentar la función miocárdica en reposo o aún durante ejercicio. Estos son los pacientes que llegan a la edad adulta.

## **PATOLOGÍA**

Esta anomalía es usualmente aislada pero ha sido reportada con persistencia del conducto arterioso, defecto septal ventricular, tetralogía de Fallot o coartación de aorta. Si hay hipertensión pulmonar, como ocurre con defecto septal ventricular largo, la perfusión ventricular izquierda puede ser adecuada para prevenir la isquemia. Bajo estas circunstancias, el cierre del defecto septal ventricular con una disminución en la presión arterial pulmonar es catastrófico.

La arteria coronaria derecha se encuentra dilatada y se pueden visualizar colaterales largas en la superficie del corazón. La arteria coronaria izquierda es vista originándose del tronco de la arteria pulmonar, usualmente en el seno pulmonar izquierdo, pero rara vez de una rama de la arteria pulmonar. Es usualmente de 2 a 5 mm de largo antes de que se divida.

En la infancia, el corazón se encuentra agrandado, particularmente el ventrículo y el ario izquierdo que se encuentran dilatados e hipertróficos. El músculo papilar anterolateral se encuentra atrófico y cicatrizado y las cuerdas unidas a ella pueden estar acortadas.

En algunos estudios se ha encontrado que el músculo papilar posterior esta igualmente afectada. Puede encontrarse fibroelastosis endocárdica del ventrículo izquierdo y la valva anterior mitral está frecuentemente engrosada. Puede encontrarse adelgazamiento y cicatrización de la pared anterolateral

libre del ventrículo izquierdo y el ápex secundario a infarto, y se encuentran frecuentemente trombos murales.

En adultos, la arteria coronaria izquierda es de paredes delgadas, asemejando una vena. El corazón esta usualmente agrandado, pero no como en los niños y usualmente no hay fibroelastosis endocárdica. Aun así, hay usualmente cicatrización y calcificación del músculo papilar anterolateral, y aún en el ventrículo izquierdo adyacente.

## HALLAZGOS CLÍNICOS

Para niños, la descripción inicial de Bland y col. en 1933 aún es vigente, la cual postulaba:

*Nada importante es relevante en el paciente hasta la décima semana de vida; en la alimentación con el biberón un grupo inusual de síntomas ocurren que consisten en ataques paroxísticos de molestia agudo precipitado por la alimentación. El infante aparenta estar al principio con distress obvio, con quejido espiratorio, seguido inmediatamente por palidez marcada y sudoración fría con una apariencia general de choque severo. Ocasionalmente, con ataques severos inusuales, que aparentan ser una pérdida de conciencia transitoria. El eructo de gas parece en ocasiones mejorar la molestia y acortar la duración del ataque que usualmente dura de 5 a 10 minutos, seguido por alimentación sin dificultad y permanece libre de síntomas por varios días..... Parece probable que en el niño, los ataques de molestia paroxísticos.... eran aquellos de angina pectoris. Si esto es cierto, representa la edad más temprana en la que esta condición ha sido reportada.*

No todos los pacientes se comportan de esta manera. Muchos de ellos presentan signos y síntomas de falla cardíaca. Pocos de ellos presentan pocas dificultades durante la lactancia y mejoran gradualmente hasta que son asintomáticos. En un paciente de tres años con los signos típicos de esta anomalía, no hubo síntomas.

Se reconocen 2 formas de presentación:

1. **Forma infantil o del lactante.** Constituye el 80-85 % de los casos. La sintomatología aparece pasado el período neonatal, cuando desciende la presión de la arteria pulmonar propia de la etapa fetal. No existe circulación colateral coronaria, de forma que los esfuerzos habituales del lactante disminuyen la reserva coronaria y originan isquemia. Se producen episodios recurrentes de irritabilidad (dolor torácico), cardiomegalia y desarrollo de fallo cardíaco. El pronóstico es malo, con elevada mortalidad en el primer año de vida.

2. **Forma del adulto y de los niños mayores.** Se produce formación de arterias colaterales y anastomosis intercoronarias abundantes que aportan irrigación suplementaria al miocardio. Puede no haber historia de cardiopatía

previa. La manifestación principal es el infarto agudo de miocardio. Otras posibles manifestaciones son la insuficiencia mitral secundaria a la necrosis y a la cicatrización de los músculos papilares del ventrículo izquierdo, insuficiencia cardiaca congestiva y arritmias ventriculares que pueden desembocar en muerte súbita.

Los pacientes en la lactancia y la edad preescolar pueden mostrar signos y síntomas de isquemia severa o insuficiencia cardiaca congestiva; incluyendo taquipnea, palidez, pobre alimentación, e historia de paroxismos al llanto, diaforesis, agitación severa y pobre ganancia de peso. Los lactantes pueden mostrar una historia de adecuada alimentación la cual va seguida por cese súbito de la alimentación asociada con disnea, diaforesis, arqueamiento de la espalda y llanto o gritos. Estos síntomas se presumen ser secundarios a angina durante la alimentación. La exploración física en lactantes con el síndrome de origen anómalo de la arteria coronaria izquierda de la arteria pulmonar, pueden mostrar palidez perioral y cianosis. Los datos de insuficiencia cardiaca congestiva pueden dominar el cuadro clínico.

Pacientes adultos o niños mayores pueden estar asintomáticos o tener disnea, síncope o angina pectoris en evolución. Se ha reportado muerte súbita antes del diagnóstico. Los datos clásicos de infarto al miocardio o falla cardiaca congestiva son raros en adultos.

En el examen físico, puede no haber datos de falla cardiaca congestiva. En niños, el corazón generalmente se encuentra aumentado de tamaño siendo el ventrículo izquierdo la cámara cardiaca principalmente afectada. Puede haber crecimiento del ventrículo derecho y un cierre pulmonar intenso si la falla izquierda ha causado una considerable hipertensión pulmonar. El primer ruido puede encontrarse ausente o suave, si hay incompetencia mitral, y el ritmo de galope apical es común.

Puede no haber soplos, soplo de insuficiencia mitral o en ocasiones un soplo continuo suave a nivel del borde paraesternal alto izquierdo que asemeja al soplo de una fístula arteriovenosa coronaria o un pequeño conducto arterioso permeable. Pueden presentar hepatomegalia y auscultarse ruidos crepitantes pulmonares.

Los hallazgos clínicos previamente mencionados asociados al síndrome de ALCAPA pueden ser difíciles de diferenciar de otras causas de insuficiencia cardiaca congestiva en la lactancia e infancia, incluyendo miocarditis y cardiomiopatía. En cualquier paciente que se presenta con insuficiencia cardiaca, el diagnóstico de origen anómalo de la arteria coronaria izquierda de la arteria pulmonar debe ser considerado.



La insuficiencia cardiaca congestiva en el síndrome de ALCAPA ha llevado al diagnóstico erróneo de bronquiolitis. El paro cardiorrespiratorio ha ocurrido durante la administración de  $\beta$ -agonistas o inducción de anestesia durante broncoscopía en pacientes con ALCAPA en quien se pensaba tenían una enfermedad pulmonar primaria.

En pacientes mayores y adultos con ALCAPA, el rango de aspectos clínicos varía de aquellos que se encuentran completamente asintomáticos a aquellos que se presentan con angina episódica y síntomas de insuficiencia cardiaca congestiva.

El diagnóstico de ALCAPA debe ser sospechado en pacientes con cardiomegalia no explicada, insuficiencia mitral o soplo continuo cardiaco. En particular, en adultos hay un soplo no específico sistólico. Puede haber también un soplo apical pansistólico de insuficiencia mitral. En algunas ocasiones, la insuficiencia mitral puede dominar el cuadro clínico, produciendo insuficiencia cardiaca congestiva.

