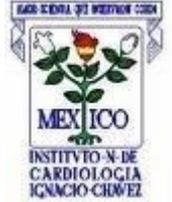




**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MEXICO**



**FACULTAD DE MEDICINA DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE
POSGRADO**

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA

“IGNACIO CHÁVEZ”

**SEGUIMIENTO TARDÍO DE LA CORRECCIÓN QUIRÚRGICA DE
ALCAPA MEDIANTE REIMPLANTE CORONARIO**

TESIS

**QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALIDAD EN
CARDIOLOGIA PEDIATRICA**

PRESENTA:

Dra. Silvia Cecilia Britton Robles

México, Distrito Federal

Agosto de 2011



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

**Universidad Nacional Autónoma de México Facultad de
Medicina División Estudios de Postgrado**



Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"

Título:

**SEGUIMIENTO TARDÍO DE LA CORRECCIÓN QUIRÚRGICA DE
ALCAPA MEDIANTE REIMPLANTE CORONARIO**

Tesista:

**Dra. Silvia Cecilia Britton Robles
Residente de segundo año de la especialidad en cardiología
pediátrica**

Tutor de Tesis:

**Dr. Juan Eberto Calderón Colmenero
Subjefe del Departamento de Cardiología Pediátrica del Instituto
Nacional Ignacio Chávez.**



Universidad Nacional Autónoma de México
Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”

TESIS

**Seguimiento tardío de la corrección quirúrgica de ALCAPA
mediante reimplante coronario**

**DIRECTOR DE ENSEÑANZA INSTITUTO NACIONAL DE
CARDIOLOGIA
“IGNACIO CHAVEZ”**

Dr. José Fernando Guadalajara Boo

TUTOR DE TESIS

Dr. Juan Eberto Calderón Colmenero

TESISTA

Dra. Silvia Cecilia Britton Robles

DEDICATORIA

A mi mamá
por confiar en mi,
darme las alas para llegar lo más alto posible
y ser siempre un apoyo incondicional

AGRADECIMIENTOS

*A mis maestros por sus enseñanzas,
a mis compañeros por su amistad y apoyo,
y principalmente
a los niños que depositan su vida en nuestras manos*

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

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

Al Dr. Jesús Manuel Yañez

INDICE

I.	Introducción.....	7
II.	Antecedentes.....	10
III.	Justificación.....	13
IV.	Objetivos.....	14
V.	Material y métodos.....	15
VI.	Resultados	19
VII.	Discusión.....	22
VIII.	Conclusiones.....	26
IX.	Bibliografía.....	27
X.	Anexos.....	28

SEGUIMIENTO TARDÍO DE LA CORRECCIÓN QUIRÚRGICA DE ALCAPA MEDIANTE REIMPLANTE CORONARIO

INTRODUCCION

El origen anómalo de la coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar también conocido como síndrome de Bland-White-Garland o ALCAPA (por sus siglas en inglés anomalous left coronary artery from pulmonary artery), es un defecto congénito poco frecuente con una incidencia de aproximadamente 0.25-0.50% dentro de las cardiopatías congénitas. Su diagnóstico y tratamiento tardío conlleva una alta mortalidad (hasta de un 90%), por lo que el tratamiento quirúrgico debe ofrecerse tan pronto como se haga el diagnóstico, ya que la tasa de mortalidad se reduce hasta en un 0-17%.^{1,2}

El objetivo del tratamiento quirúrgico es el de restituir un doble sistema coronario desde la aorta, y así minimizar la extensión y el daño permanente del miocardio ventricular izquierdo profundamente afectado. Las estrategias quirúrgicas han evolucionado con el tiempo y se han propuesto varias técnicas, siendo la más utilizada en la actualidad el reimplante directo de la coronaria izquierda a la aorta. A pesar de los grandes avances en el diagnóstico oportuno y las técnicas de corrección quirúrgica, la información en el seguimiento a largo plazo de éstos pacientes es limitada.^{3,4}