Los adultos que sobreviven a edad adulta lo hacen gracias a circulación colateral extensa de la arteria coronaria derecha. Esto es adecuado aparentemente para la prevención de infarto masivo. Aunque algunos de estos pacientes permanecen totalmente asintomáticos, muchos presentaran consistentes con angina. Los corazones de estos pacientes usualmente mostrarán una pared larga y engrosada de la arteria coronaria derecha con ramas largas evidentes sobre el epicardio y cursa hacia las ramas distales de la arteria coronaria izquierda. La arteria coronaria izquierda proximal es generalmente más pequeña que lo normal con paredes delgadas. El tamaño del corazón de estos individuos es generalmente más pequeño.

Esta anomalía es frecuentemente asociada a insuficiencia mitral causada por isquemia. Akihiko Ohkado y cols. publicaron un caso de origen anómalo de la arteria coronaria en un paciente de 16 años posterior a reemplazo mitral secundario a insuficiencia mitral de origen desconocida realizada a los 9 años de edad.

## **HALLAZGOS RADIOLÓGICOS**

En los pacientes afectados se encuentra una marcada cardiomegalia, con predominio de crecimiento de las cavidades izquierdas y evidencia de edema pulmonar. Estos hallazgos son similares a las de muchas formas de cardiomiopatía, con la cual esta anomalía es frecuentemente confundida.

La imagen con perfusión miocárdica con Talio 901 es muy sensible, mostrando hipocaptación de la región isquémica de la pared anterolateral del ventrículo izquierdo. Sin embargo este hallazgo no es específico, ya que también puede observarse en cardiomiopatías.

## **HALLAZGOS ELECTROCARDIOGRÁFICOS**

De forma clásica al haber infarto de la pared anterolateral del ventrículo izquierdo al momento en que se presenta el lactante para el diagnóstico, habrá anomalías de la onda Q en las derivaciones I, aVL y en las precordiales de V4 a V6. Así mismo, puede haber ondas R anormales o progresión de la onda R en las precordiales izquierdas. Aunque este patrón no es patognomónico de ésta anomalía, vista en infartos al miocardio de distintas etiologías, o ocasionalmente en cardiomiopatías, si se encuentra, el diagnóstico de esta anomalía deberá ser descartados mediante otros métodos diagnósticos. Aún en adultos asintomáticos, el electrocardiograma se encuentra anormal y existe respuesta isquémica al ejercicio.

## **HALLAZGOS ECOCARDIOGRÁFICOS**

La ecocardiografía bidimensional con técnica Doppler color esta remplazando el cateterismo cardíaco como el método estándar de diagnóstico. La mejoría en la resolución de los equipos actuales de ecocardiografía permite frecuentemente observar el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda.

El Doppler color permite observar el paso de flujo de la arteria coronaria a la arteria pulmonar. Aun cuando la unión de la arteria coronaria izquierda a la arteria pulmonar puede ser incierta mediante la imagen en dos dimensiones, la presencia de flujo diastólico a la arteria pulmonar debe ser informativa.

Una arteria coronaria derecha dilatada debe hacer sospechar esta anomalía. El estudio también demostrará el tamaño y la función de las cámaras cardíacas, particularmente del ventrículo izquierdo, así como la movilidad regional del ventrículo izquierdo y la presencia de insuficiencia mitral. Puede encontrarse heterogeneidad aumentada de los músculos papilares y el endocardio adyacente secundario a fibrosis y fibroelastosis.

## **CATETERISMO CARDIACO Y ANGIOACRDIOGRAFÍA**

El cateterismo cardíaco y la angiografía son utilizados si los resultados de ecocardiografía son inciertos. En lactantes sintomáticos, el cateterismo cardíaco ha mostrado un bajo gasto cardíaco y presiones altas de llenado, y usualmente algún grado de hipertensión pulmonar. En niños mayores asintomáticos, el gasto cardíaco y las presiones son normales excepto por un ligero incremento en la presión diastólica final del ventrículo izquierdo.

Puede haber un cortocircuito de izquierda a derecha a nivel de la arteria pulmonar, pero ya que este cortocircuito puede ser pequeño, su ausencia no descarta el diagnóstico. La angiografía revela el atrio y el ventrículo izquierdo dilatado con disfunción de la pared libre anterolateral y muestra la regurgitación mitral. La angiografía del arco aórtico mostrara la arteria coronaria derecha dilatada, y si hay colaterales mostrara el llenado de la arteria coronaria izquierda y el paso de contraste de la coronaria izquierda a la arteria pulmonar. Aunque muchas angiografías de la arteria pulmonar podrán mostrar reflujo del medio de contraste hacia el origen de la arteria coronaria izquierda, ni esta o la angiografía del ventrículo izquierdo podrá excluir el diagnóstico.

## **HISTORIA NATURAL**

De todos los niños nacidos con esta rara anomalía, cerca del 87% se presenta en la lactancia y cerca del 65 al 85% mueren antes del año de edad de insuficiencia cardíaca congestiva intratable.

Pocos niños mejoran espontáneamente. Otros jamás presentan síntomas, quizá por las colaterales extensas y tal vez por una apertura restrictiva entre el origen de la arteria coronaria izquierda y el tronco pulmonar. Sin embargo, aún estos pacientes presentan alto riesgo de muerte súbita, especialmente durante el ejercicio. Algunos presentan ya de adultos con angina de esfuerzo o con insuficiencia cardíaca congestiva secundario a incompetencia mitral.

## **TRATAMIENTO**

El primero manejo quirúrgico efectivo fue la ligadura de la arteria coronaria izquierda para prevenir el secuestro. Muchos de los niños se benefician posterior a este procedimiento, especialmente si tienen cortocircuito extensivo de la coronaria a la pulmonar, pero más tarde puede presentarse muerte súbita.

La ligadura de la arteria coronaria izquierda y la restauración del flujo a través de un injerto de la arteria subclavia o de la vena safena con éxito,

aunque se ha visto trombosis del injerto. También se han visto cambios obstructivos tardíos del injerto con la vena safena. Son potencialmente muy serios, porque cercano a los 3 años de colocado el injerto de la vena safena, hay una reducción marcada de las colaterales de la arteria coronaria derecha. Injertos utilizando la arteria mamaria interna tienen una sobrevida mayor y su uso es preferido en niños.

La reimplantación directa del origen anómalo de la arteria coronaria izquierda a la aorta (con un botón de la arteria pulmonar alrededor de su origen) ha sido exitosa. Una alternativa es crear una ventana aortopulmonar y posteriormente un túnel que dirija el flujo de la aorta al ostium coronario izquierdo.

En el pasado se recomendaba que, por la alta mortalidad quirúrgica en los lactantes más comprometidos, la cirugía se debería retrasar hasta los 18 a 24 meses de edad. Sin embargo, estos pacientes son los que se encuentran en mayor necesidad de corrección quirúrgica. Ya que la mortalidad quirúrgica en los pacientes muy graves es alta, el procedimiento de la ligadura simple, con o sin circulación extracorpórea, ha sido recomendado en los pacientes más graves. Recientemente, sin embargo, ha sido reportado que una reparación de dos vasos es posible aún en los pacientes más graves si se apoya en el postquirúrgico con asistencia ventricular izquierda.

La tendencia ha sido a la reparación quirúrgica temprana estableciendo un sistema de doble vaso, y los resultados tardíos posteriores a la cirugía son muy buenos, pero deberá ser recordado que ha sido referida la mejoría espontánea de pacientes sin manejo quirúrgico.

Las respuestas acerca del mejor abordaje quirúrgico a corto y largo plazo son controversiales, aún así una cirugía que deje las dos coronarias patentes es lo más recordable.

## **MANEJO PREQUIRÚRGICO**

El manejo médico solo no ha mostrado una evolución satisfactoria en pacientes con ALCAPA. Aunque el dato exacto no se conoce, se cree que el 65% de los niños portadores del síndrome de ALCAPA y que no van a corrección quirúrgica mueren antes del año de vida por disfunción ventricular izquierda. Solo se puede observar mejoría temporal en pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva.

La meta del manejo médico es estabilizar al paciente previo a la cirugía. Se debe tener una actitud agresiva, ya que la lesión isquémica en el ALCAPA, al menos parcialmente, puede ser reversible posterior a la cirugía, y la revascularización puede ser completada en neonatos o lactantes.

El paciente que se encuentra en una unidad de terapia intensiva previo a la cirugía es usualmente un lactante con insuficiencia cardiaca congestiva o choque cardiogénico. Mientras los preparativos de la cirugía se están haciendo, el manejo está encaminado en mejorar el aporte de oxígeno miocárdico y disminuir la demanda miocárdica de oxígeno.

Para el lactante con insuficiencia cardiaca congestiva y con presión arterial estable, la administración de diurético puede resultar benéfica, en tanto se evite la hipovolemia. La diuresis deberá disminuir la tensión de la pared miocárdica, llevando a una mejoría de la demanda-aporte de oxígeno miocárdico.

La reducción del edema pulmonar puede disminuir la dificultad respiratoria y mejorar la oxigenación. El oxígeno suplementario debe ser administrado para evitar la hipoxia. Aunque se pueden intentar los glucósidos cardiacos, por lo general no logran una mejoría significativa del paciente con isquemia miocárdica. Algunos clínicos recomiendan evitar la digoxina por el potencial de producir arritmias ventriculares.

La sedación y la analgesia para evitar el dolor de angina son útiles para prevenir la taquicardia, que incrementa la demanda miocárdica de oxígeno y disminuye el aporte de oxígeno. Los pacientes se encuentran en alto riesgo de arritmias crónicas, incluyendo taquiarritmias ventriculares y supraventriculares y bradicardia sinusal o de la unión.

Los lactantes con insuficiencia cardiaca congestiva y presión sanguínea inestable se encuentran en la categoría de mayor riesgo. Vouhe y cols. notaron una mortalidad perioperatoria en pacientes con fracción de acortamiento del ventrículo izquierdo menor a 0.2, aunque no reportaron mortalidad con fracción de acortamiento mayor de 0.2.

Estos lactantes requerirán invariablemente de intubación endotraqueal y ventilación controlada. Un modesto aumento en la presión media de la vía aérea durante la ventilación con presión positiva podría disminuir la postcarga del ventrículo izquierdo, sin embargo, el monitoreo continuo es requerido para prevenir un aumento excesivo de la presión aérea media y reducción del retorno venoso al corazón.

Los fármacos vasoactivos son necesarios para mantener la presión arterial sistémica, aunque ninguno de los agentes actualmente disponibles es el ideal. La milrinona y la dobutamina tienen la ventaja de proveer soporte inotrópico sin taquicardia significativa; sin embargo, la milrinona en particular puede producir vasodilatación. Si la presión diastólica es inadecuada para mantener la presión de perfusión coronaria, puede haber beneficio utilizar un agente con efecto agonista adrenérgico puro como la adrenalina, que evita el aumento de la demanda de oxígeno miocárdico secundario a la taquicardia o al aumento de la contractilidad. La meta de la adrenalina es aumentar la presión sanguínea diastólica cautelosamente sin producir excesivo aumento de la postcarga del corazón. Todas de estas medidas son temporales hasta la

cirugía de emergencia o la oxigenación por membrana extracorpórea seguida de la cirugía.

## **MANEJO QUIRÚRGICO**

Los intentos de corrección quirúrgica fueron iniciados en 1953 cuando Potts creó una anastomosis aortopulmonar en dos pacientes con origen anómalo de la coronaria izquierda de la arteria pulmonar en un intento de aumentar la saturación de oxígeno en la arteria pulmonar principal. En 1953 Mustard reportó un intento de una anastomosis termino-terminal de la arteria carótida izquierda a la coronaria izquierda de origen anómalo.

El primer manejo quirúrgico exitoso de esta condición fue descrito en 1960 por Sabiston y colaboradores del Hospital Johns Hopkins. El tratamiento propuesto para el síndrome de ALCAPA fue la ligadura de la coronaria en el sitio del origen anómalo. No solo esto resultó en un tratamiento exitoso con resolución de los síntomas del paciente, sino también lograron documentar el secuestro derecho a izquierdo de las arterias coronarias y el aumento de la presión de la arteria coronaria izquierda posterior a la ligadura del origen de la arteria anómala.

Los intentos posteriores de corrección quirúrgica del ALCAPA se enfocaron en establecer un doble sistema coronario. Cooley y colaboradores en 1966 reportaron revascularización del ALCAPA con autoinjerto de la vena safena. En 1968, Meyer y cols. anastomosaron de forma exitosa la arteria subclavia izquierda a la arteria coronaria izquierda anómala dividida.

En un tiempo se pensó que la cirugía debería ser diferida hasta la edad de un año por las consideraciones técnicas. La revascularización exitosa en neonatos y lactantes ha demostrado que esta aseveración no es cierta. Mas aún, posponer la cirugía hasta el año de edad expone al lactante al riesgo de muerte súbita en casa. La cirugía deberá ser llevada a cabo tan pronto los síntomas hayan iniciado y se haga el diagnóstico.

## **LIGADURA DE LA ARTERIA CORONARIA IZQUIERDA ANÓMALA DE LA ARTERIA PULMONAR**

Las intervenciones quirúrgicas del síndrome de origen anómalo de la arteria coronaria izquierda de la arteria pulmonar han tenido cambios significativos desde el primer procedimiento quirúrgico exitoso llevado a cabo por Sabiston en 1959. Aunque la ligadura del origen de la arteria coronaria anómala es una técnica no muy complicada y por lo tanto es una opción atractiva, una serie demostró rangos de mortalidad mayor en estos pacientes que aquellos llevados a establecer un sistema coronario doble. Debe ser mencionado que en los pacientes que se lleva a cabo ligadura es difícil el manejo de eventos de fibrilación ventricular aguda. Se debe tener mucho

cuidado al manipular el corazón, especialmente en circunstancias donde el soporte inotrópico en la circulación extracorpórea no está disponible. Estos pacientes frecuentemente tienen aumento en la irritabilidad ventricular secundario a padecer isquemia ventricular izquierda.

La tasa de mortalidad reportada posterior a la ligadura del origen de la arteria coronaria varía desde 20 al 50%. De particular interés es el reporte que refiere muerte súbita tardía del 25%. Los pacientes que han tenido ligadura del ALCAPA deberán ser llevados en control con estudio de Holter periódico y estudios de estrés.

Se deberá considerar la revascularización coronaria electiva en pacientes que han sobrevivido ligadura previa. Series modernas han demostrado las ventajas de crear un sistema coronario doble a la ligadura de la arteria coronaria. La ligadura de la arteria coronaria deberá ser evitada aún en pacientes con fracciones de eyección muy bajas. Hay consenso sobre la reparación con reimplante es la técnica quirúrgica de elección ya que con la simple ligadura hay riesgo aumentado de muerte súbita relacionado a isquemia persistente.

## **REIMPLANTE DE LA ARTERIA CORONARIA IZQUIERDA**

Puede ser posible el uso de la cirugía de reimplante de la arteria coronaria en muchas instancias en el ALCAPA. Se puede extraer un botón alrededor de la ostia de la pared de la arteria pulmonar del sistema coronario anómalo izquierdo e implantarse en la aorta. Este procedimiento puede realizarse independiente de la edad o estatura del paciente.

Cuando el ALCAPA se origina del seno pulmonar posterior derecho, esta técnica es posible sin mayor movilización del sistema coronario izquierdo. El origen del ALCAPA del seno posterior izquierdo o la posición lateral izquierda hace la implantación de mayor dificultad técnica por la necesidad de la movilización significativa del sistema coronario y por la posibilidad de torsión o doblez del sistema coronario durante la implantación.

El aspecto atractivo de la implantación directa del ALCAPA en la aorta es aquella que provee perfusión directa aorto-coronario sin necesidad de un conducto interpuesto. Esta técnica se puede realizar mediante una incisión en el tronco de la arteria pulmonar y demostrando el ostium de la coronaria izquierda anómala de la arteria pulmonar. Si el ostium aparente originarse de la pared posterior o del lado derecho del tronco pulmonar, el ostium puede ser resacado como un botón, o la incisión puede extenderse hasta todo el tronco de la pulmonar.