Adicionalmente a la necesidad de reestablecer la perfusión miocárdica en pacientes con ALCAPA, el miocardio requiere un seguimiento tardío estrecho de la recuperación del infarto crónico que ha sufrido, incluyendo el resultado de una buena protección miocárdica, el reestablecimiento de una perfusión coronaria lo más cercana a la normalidad y la reparación de una válvula mitral regurgitante. Es importante confirmar en el mediano a largo plazo la permeabilidad de la coronaria reimplantada, ya que, en presencia de obstrucción, los pacientes estarían expuestos a riesgo de arritmias, angor o muerte súbita. El mejor método de seguimiento en pacientes con reimplante de la arteria coronaria izquierda anómala es controversial, sobre todo en pacientes pediátricos y asintomáticos.⁵ El electrocardiograma, la prueba de esfuerzo y la cámara gamma han mostrado resultados contradictorios,

porque hay estudios reportados como normales aún en pacientes que presentan coronarias reimplantadas totalmente obstruidas. Con tal motivo, la angiografía u otros métodos de estudio por imágenes (angioresonancia o tomografía multicorte) tendrían un valor relevante. ⁶

ANTECEDENTES

Los casos reportados recientemente a nivel mundial de pacientes con diagnóstico de ALCAPA han ido en aumento. Sin embargo, el tamaño de muestra en cada estudio es pequeño y el análisis habitualmente es retrospectivo. Uno de los estudios más completos, cuyo objetivo consistió en determinar el resultado temprano y a largo plazo de pacientes con ALCAPA sometidos quirúrgicamente con técnica de reimplante coronario directo, describe una serie de 47 casos de ALCAPA en un periodo de 48 años, con un seguimiento de hasta 15 años. Reportan una mortalidad postoperatoria del 8%, sin mortalidad tardía. La tasa de supervivencia fue de 91%. Se encontraron libres de reintervención al mes, al año y a los 5 y 10 años, el 100, 98 y 93%, respectivamente. El seguimiento ecocardiográfico fue posible en 35 pacientes, demostrando una mejoría de la fracción de eyección, de la regurgitación mitral y una disminución estadísticamente significativa del diámetro diastólico del ventrículo izquierdo dentro del primer año posterior a la cirugía. Fueron evaluados mediante perfusión miocárdica y prueba de esfuerzo 19 pacientes, de los cuales 5 presentaron disminución en la tolerancia al ejercicio y cambios sugestivos de isquemia con elevación significativa del segmento ST, solo 2 pacientes requirieron reintervención quirúrgica. Al igual que otras series reportadas, asocian como factor de mal pronóstico y aumento en la tasa de mortalidad a la disfunción ventricular izquierda y la presencia de insuficiencia mitral severa preoperatoria. Sin embargo, del 38% de los pacientes con insuficiencia mitral moderada a severa, solo 3 pacientes en el seguimiento persistieron con ella, y de éstos 1 requirió reparación quirúrgica.⁷

Otro estudio de gran valor en el seguimiento a largo plazo compila 19 pacientes con ALCAPA, de los cuales 18 fueron sometidos a corrección quirúrgica con diferentes técnicas, siendo el 50% con reimplante coronario directo. Un total de 5 pacientes murieron en el hospital y el resto llevaron un seguimiento de hasta 14 años permaneciendo asintomáticos. Igualmente reportan una mejoría significativa en la fracción de expulsión y el diámetro diastólico del ventrículo izquierdo dentro de los primeros 12 a 24 meses

postquirúrgicos. De los ocho pacientes con insuficiencia mitral moderada a severa previo a la cirugía, en 4 tuvo regresión, en 3 no hubo modificación y solo un paciente presentó mayor deterioro. Es importante la mención que realizan con respecto a la relevancia en el diagnóstico temprano y la intervención oportuna de estos pacientes, ya que a pesar de encontrar casos aislados de diagnósticos en la infancia tardía e incluso en la adolescencia, el riesgo de muerte súbita e infarto agudo al miocardio es alto. Así mismo el seguimiento estrecho para detectar la recurrencia en el insulto miocárdico o la presencia de estenosis a nivel de la anastomosis en el reimplante coronario es de suma necesidad.⁸