El botón puede ser resacada e implantado directamente en la pared aórtica y posteriormente la arteria pulmonar reconstruida vía anastomosis

primaria. La mortalidad de este procedimiento se ha reportado de 0 a 23%. La sobrevida a largo plazo en varias series ha sido excelente.

En la década pasada, la experiencia ha aumentado con la cirugía de Jatene, con lo cual muchos pacientes con ALCAPA se han beneficiado. Conforme los cirujanos se han familiarizado con la transferencia del ostium coronario, la implantación directa a la aorta se ha vuelto el procedimiento de elección para la mayoría de los pacientes con origen anómalo de la arteria coronaria izquierda de la arteria pulmonar.

Desde 1995 el Dr. Fraser y colaboradores han tratado 13 pacientes con síndrome de ALCAPA. En 11 de estos pacientes se realizó reimplante directo a la aorta y en dos pacientes requirieron el procedimiento de Takeuchi. Esta técnica de transferencia ostial requiere movilización del ostium con una porción generosa de botón de la arteria pulmonar. La coronaria anómala es liberada posteriormente con electrocauterio. Posteriormente, una apertura apropiada es realizada en la aorta ascendente.

La apropiada localización de la reimplantación es de crítica importancia. Determinar el sitio puede facilitarse distendiendo la aorta con cardioplejía. La localización de los pilares de la válvula aórtica deben ser cuidadosamente localizados, ya que puede haber lesión de la válvula aórtica con una localización inapropiada de la aortotomía. Posterior a la transferencia coronaria, el defecto en el seno de Valsalva pulmonar deberá ser reconstruido con parche de pericardio autólogo. Este es un paso crítico para prevenir tensión excesiva en la coronaria implantada por el tronco de la arteria pulmonar.

Se ha tratado recientemente un neonato con una presentación distinta de ALCAPA de la arteria pulmonar derecha, ventana aortopulmonar tipo I y tipo B de arco aórtico interrumpido. Se realizó una reparación completa que incluyó reimplante directo de la arteria coronaria anómala.

En el estudio de Isomatsu con reimplante de la arteria coronaria en 19 pacientes refiere una mortalidad de 6.9%. En otros estudios Neirotti y colaboradores reportan una mortalidad de 0% en 12 pacientes, al igual que Alexi-Meskishvili y colaboradores en 11 pacientes, Turkey y asociados en 11 pacientes, Cochrane y cols en 21 pacientes. Shwartz y cols de 14% en 42 pacientes, Lambert y cols de 16% en 39 pacientes, Vouhé y cols de 23% en 22 pacientes. En los primeros 3 casos con menor número de pacientes la mortalidad fue de 0%. La mortalidad ha disminuido considerablemente en los últimos años conforme se ha adquirido mayor experiencia en la cirugía de Jatene con reimplante de las coronarias.

En el estudio de Azakie donde refirió su experiencia en 67 pacientes con origen anómalo de la arteria coronaria izquierda de la arteria pulmonar, 47



pacientes fueron llevados a reimplante de la arteria coronaria izquierda. La sobrevida fue de 92%. Cinco pacientes requirieron asistencia circulatoria.

## **TÚNEL TRANSPULMONAR (REPARACIÓN DE TAKEUCHI)**

Hay algunos pacientes en quienes no es técnicamente realizable la implantación directa del botón de la arteria coronaria anómala de la arteria pulmonar a la pared aórtica. Generalmente, estos casos ocurren en situaciones donde el orificio anómalo está en la pared lateral de la arteria pulmonar. En estas situaciones, una fístula aorto-coronaria intrapulmonar puede ser creada usando el método originalmente descrito por Takeuchi.

Como en la implantación directa de la arteria coronaria, esta cirugía requiere de circulación extracorpórea y paro cardiorrespiratorio electivo. Al realizar esta cirugía, se deberá tener mucho cuidado en manipular el corazón durante la disección preliminar y la canulación, ya que el mínimo disturbio al ventrículo izquierdo puede inducir fibrilación ventricular que puede ser refractario.

Debe ser notado, que posterior al inicio de la circulación extracorpórea en estos pacientes, la arteria pulmonar derecha e izquierda deberán ser ocluidas por pinzas no traumáticas o torniquetes para prevenir el fenómeno de secuestro coronario, que ocurre en el tronco pulmonar descomprimido. Posterior al paro cardíaco, se realiza una incisión transversal a la arteria pulmonar principal justo distal a la válvula pulmonar y se identifica el orificio anómalo. Posteriormente se realiza una aortotomía transversal, y se reseca un botón aórtico en la pared lateral izquierda de la aorta en un punto de continuidad con el tronco de la arteria pulmonar. Posteriormente se realiza una ventana aortopulmonar. Se utiliza un colgajo ya sea de pared pulmonar o de pericardio para crear el túnel, así desviando sangre por la ventana aortopulmonar al orificio de la coronaria anómala. La arteria pulmonar es posteriormente reconstruida con el parche de pericardio.

Los resultados preliminares con la técnica de Takeuchi han sido alentadores. Cuando apropiadamente aplicado, se pueden esperar buenos resultados. Varias series reportan mínimas complicaciones quirúrgicas y baja mortalidad. Complicaciones tardías incluyen insuficiencia aórtica, estenosis pulmonar supra valvular y obstrucción del parche. Se deberá utilizar tejido autólogo para construir el túnel de Takeuchi. Esto preserva el potencial de crecimiento y minimiza el potencial de fuga por el parche. El Dr. Fraser ha reportado dos casos de pacientes con fuga por el parche posterior al túnel

construidos con tubo de politetrafluretileno. Ambos pacientes requirieron cirugía posterior.

## REVASCULARIZACION

Como se comentó anteriormente, la primera creación con éxito de un sistema coronario doble en un paciente con ALCAPA fue realizado por Cooley y colaboradores en 1966 utilizando un autoinjerto de vena safena. Aunque esta técnica dirige el flujo a la coronaria, existe una preocupación sobre cambios fibrosos potenciales por oclusión posterior al injerto de la vena safena. Esto ocurre particularmente en lactantes y niños pequeños que dependen del injerto para el flujo coronario de por vida. Secundario a este problema, otros procedimientos han sido desarrollados para utilizar arterias para revascularizar la arteria coronaria anómala.

Una opción potencial es el uso de la arteria subclavia izquierda dividida. Esto puede ser llevado a cabo vía estereotomía media o toracotomía posterolateral izquierda, y la arteria subclavia izquierda dividida es llevada hacia abajo y anastomosada ya sea término terminal a la ALCAPA dividida o término lateral a la ALCAPA ligada. Esto puede llevarse a cabo ya sea con el corazón latiendo o por circulación extracorpórea con arresto cardiopléjico.

Las ventajas potenciales de esta técnica incluye el hecho de que puede llevarse a cabo en pacientes jóvenes y permite el crecimiento de los individuos y el conducto arterial tiene mejor sobrevida que la vena safena. Sin embargo, las dificultades técnicas pueden surgir por el hecho de que en algunos pacientes, puede no ser creada sin tensión en la arteria subclavia dividida. Además, el ángulo agudo resultante al bajar la arteria subclavia izquierda puede resultar en torsión y estenosis de la arteria subclavia izquierda. Hay otras preocupaciones por la perfusión del miembro superior izquierdo, particularmente en otros niños.

Otra posible opción para un conducto arterioso en la creación de un sistema doble coronario involucra el uso de la arteria mamaria interna izquierda como un pedículo de injerto libre. Aunque la arteria mamaria interna puede ser pequeña en lactantes y niños pequeños, es aún técnicamente posible anastomosar el vaso en forma término lateral a la arteria coronaria anómala y así dando perfusión arterial por largo tiempo al sistema coronario izquierdo.

Las tasas de mortalidad reportados para lo varios injertos varían significativamente. Tasas de mortalidad reportadas para la vena safena al ALCAPA varían de 0 a 38%. Mas sin embargo reportes poco alentadores de fibrosis y oclusión tardías hacen de esta opción poco atractiva, particularmente en el grupo mas joven. En cualquier caso, la ligadura del ALCAPA proximal es un elemento importante para la técnica de bypass.