Por su parte Lange et al. realizan un análisis retrospectivo de 56 pacientes con ALCAPA. Dan seguimiento a 46 pacientes, de los cuales 31 fueron operados de reimplante coronario directo, con una mortalidad en los primeros 30 días postquirúrgicos del 14.3% asociando como factores de riesgo la edad de presentación y una fracción de expulsión menor a 35% al momento del diagnóstico (62.5%). No correlacionan como factores predictivos la presencia de insuficiencia mitral, la técnica quirúrgica y el tiempo de circulación extracorpórea. Dan seguimiento de 15 años a 29 pacientes de los cuales uno fallece 4 meses después de la cirugía. El 95% se mantiene con una fracción de expulsión normal y en clase funcional I de la New York Heart Association (NYHA). El 85% de los pacientes se encontraron libres de insuficiencia mitral a 20 años de seguimiento y concluyen que existe una recuperación completa de la función mitral en el postoperatorio inmediato, contrastando con una recuperación incompleta de la función ventricular izquierda durante la estancia hospitalaria, produciéndose ésta en un lapso más tardío. Describen que la insuficiencia mitral persistente en el postoperatorio es factor de riesgo para reintervención, pero no para mortalidad. Cuatro pacientes reciben tratamiento con inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, dos de ellos en asociación con digoxina. Dos pacientes reciben beta bloqueadores y dos más amiodarona.⁹

En México, nuestro grupo realizó un estudio retrospectivo de 23 años en donde se reclutaron 15 pacientes todos ellos con diagnóstico de ALCAPA operados con técnica de reimplante coronario. Se destaca que previo a la

cirugía el 27% de los casos presentaba insuficiencia mitral grado 3 o 4 secundaria a disfunción ventricular moderada a grave, por lo que requirieron de algún procedimiento sobre la válvula mitral. Se describió en el 87% de los pacientes una mejoría de su clase funcional, 13% la mantuvo y solo un caso evolucionó desfavorablemente requiriendo cambio valvular protésico en posición mitral. En esta serie se hace especial referencia a la técnica quirúrgica utilizada, función ventricular antes de la cirugía y evolución postoperatoria inmediata. Sin embargo, a pesar de que no se reportó mortalidad operatoria, no se hizo énfasis en el seguimiento tardío de éstos pacientes. ¹⁰

JUSTIFICACION

Existen pocos reportes a nivel internacional, y ninguno nacional del seguimiento tardío de pacientes con ALCAPA postoperados de reimplante coronario. Como ya fue mencionado anteriormente, la complicación tardía más temida en estos pacientes es la recurrencia de isquemia miocárdica y el riesgo potencial de obstrucción de la anastomosis. El seguimiento de los pacientes puede ser complicado y la interpretación de los diferentes métodos de imagen difícil a su vez. Por lo tanto, consideramos que es de gran utilidad llevar un seguimiento encaminado a evaluar con mayor precisión la función ventricular izquierda para poder evaluar la necesidad de intervenir con una terapia apropiada y oportuna, si el caso lo requiriese.

OBJETIVOS

Objetivo general

Evaluar la evolución tardía de la corrección quirúrgica de pacientes con diagnóstico de ALCAPA mediante la técnica de reimplante coronario en términos clínicos y de estudios morfofuncionales.

Objetivos específicos

Evaluar la evolución clínica y el uso de métodos auxiliares de diagnóstico capaces de evaluar el estado morfofuncional cardíaco tales como la electrocardiografía, radiografía torácica, ecocardiografía, tomografía computada, gamagrafía de perfusión miocárdica y resonancia magnética.

Conocer cuál es el mejor método de seguimiento en pacientes con reimplante de la arteria coronaria izquierda anómala.

Identificar complicaciones quirúrgicas tardías que impongan la necesidad de instalar medidas terapéuticas individualizadas en el postoperatorio de éstos pacientes.

MATERIAL Y METODOS

Diseño del estudio

Se diseñó un protocolo de seguimiento clínico complementado con estudios auxiliares que se aplicó en forma prospectiva, observacional, longitudinal y descriptiva, a todos los pacientes operados de ALCAPA con técnica de reimplante coronario en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”.

Del registro estadístico institucional se revisaron todos los casos desde julio 1982 hasta junio 2011, para identificar los pacientes con diagnóstico de ALCAPA intervenidos quirúrgicamente mediante reimplante coronario y poder aplicar el protocolo ya descrito. Se incluyeron al estudio los pacientes de género masculino ó femenino de cualquier edad, con diagnóstico de ALCAPA y postoperados de reimplante coronario. Los criterios de exclusión fueron pacientes con expediente clínico incompleto, los no ubicables y aquellos que rechazaron participar en el estudio.