Las tasas de mortalidad para la anastomosis de la arteria subclavia izquierda-ALCAPA varían de 0 a 29%, con rangos de permeabilidad de 60 a 80%. Es técnicamente difícil realizar la anastomosis subclavia-coronaria en el corazón latiendo, y hay un riesgo particular de inducir fibrilación ventricular en los ventrículos izquierdos severamente isquémicos.

## **TRANSPLANTE CARDIACO**

Como se comento previamente, muchos lactantes con ALCAPA tienen disfunción severa del ventrículo izquierdo y se encuentran en choque cardiogénico profundo. Afortunadamente, la mayoría de estos pacientes pueden esperar la recuperación posterior a establecer el flujo coronario anterógrado, sin embargo puede ser difícil precisar cual ventrículo podrá recuperarse. Para el paciente moribundo con severa disfunción ventricular izquierda, el transplante cardiaco del corazón terminal aún permanece como una opción. Varias series han reportado éxito con este procedimiento con el paciente con disfunción ventricular secundario al ALCAPA. En general, este procedimiento tiene mínimas aplicaciones en esta lesión por la potencial recuperación de la función ventricular y sobrevida a largo plazo.

En los últimos 18 años, en el Texas Children's Hospital, se han operado 24 pacientes. La edad media de la cirugía fue de 6.8 meses con un rango de 1 a 29 meses y un peso de 9.6 kg. Veintidós de los 24 pacientes fueron a reimplante de la coronaria directa, los otros dos fueron a la cirugía de Takeuchi. Hubo dos muertes intraoperatorias ambas previas a 1995, no ha habido muertes operatorias desde 1995, a pesar de que algunos pacientes de presentaron con insuficiencia cardiaca congestiva y fracciones de eyección bajas (5 de 12 pacientes con fracción de eyección menor al 25%). Ningún paciente requirió de oxigenación por membrana extracorpórea asistencia ventricular izquierda con dispositivo de soporte. Ningún paciente requirió de transplante cardíaco.

## **ANULOPLASTÍA MITRAL**

El Dr Isomatsu y cols. publicaron su experiencia en 29 pacientes con origen anómalo de la arteria coronaria de la arteria pulmonar, donde

evidenciaron que 24 de ellos presentaban varios grados de insuficiencia mitral. En todos los pacientes se llevo a cabo anuloplastia mitral en la comisura contralateral. La incompetencia mitral disminuyo en todos excepto en uno a largo tiempo. La función ventricular izquierda no mejoro al momento de la alta si no a largo tiempo. Se recomienda el llevar a cabo anuloplastia mitral en los pacientes con ALCAPA con origen anómalo de la arteria coronaria.

## **MANEJO ANESTÉSICO**

El manejo anestésico debe estar dirigido a la optimización y preservación de una adecuada función ventricular, teniendo en cuenta que estos pacientes con frecuencia tienen una pobre reserva miocárdica y una disminución de la contractilidad debido a la isquemia o infarto previos. El objetivo inicial es promover el flujo anterógrado a través de la arteria coronaria izquierda, manteniendo la mayor presión posible en la arteria pulmonar por medio de ajustes en la frecuencia ventilatoria, el volumen corriente y la fracción inspirada de oxígeno.

Los infantes constituyen un grupo de alto riesgo. El problema más frecuente es la gran disfunción ventricular a la salida de la circulación extracorpórea, que puede requerir un manejo agresivo basado en inotrópicos y dispositivos de asistencia ventricular. Sólo si se documenta una adecuada circulación colateral cabría la posibilidad de realizar el reimplante sin circulación extracorpórea, situación que raramente se presenta en un lactante.

## **MANEJO POSTQUIRÚRGICO EN LA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS**

El cuidado postquirúrgico se organiza tal como si fuera otro paciente postcardiotomía. Debe ser notado, que muchos pacientes tienen disfunción ventricular izquierda severa en el prequirúrgico y por lo mismo se espera que tengan algún apoyo hemodinámico postquirúrgico.

La progresiva mejoría en la función miocárdica tanto sistólica como diastólica, incluyendo resolución de la insuficiencia mitral, pueden esperarse si los pacientes tienen apoyo hemodinámico exitoso prequirúrgico y transoperatorio. Si los fármacos inotrópicos son insuficientes para mantener una estabilidad hemodinámica, se debe incluir apoyo mecánico como la oxigenación por membrana extracorpórea o la asistencia ventricular izquierda mecánica por dispositivo vía la bomba centrífuga que debe ser considerado en lactantes. El balón de contrapulsación puede ser usado en niños mayores y adultos. Estos pacientes deberán ser considerados para trasplante cardiaco si no muestran mejoría ventricular izquierda.

Todos los pacientes deben recibir control electrocardiográfico y ecocardiográfico. Lo adecuado de la perfusión coronaria es vista por el Doppler pulsado y el mapeo a color durante la ecocardiografía.

Los electrocardiogramas seriados revelan resolución de los cambios isquémicos en reposo, aunque la inversión de la onda T en AvL puede persistir. Los cambios isquémicos en el electrocardiograma pueden ser evidentes durante el ejercicio.

## **PLANTAMIENTO DEL PROBLEMA**

Es el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda de la arteria pulmonar una cardiopatía congénita infrecuente con signos y síntomas inespecíficos y sin alteraciones electrocardiográficas que sugieran el diagnóstico clínico del mismo.

Cuál manejo quirúrgico es el más adecuado y cuál es la evolución del paciente postquirúrgico en el Instituto Nacional de Cardiología a corto y mediano plazo.

## **JUSTIFICACIÓN**

El origen anómalo de la arteria coronaria izquierda de la arteria pulmonar es una cardiopatía congénita con alta mortalidad sin diagnóstico ni tratamiento médico y quirúrgico. Se asocia a insuficiencia cardíaca congestiva de aparición temprana en la mayoría de los casos con signos y síntomas cardíacos sugerentes de la anomalía y con alta asociación de anomalías radiográficas, electrocardiográficas y ecocardiográficas.

El diagnóstico temprano de la anomalía permite su manejo médico y quirúrgico oportuno, dada a la alta frecuencia de muerte súbita en estos pacientes.

## **OBJETIVOS**

### Objetivo general:

Describir los casos de origen anómalo de la arteria coronaria izquierda de la arteria pulmonar presentados en el departamento de cardiología pediátrica en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" en el período de los últimos veinte años.

### Objetivos específicos:

Describir la edad de presentación mas frecuente en este grupo de pacientes.

Describir la sintomatología predominante y los factores sugerentes para el diagnóstico de esta anomalía.

Describir los cambios radiológicos, ecocardiográficos y electrocardiográficos presentados en este grupo de pacientes,

Describir las anomalías asociadas mas frecuentes en estos pacientes.

Evaluar los procedimientos quirúrgicos realizados en este grupo de pacientes.

Evaluar la evolución quirúrgica a corto y mediano plazo, así como el restablecimiento de la función ventricular.

## **MATERIAL Y MÉTODOS**

Se realizo un estudio del tipo descriptivo, longitudinal y retrospectivo de los pacientes con diagnóstico de origen anómalo de la arteria coronaria izquierda de la arteria pulmonar en el periodo comprendido de 1987 a junio del 2007 presentados en el departamento de Cardiología Pediátrica en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”.

En el periodo analizado se encontraron 10 pacientes y se obtuvieron las siguientes variables: edad de presentación, sintomatología, evolución clínica, datos ecocardiográficos relevantes, diagnóstico y tratamiento quirúrgico, así como la evolución postquirúrgica a corto y mediano plazo.

### **Criterios de inclusión:**

Pacientes internados en el departamento de cardiología pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología con el diagnóstico de origen anómalo de la arteria coronaria izquierda de la arteria pulmonar.

Pacientes postoperados en el Instituto Nacional de Cardiología.

Con o sin sintomatología previa.

Con o sin cambios radiográficos, electrocardiográficos y ecocardiográficos.

### **Criterios de exclusión:**

Pacientes con cirugía correctiva referida de otra institución.

## **DESCRIPCIÓN DE VARIABLES**

Edad de inicio de síntomas.

Edad de diagnóstico.

Síntomas

- Insuficiencia cardiaca.
- Insuficiencia mitral.
- Proceso respiratorio previo.
- Segundo ruido cardiaco reforzado.
- Hepatomegalia.
- Soplo cardiaco.

**Datos ecocardiográficos:**

- Preoperatorio
- Función ventricular
- Insuficiencia mitral.
- Prolapso de la válvula mitral

**Datos hemodinámicos:**

- Presión telediastólica.

**Quirúrgicos:**

- Edad al momento quirúrgico
- Procedimiento quirúrgico
- Complicaciones quirúrgicas

**Evolución en terapia intensiva.**

**Evolución a mediano plazo postquirúrgico.**

**Datos de laboratorio:**

- Electrocardiográficos.
- Radiológicos.

## RESULTADOS

En el período de enero del 2007 a junio del 2007 se analizaron los expedientes de los pacientes internados en el departamento de cardiología pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” con el diagnóstico de origen anómalo de la coronaria izquierda de la arteria pulmonar en el período de los últimos veinte años.

Se revisaron 10 expedientes donde el género fue de sexo femenino en el 30% y masculino en el 70% de los casos (Tabla 1).

La fecha de diagnóstico de estos pacientes se muestra en la tabla 2.

Llama poderosamente la atención que el 70% de los diagnósticos se realizaron en los últimos 3 años. (2005-2007).

La edad de inicio de síntomas vario en los pacientes de 1 mes a 72 meses con un promedio de 14 meses. Un paciente permaneció asintomático a referir de la madre. (Tabla 3). El 70% de los pacientes iniciaron su sintomatología antes de los 8 meses de vida.

De tabla 4 (Anexos), podemos observar que la sintomatología de falla cardiaca se presenta con regularidad en estos pacientes con disnea o fatiga a la alimentación, diaforesis, irritabilidad.

Sin embargo, uno de los datos más importantes en esta patología presentada en nuestros pacientes es la insuficiencia cardiaca. El 80% de estos pacientes la presentan, con soplo auscultable o mediante estudio ecocardiográfico.

Del total de los pacientes con insuficiencia cardiaca, el 75% de ellos presento insuficiencia mitral de grado severo y el 25% de ellos lo presento de grado moderado. En tres pacientes se evidencio la presencia se prolapso de la valva anterior mitral.

La imagen radiológica predominante en nuestro estudio fue la de crecimiento ventricular izquierdo que se observo en el 100% de nuestros pacientes. La dilatación de los atrios izquierdo y derecho se presento en el 60% de los pacientes y la hipertrofia biventricular se presento en el 40% de los pacientes.



La congestión venocapilar fue un dato importante radiológico observado, en seis de los diez pacientes estudiados. En todos los pacientes se observó cardiomegalia. El 50% de los pacientes con grado II y el 50% restante con grado III.

En la tabla 5 (Anexos) se resumen los datos radiográficos comentados previamente.

En cuanto a la función ventricular al momento del diagnóstico fue valorado mediante estudio ecocardiográfico y hemodinámico.

El 90% de los pacientes presentaron fracción de eyección por debajo de la media normal (74%) (Tabla 6) y el 70% de ellos presentaron fracción de acortamiento por debajo de la media normal (36%). Tres pacientes (30%), presentaron disfunción ventricular significativa con fracción de eyección importantemente disminuida por debajo del 30% y fracción de acortamiento por debajo del 15%.

Otro dato demostrado por ecocardiografía fue la dilatación del atrio izquierdo en el 100% de los pacientes estudiados tomando como referencia el diámetro de la raíz aórtica en un corte paraesternal largo.

Se realizó estudio hemodinámico en el 70% de los pacientes en el departamento de hemodinamia pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología donde se evidenció aumento de la presión telediastólica en el 57.14% (4 pacientes) tomando como máximo permitido de 14 mmHg (Tabla 7).

Los 10 pacientes estudiados fueron llevados a procedimiento quirúrgico con edad promedio de 64 meses (5.4 años) con un rango de 2 meses a 16 años. En nueve pacientes se llevó a cabo el procedimiento de reimplante de la coronaria con origen anómalo a la arteria aórtica y en otro paciente se llevó a cabo el procedimiento de Takeuchi.

El tiempo de circulación extracorpórea en los procedimientos quirúrgicos fue de 115 minutos (Rango de 77 minutos a 192 minutos) y tiempo de pinzamiento aórtico promedio de 63 minutos (Rango de 42 minutos a 104 minutos).

Se presentaron arritmias al momento del retiro de la circulación extracorpórea en 60% de los pacientes. Cuatro de los pacientes presentaron fibrilación ventricular y dos pacientes con taquicardia ventricular. Un solo paciente se dejó con esternón abierto cerrándose el mismo a los dos días sin complicaciones.

La evolución en la terapia postquirúrgica se resume en la tabla 8.

El promedio de extubación fue de 2.6 días. El 70% de los pacientes se extubaron en las primeras 24 horas. El resto de los pacientes se extubaron en el día quinto, séptimo y octavo postquirúrgico.

La estancia en terapia postquirúrgica cardiovascular pediátrica fue de 5 días promedio con un rango de dos días a diez días. El egreso hospitalario postquirúrgico fue de 10 días con rango de 6 a 21 días.

El manejo inotrópico en la terapia postquirúrgica se resume en la tabla 9.

En 66% de los pacientes con datos de inadecuada función ventricular con fracción de eyección y acortamiento importantemente disminuidos se requirió manejo inotrópico con tres medicamentos de manera temprana (Paciente dos y tres).

En el resto de los pacientes se mantuvo con uno o dos inotrópicos de base. La nitroglicerina como protector de la arteria coronaria se utilizó en todos los pacientes.

Se encontraron lesiones asociadas en dos pacientes:

- PACIENTE I: COLATERAL AORTOPULMONAR. COMUNICACIÓN AURICULAR TIPO SENOS VENOSOS SUPERIORES.
- PACIENTE II: CIV TRABECULAR.

El sitio de origen de la arteria coronaria izquierda de la arteria pulmonar se dividió de la siguiente manera:

1. Porción posterior del tronco de la pulmonar: 60%.
2. Porción interna del tronco de la pulmonar: 30%.
3. Porción lateral del tronco de la pulmonar: 10%.

En un paciente se demostró delección del cromosoma 22q11 en un paciente con FISH positivo.

De los 10 pacientes estudiados, en sólo tres de ellos se realizó el diagnóstico inicial de origen anómalo de arteria coronaria izquierda de la arteria pulmonar, en el 70% restante se realizó un diagnóstico diferente en el cual causó retraso del diagnóstico y tratamiento.

Los diagnósticos iniciales en estos pacientes fueron:

- Prolapso de la válvula mitral.
- Neumonía.
- Fístula ventrículo coronaria.
- Miocardiopatía dilatada.
- Miocardiopatía hipertrófica restrictiva.
- IM secundaria a hendidura de la valva anterior de la mitral.
- Fisiológico.

Se tiene un seguimiento actuarial en el 80% de los pacientes.

Se realizo gammagrama perfusorio miocárdico de control en seis pacientes evidenciando los siguientes resultados:

- Un paciente sin evidencia isquémica.
- Tres pacientes con isquemia en región anterolateral de la pared libre del ventrículo izquierdo.
- Un paciente con isquemia moderada anterior del tercio apical a la basal.
- Un pacientes con hipoperfusión anterolateral y dorsal de la pared libre del ventrículo izquierdo.

En 80% de los pacientes se realizo ecocardiograma a mediano plazo, un año, donde se evidenció que en solo 25% de los pacientes existió una recuperación total de función ventricular con fracción de eyección a niveles normales. En el 37.5% de los pacientes existió una mejoría de la función ventricular sin alcanzar niveles normales. En el 37.5% restante existió un aplanamiento de la fracción de expulsión o disminución del mismo.