Estrategias de seguimiento

Los pacientes fueron contactados vía telefónica por medio del servicio de trabajo social de la institución. El protocolo de seguimiento clínico y de estudios auxiliares de diagnóstico comprendió autorización mediante la firma de consentimiento informado para la participación en el estudio, llenado de hoja de recolección de datos clínicos, electrocardiografía, radiografía de tórax, ecocardiografía, tomografía axial computada, resonancia magnética nuclear y gamagrama de perfusión miocárdica. Ninguno de los pacientes fue sometido a angiografía. Todos los pacientes fueron citados ambulatoriamente para la realización de las pruebas y en caso de ser necesario se llevó a internamiento con estancia corta para complementación de las mismas. El protocolo de seguimiento consistió en la realización de las siguientes pruebas:

a) Electrocardiograma

A todos los pacientes les fue realizado un electrocardiograma de 12 derivaciones en búsqueda de signos de isquemia o infarto, así como su localización. Se determinó la frecuencia cardíaca, ritmo, eje QRS, datos sugestivos de crecimiento de cavidades y de lesión. Una onda Q

se consideró patológica cuando 1) su duración es ≥ 0.03 s, 2) su profundidad excede una cuarta parte de la altura de la onda R en la misma derivación, 3) su profundidad en D1 es ≥ 3 mm o ≥ 2 mm en avL. La depresión del segmento ST debe ser ≥ 0.05 mV.

b) Radiografía de tórax

En la radiografía de tórax se buscó presencia de cardiomegalia y signos de congestión y/o edema agudo pulmonar. La cardiomegalia se catalogó según el índice cardiorácico en leve (≥ 0.55 y < 0.65), moderada (≥ 0.65 y < 0.75) o grave (≥ 0.75)

c) Ecocardiograma

Ecocardiografía bidimensional y Doppler (Philips IE33), fue realizado para visualizar la anatomía, el origen, curso y dirección del flujo en ambas coronarias. Se estudió la función sistólica ventricular izquierda a través de los métodos ecocardiográficos convencionales (modo M y eco bidimensional con el método de Simpson) y por ecocardiografía tridimensional. Se consideró una función sistólica normal del ventrículo izquierdo con FEVI $> 55\%$, disfunción leve ≥ 45 a $< 55\%$, moderada ≥ 30 a $< 45\%$ y grave $< 30\%$. La función diastólica del ventrículo izquierdo se estableció a través de Doppler pulsado de la válvula mitral y de las venas pulmonares, y por Doppler pulsado tisular en la pared lateral del ventrículo izquierdo y se clasificó en tres grados de disfunción diastólica, el grado I aquellos con patrón de relajación lenta, grado 2 aquellos con patrón pseudonormalizado, y grado 3 los que presentaron patrón restrictivo. Se determinaron las dimensiones del ventrículo izquierdo con modo M en eje largo paraesternal los cuales fueron indexados de acuerdo al peso y talla del paciente. Fue documentada la competencia de la válvula mitral, el movimiento del septum interventricular, la presencia de alteraciones de músculos papilares y datos sugestivos de isquemia crónica por medio de la presencia de hiperecogenicidad del endocardio. Se estimó el grado de insuficiencia mitral mediante un método semicuantitativo basado en el largo y el ancho máximo del jet regurgitante respecto a la aurícula izquierda,

determinando: 0 sin regurgitación, grado 1 leve, grado 2 moderada, grado 3 importante y grado 4 severa, y a través de la medición de la vena contracta.

c) Tomografía computada

De marzo a julio de 2011 se utilizó un tomógrafo multidetector de 256 cortes, Somaton Definition Flash, Siemens Medical Systems, Forhein, Alemania, con colimación 128x2x0.6, rotación de tubo de 280 mseg (resolución temporal de 70mseg). En caso de frecuencias cardíacas por arriba de 70 lpm y de no existir contraindicación, se administró betabloqueador VO o IV según requerimientos. Asimismo se administró Isosorbide sublingual 5 mg previo al estudio en adultos, con la finalidad de dilatar el árbol coronario y mejorar la visualización del mismo. El caudal del medio de contraste fue de 5 a 7 cc/seg en adultos y de 1 a 3 cc/seg en niños, seguido de mezcla de solución salina/medio de contraste (70/30%) a la misma velocidad. Se realizaron reconstrucciones en la mejor sístole y diástole, y adicionando a discreción del lector, en caso de adquisiciones retrospectivas; muestras que en aquellas adquisiciones prospectivas únicamente la mejor fase diastólica fue incluida en la evaluación. Se realizaron reconstrucciones de 0.75x0.5mm con un filtro B25f, y las imágenes fueron analizadas en una estación de diagnóstico dedicada, por parte del los médicos adscritos del servicio de tomografía. Se realizó el análisis segmentario de las arterias coronarias de acuerdo a la clasificación de la SCCT/AHA.

d) Resonancia magnética

Fueron sometidos a este estudio los pacientes que cooperaban para sostener voluntariamente la respiración, en el resto fue diferido. Se evaluó la presencia y sitio de lesión o isquemia, los diámetros sistólicos y diastólicos de ambos ventrículos, movilidad segmentaria del ventrículo izquierdo y la presencia de reforzamiento tardío sugestivo de isquemia.

e) Gamagrama de perfusión miocárdica

Se utilizaron gamacámaras (Millenium MC, General Electric) con dos colimadores LEHR (low energy high resolution), con realización de 36 proyecciones en cada detector. Por medio de GATED SPECT se realizaron reconstrucción y reorientación de imágenes secuenciales y cortes tomográficos. Dependiendo de la técnica utilizada (esfuerzo o reposo) se aplicaron dosis de tecnecio (Tc99-MIBI) de 15 o 30 mCi, en posición supino o prono, utilizando un intervalo de tiempo entre la aplicación del medio y la realización de la prueba de 1 hora 40 minutos, con una ventana de energía del 20%, órbita circular de 180 – 45°, tamaño de pixel 6.78mm y matriz de 64x64. Las pruebas aplicadas fueron de esfuerzo físico, utilizando el protocolo de Bruce con banda sin fin, o farmacológico con aplicación de dipiridamol en caso de considerar que el paciente no era apto para la realización de prueba de esfuerzo físico. Tanto monitorización electrocardiográfica continua, frecuencia cardíaca máxima, presión arterial y duración de la prueba fueron registrados con el fin de detectar defectos en la perfusión miocárdica. Una inadecuada duración de la prueba, respuesta hipotensora al ejercicio o cambios en el segmento ST (depresión mayor a 2mm del punto J en 3 latidos consecutivos) fueron considerados como una prueba positiva. Así mismo, las imágenes de cada estudio fueron analizadas por separado en una estación de diagnóstico dedicada a evaluación cardiovascular.

Análisis estadístico

Los datos estadísticos se exponen como el número y el porcentaje en relación a la población en riesgo. Las variables cuantitativas se presentan como la media, desviación standard y valores mínimo y máximo encontrados. Las comparaciones entre valores ecocardiográficos entre el preoperatorio y el postoperatorio, se realizaron mediante las pruebas T student para las variables numéricas normalmente distribuidas y mediante las pruebas chi cuadrada o prueba de Fisher para las variables categóricas. Un valor de p menor a 0.05 fue considerado como estadísticamente significativo.

RESULTADOS

Se incluyó a 13 pacientes en este estudio: 11 mujeres (84.6%) y 2 varones (15.3%) , de los cuales 9 (69.2%) fueron citados para realización de estudios, y 4 (30.7%) no fue posible citar por lo que se analizó mediante su expediente clínico el seguimiento llevado por parte del departamento de consulta externa de cardiología pediátrica.

Seguimiento clínico tardío

Tenemos un seguimiento clínico del 100% (13 pacientes) a los 4.8 años (rango de 2 a 13 años).

a) Morbilidad tardía

Actualmente todos los pacientes se mantienen en clase funcional I. Cinco pacientes se encuentran sin tratamiento médico. Seis pacientes reciben tratamiento con inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, en asociación con ácido acetilsalicílico (5), con diurético (2), o beta bloqueador (1); y dos pacientes reciben ácido acetilsalicílico: uno asociado a diurético y el otro a beta bloqueador.

Un paciente operado de reimplante a edad temprana (2 meses) presenta déficit neurológico. Sin embargo, cuenta con el antecedente de ser producto de una madre añosa, quien cursó con embarazo de alto riesgo con sospecha de hematoma retrocorial¹³, y múltiples amenazas de aborto. Se obtuvo por cesárea programada debido a retraso en el crecimiento ponderal y oligohidramnios. Así mismo, desde la etapa neonatal presentaba hipertonia muscular, que posteriormente requirió terapia de rehabilitación física. Por lo anterior, creemos que la parálisis cerebral infantil que presenta este paciente no es secundaria a la cirugía per se.