## **CONCLUSIONES**

La reimplantación de la coronaria izquierda es una adecuada opción quirúrgica para el manejo de los pacientes con ALCAPA, dicho procedimiento tiene una excelente sobrevida postquirúrgica inmediata y una mejoría a mediano plazo de la función ventricular izquierda.

Se debe realizar un profundo análisis clínico en todo paciente con insuficiencia cardiaca secundaria a insuficiencia mitral o a cardiomiopatía dilatada con el fin de descartar esta anomalía coronaria.

## ANEXOS

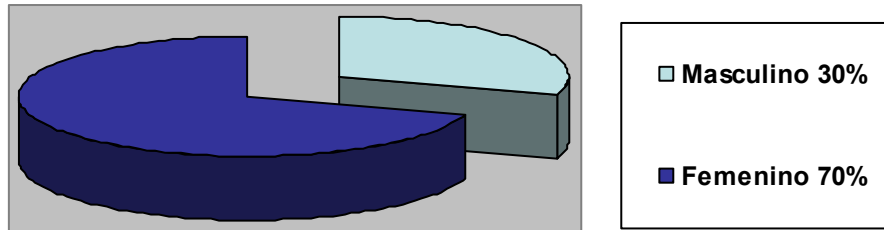


TABLA 1.GENERO DE LOS PACIENTES.

Numero de pacientes	Año de diagnóstico
1	1991
1	1998
1	2001
1	2005
4	2006
2	2007

TABLA 2. FECHA DE DIAGNÓSTICO DE LOS PACIENTES

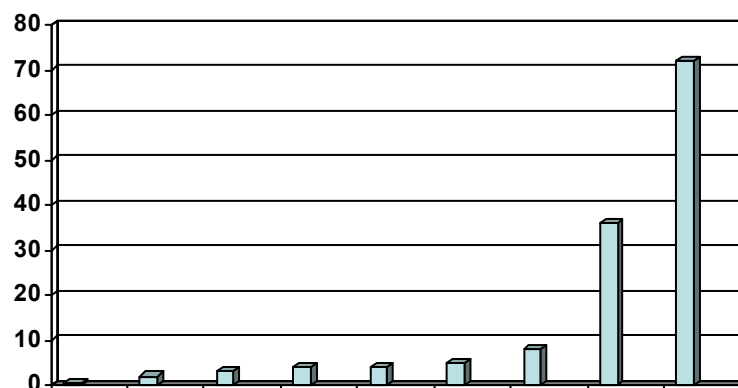


TABLA 3. INICIO DE SÍNTOMAS (MESES).

INSUFICIENCIA CARDIACA	80%
INSUFICIENCIA MITRAL	80%
NEUMONIA CON MANEJO HOSPITALARIO	70%
HEPATOMEGALIA	60%
SEGUNDO RUIDO REFORZADO	30%
PROLAPSO DE LA VALVULA MITRAL	30%

TABLA 4. SINTOMATOLGIA ENCONTRADA EN LOS PACIENTES CON ALCAPA.

CRECIMIENTO VENTRICULAR IZQUIERDO	100%
DILATACION ATRIAL DERECHA	60%
DILATACION ATRIAL IZQUIERDO	60%
HIPERTROFIA BIVENTRICULAR	40%
CONGESTION VENOCAPILAR	60%
CARDIOMEGALIA	100%

TABLA 5. DATOS RADIOLÓGICOS ENCONTRADOS EN EL ESTUDIO.

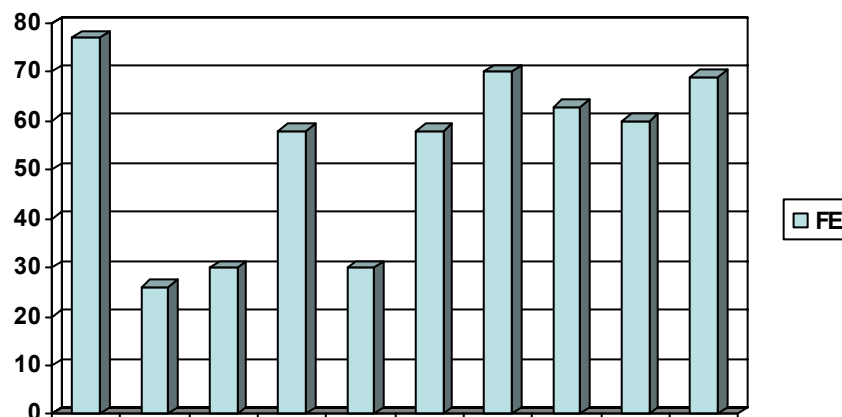


TABLA 6. FRACCION DE EYECCION PREVIA AL MANEJO QUIRÚRGICO.

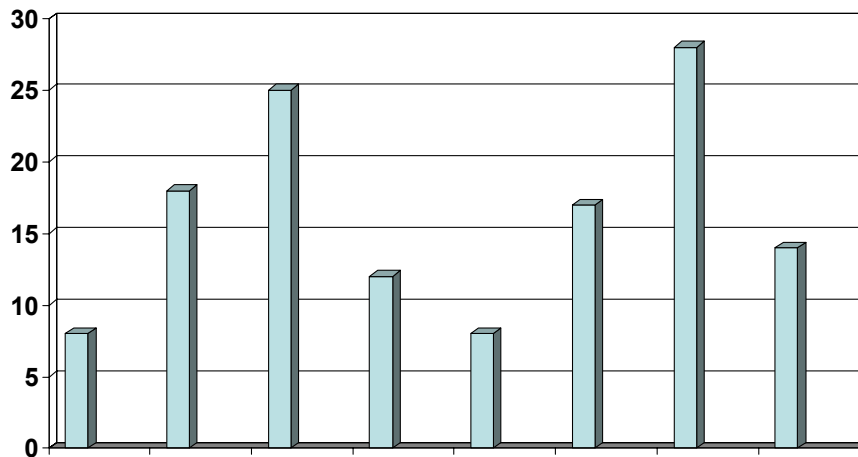


TABLA 7. PRESION TELEDIASTOLICA ENCONTRADA EN LOS PACIENTES EN EL MOMENTO DEL DIAGNÓSTICO.

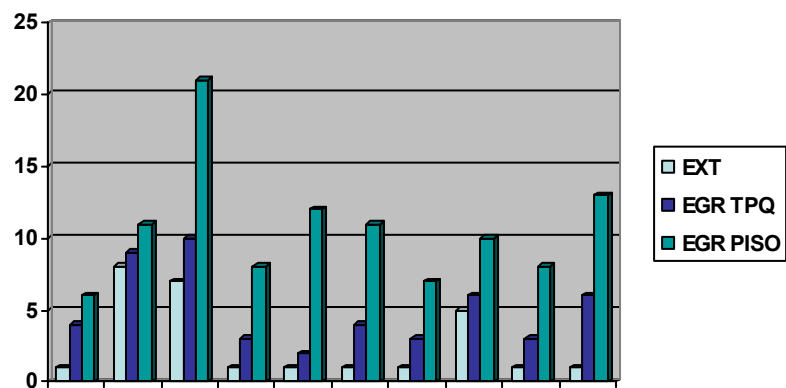


TABLA 8. EVOLUCION POSTQUIRURGICA TEMPRANA.

	NTG	ADRENALINA	DOBUTAMINA	DOPAMINA	MILRINONA	LEVOSIMENDAN
1	X			X		
2	X			X	X	X
3	X	X	X			X
4	X		X			
5	X			X		
6	X		X			
7	X				X	
8	X	X				
9	X					
10	X	X	X		X	
	100%	30%	40%	30%	30%	20%

TABLA 9. INOTRÓPICOS UTILIZADOS EN TERAPIA POSTQUIRÚRGICA.

## REFERENCIAS.

Alexi-Meskishvili V, Hetzer R, Weng Y, Lange PE, Jin Z, Berger F, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: early results with direct aortic reimplantation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;108:354-62.

Arciniegas E, Farooki ZQ, Hakimi M, Green EW: Management of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *Circulation* 1980 Aug; 62(2 Pt 2): 1180-9.

Azake A, Russell J, McCrindle BW, Arsdell G, Benson L, Coles J, Williams W. Anatomic repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery by aortic reimplantation: Early survival, patterns of ventricular recovery and late outcome. *Ann Thorac Surg* 2003; 75:1535-41.

Bland EF: Congenital anomalies of the coronary arteries: report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. **Revista** 1933; 8: 787-801.

Brekke, Curt G. DeGroff R, Schaffer M: Changing Electrocardiographic Patterns During Medical Treatment in a Patient With Anomalous Left Coronary Artery Originating From the Pulmonary Artery. *Dona Circulation* 2001; 103:85-86.

Bunton R, Jonas RA, Lang P, Rein AJJT, Castañeda AR. Anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery; ligation versus establishment of a two coronary artery system. *J Thorac Cardiovascular Surg* 1987; 93:103-8.

Champsaur G, Bozio A, Joffre B, et al: [Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Treatment by left subclavian-left main coronary artery anastomosis]. *Nouv Presse Med* 1980 Apr 5; 9(16): 1167-9.

Chhatriwalla AK, Younoszai A, Latson L, Jaber WA: An 8-month-old girl with an anomalous left coronary artery from the pulmonary artery complicated by myocardial ischemia after surgical reimplantation. *J Nucl Cardiol* 2006 May-Jun; 13(3): 432-6.

Cochrane AD, Coleman DM, Davis AM, Brizard CP, Wolfe R, Karl TR. Excellent long-term functional outcome after an operation for anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117:332-42.

Dahle G, Fiane AE, Lindberg HL. ALCAPA, a possible reason for mitral insufficiency and heart failure in young patients. *Scand Cardiovasc J* 2007; 41(1):51-8.

Davis JA, Cecchin F, Jones TK, et al. Major coronary artery anomalies in a pediatric population: incidence and clinical importance. *J Am Coll Cardiol*. 2001; 37: 593–597.



Diez JD, Angelini P, Lee VV. Does the anomalous congenital origin of a coronary artery predispose to the development of stenotic atherosclerotic lesions in its proximal segment? *Circulation*. 1997; 96 (Suppl): I-154.

Fernandes F, Alam M, Smith S, et al. The role of transesophageal echocardiography in identifying anomalous coronary arteries. *Circulation*. 1993; 88: 2532–2540.

Gianoccoro PJ, Sochowski RA, Morton BC, et al. Complementary role of transoesophageal echocardiography to coronary angiography in the assessment of coronary artery anomalies. *Br Heart J*. 1993; 70: 70–74.

Heifetz SA, Robinowitz M, Mueller KH, Virmani R: Total anomalous origin of the coronary arteries from the pulmonary artery. *Pediatr Cardiol* 1986; 7(1): 11-8.

Hershey J, Isada L, Fenster MS: Emergent primary PCI of anomalous LAD. *J Invasive Cardiol* 2006 May; 18(5): E152-3.

Isomatsu Y, Imai Y, Shin'oka T, Aoki m, Iwata Y. Surgical intervention for anomalous origin of the left coronary artery from de pulmonary artery: The Tokio experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121: 792-7.

Johnsrude CL, Perry JC, Cecchin F, et al: Differentiating anomalous left main coronary artery originating from the pulmonary artery in infants from myocarditis and dilated cardiomyopathy by electrocardiogram. *Am J Cardiol* 1995 Jan 1; 75(1): 71-4.

Lambert V, Touchot A, Losay J, Piot JD, Henglein D, Serraf A el al. Modterm results after surgical repair of the anomalous origin of the coronary artery. *Circulation* 1996; 94(Suppl):II-38-43.

Lange R. Vogt M. Horer J. Cleuziou J. Menzel A. Holper K. Hess J. Schreiber C. Long-term results of repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Annals Thorac Surg*. 2007; 83(4):1463-71.

Schwerzmann M, Salehian O, Elliot T, Merchant N, Siu SC: Artery in Adults: Coronary Collateralization at Its Best Anomalous Origin of the Left Coronary Artery From the Main Pulmonary. *Circulation* 2004; 110;511-513.

McNamara DG: Treatment of anomalous origin of left coronary artery arising from the pulmonary artery. 1973; 1: 497-499.

Menahem S, Venables AW: Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: a 15 year sample. *Br Heart J* 1987 Oct; 58(4): 378-84.

Mesurolle B, Qanadli SD, Mignon F, Lacombe P: Anomalous origin of the left coronary artery arising from the pulmonary trunk. *AJR Am J Roentgenol* 2006 Apr; 186(4): 1202.

Meyer BW, Stefanik G, Stiles QR, et al: A method of definitive surgical treatment of anomalous origin of left coronary artery. A case report. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1968 Jul; 56(1): 104-7.

Murala JS, Sankar MN, Agarwal R, et al: Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery in adults. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2006 Feb; 14(1): 38-42.

Murala JS, Cooper S, Duffy B, et al: Anomalous left coronary artery arising from the left pulmonary artery, aortic coarctation, and a large ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006 Apr; 131(4): 911-2.

Murala JS, Sankar MN, Agarwal R, et al: Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery in adults. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2006 Feb; 14(1): 38-42.

Neirotti R, Nijveld A, Ithuralde M, Quaglio M, Seara C, Lubbers L, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: repair by aortic reimplantation. *Eur J Thorac Cardiovasc Surg* 1991;5:368-72.

Neufeld HN, Schneeweiss A: *Coronary Artery Disease in Infants and Children*. Philadelphia: Lea and Febiger; 1983: 1-30.

Ohkado A, Yashima M, Ishimaya M, Morishima S, Tei E. Delayed diagnosis of anomalous origin of the left coronary artery 16 years after mitral valve replacement. *Ann Thorac Surg* 1998; 66:1819-20.

Paolo Angelini, MD; Jose Antonio Velasco, MD; Scott Flamm, MD. Coronary anomalies, incidence, pathophysiology and clinical relevance. *Circulation* 2002; 105:2449-2552.

Piechaud JF, Shalaby L, Kachaner J, et al: Pulmonary artery "stop-flow" angiography to visualize the anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in infants. *Pediatr Cardiol* 1987; 8(1): 11-5.

Pisacane C, Pinto SC, De Gregorio P, et al: "Steal" collaterals: an echocardiographic diagnostic marker for anomalous origin of the left main coronary artery from the pulmonary artery in the adult. *J Am Soc Echocardiogr* 2006; 19(1): 107.e3-107.

Post JC, van Rossum AC, Bronzwaer JGF, et al. Magnetic resonance angiography of anomalous coronary arteries: a new gold standard for delineating the proximal course? *Circulation*. 1995; 92: 3163–3171.

Ruzyllo W, Williams RL, et al: Early and late result of saphenous vein graft for anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. *Circulation* 1973 ; 48(1 Suppl): III2-6.

Schreiber C, Lange R: Creation of a dual-coronary system for anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery utilizing the trapdoor flap technique. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003 May; 23(5): 851-2.

Schwartz ML, Jonas RA, Colan SD. Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery: recovery of left ventricular function after dual coronary repair. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30:547-53.

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 Jul; 78(1): 7-11.

Turley K, Szarnicki RJ, Flachsbarth KD, Richter RC, Popper RW, Tarnoff H. Aortic implantation is possible in all cases of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 1995; 60:84-9.

Vliegen HW, Doornbos J, de Roos A, et al. Value of fast gradient echo magnetic resonance angiography as an adjunct to coronary arteriography in detecting and confirming the course of clinically significant coronary artery anomalies. *Am J Cardiol*. 1997; 79: 773–776.

Vouhé PR, Baillot-Vernant F, Trinquet F, Sidi D, deGeeter B, Khoury W, et al. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery in infants: Which operation and when. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987;94:192-9.

Yang YL, Nanda NC, Wang XF, Xie MX, Lu Q, He L, Lu XF. Echocardiographic diagnosis of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Echocardiography*. 2007; 24(4):405-11.