Como complicaciones tardías encontramos que un paciente pese a estar asintomático se encontró como hallazgo en el estudio tomográfico dilatación y ectasia en el resto de las coronarias, infarto del miocardio no transmural antiguo en pared anterior, hipocinecia anteroseptal y presencia de placas calcificadas en segmento proximal y medio de la coronaria derecha. Su score de calcio fue de 745, por lo que se determinó con riesgo cardiovascular

alto y fue sometido a prueba de esfuerzo, coronariografía y perfil lipídico. Se llegó a la conclusión de que sufría enfermedad coronaria aterosclerótica adquirida secundaria a dislipidemia familiar sin lesiones coronarias críticas. Se indicó tratamiento médico con estatinas y fibratos.

Posterior a la cirugía hubo un caso en clase funcional II que correspondió a un paciente al que se le realizó anuloplastia valvular mitral concomitantemente al reimplante coronario. Si bien inicialmente estuvo asintomático con el uso de diuréticos, su estado clínico fue deteriorándose y el ecocardiograma evidenció insuficiencia mitral grave e insuficiencia tricuspídea moderada. Se lo reoperó a los 4 meses para cambio valvular por prótesis mecánica St. Jude 23HP aórtica que se colocó en forma invertida en posición mitral, además de una plastia tricuspídea de Kay, con una evolución favorable y con clase funcional I hasta la actualidad. Esto nos traduce un porcentaje libre de reintervención quirúrgica a 13 años del 92.3%.

b) Mortalidad tardía

No reportamos mortalidad operatoria y tampoco tardía.

Seguimiento tardío por métodos auxiliares de diagnóstico

El seguimiento radiológico, electrocardiográfico y ecocardiográfico se realizó en todos los pacientes sobrevivientes (n=13) con una media de 5 años (rango de 2 a 13 años)

De los pacientes que radiológicamente presentaban cardiomegalia previo a la cirugía, en el seguimiento todos mostraron regresión de la misma con índices cardiorácicos menores a 0.5 ($p=0.0001$). Electrocardiográficamente reportamos una disminución estadísticamente significativa ($p=0.0008$) de la frecuencia cardiaca. Así mismo, hubo mejoría en los datos de crecimiento de cavidades izquierdas.

Ecocardiográficamente todos demostraron una fracción de expulsión media de 64.2% (comparada con un valor medio preoperatorio de 56.6%) lo que traduce una mejoría significativa de la función ventricular izquierda ($p=0.05$).

Los volúmenes de llenado ventricular izquierdo, expresados mediante el diámetro diastólico (DDVI) y diámetro sistólico (DSVI) mejoraron en el seguimiento ($p=0.0001$ y 0.0076 , respectivamente).

La insuficiencia mitral se encontró ausente en el 46.1% ($n=6$) de los pacientes, en tres pacientes (23%) ésta es ligera, en dos más es moderada y en dos pacientes es importante. El grado severo de insuficiencia mitral no se presentó en ningún paciente en el periodo de seguimiento ($p=0.0149$).

La realización de tomografía computada se logró en 11 pacientes (84.6%). Se encontró significancia estadística en los valores Z de los diámetros diastólico y sistólico ventriculares izquierdos ($p=0.034$ y 0.027 , respectivamente). Además se encontró que las dimensiones tanto de la cavidad auricular izquierda como del anillo valvular aórtico disminuyeron con un valor de $p=0.02$ y $p=0.08$, respectivamente.

A once (84.6%) pacientes les fue realizada prueba de gamagrafía de perfusión miocárdica. Se evidenciaron signos de lesión en el 61.5% (8) de los pacientes, en 4 reportada como infarto y 4 descrita como isquemia, todos de la región anteroseptoapical. La elevación de la presión arterial fue normal en todos los pacientes y todos alcanzaron el 90% o más de la frecuencia cardíaca máxima. No se reportó en ningún paciente la presencia de dolor torácico y/o arritmias. Sin embargo, un paciente presentó infradesnivel del segmento ST mayor de 2mm durante la prueba, sin presentar manifestaciones clínicas. Se asoció la presencia de defectos en la motilidad segmentaria en todos los pacientes que tenían defectos en la perfusión, sin ser un resultado significativo.

El estudio de resonancia magnética cardiovascular fue posible realizarla en 3 pacientes (23%). Solo en un paciente se reporta reforzamiento subendocárdico tardío compatible con patrón isquémico con distribución no transmural anterior a nivel basal y medio.

DISCUSIÓN

El síndrome de ALCAPA fue descrito por Brooks en 1882¹¹, y el primer informe clínico y de autopsia se le atribuye a Bland en 1933. Wesselhoeft describió en 1968 dos formas de presentación de ALCAPA: la infantil (la más frecuente: el 82%) y la forma del adulto (18%). Dentro de las cardiopatías congénitas su incidencia es de aproximadamente 0.25-0.50%, un caso por cada 300,000 recién nacidos vivos. Se cree que esta cifra es subestimada debido a que una proporción desconocida de los pacientes pueden llegar a la etapa adulta sin presentar sintomatología por la formación de una circulación colateral extensa y así permanecer sin diagnóstico, con el riesgo de desarrollar insuficiencia cardiaca, arritmias e incluso muerte súbita.^{2,8,10,12}

Durante el periodo fetal y neonatal inmediato, las resistencias pulmonares elevadas y la presión de la arteria pulmonar aseguran un flujo anterógrado, con sangre parcialmente oxigenada, a partir de la arteria pulmonar hacia la arteria coronaria izquierda con origen anómalo, lo que hace poco frecuente la presencia de sintomatología durante esta etapa. Con el descenso gradual de las resistencias vasculares pulmonares, el cortocircuito de izquierda a derecha hacia la arteria pulmonar incrementa, creando una perfusión del ventrículo izquierdo a partir de una circulación colateral intercoronaria dependiente de una prominente coronaria derecha. El secuestro coronario resulta en isquemia y el subsecuente infarto del miocardio ventricular izquierdo que varía en extensión desde subendocárdico hasta transmural, teniendo más frecuentemente una distribución en parches. Esto a su vez provoca isquemia a nivel de los músculos papilares anterolaterales lo que resulta en la presencia de insuficiencia mitral de grado variable.^{1,2,12}

El tratamiento quirúrgico debe ofrecerse tan pronto como se haga el diagnóstico, con la finalidad de construir un doble sistema coronario desde la aorta, y así minimizar la extensión y el daño permanente del miocardio ventricular izquierdo pobremente perfundido.³

Este estudio demuestra una tasa de supervivencia del 100% en los pacientes con ALCAPA tratados con la técnica de reimplante coronario. No tuvimos mortalidad operatoria y/o tardía, lo cual es comparable a lo reportado en

estudios recientes de otros centros de tercer nivel de atención cardiológica pediátrica (0-17%).^{1,2} En nuestro centro no se ha reportado mortalidad en los pacientes operados de ALCAPA desde 1991. Nuestra técnica quirúrgica, al igual que en otros grupos, se ha ido optimizando debido a la experiencia adquirida en la transferencia coronaria realizada en la cirugía de Jatene (switch arterial) para la corrección de la transposición de grandes arterias.

En el seguimiento tardío encontramos evidencia de isquemia y/o infarto en el 61.5% (n=8) de los pacientes utilizando varios métodos de diagnóstico. Todos los pacientes se encuentran asintomáticos durante la realización de este estudio, lo que nos hace ver que la sintomatología clínica no es un dato suficiente como factor de alerta para isquemia en el seguimiento tardío.

A través del electrocardiograma los hallazgos más importantes fueron la disminución de la frecuencia cardiaca y la reducción de los vectores que reflejan el tamaño de las cavidades izquierdas. Lo primero lo podemos atribuir a un estado hemodinámico optimizado por la mejoría en la función sistólica del ventrículo izquierdo, de los llenados ventriculares y la disminución en el consumo de oxígeno. Lo segundo es reflejo de la mejoría que se produce en la gravedad de la insuficiencia mitral y de la reducción de las dimensiones del ventrículo izquierda.

Con el simple seguimiento radiológico se hace evidente la mejoría clínica que presentan estos pacientes, con una reducción significativa del índice cardiotorácico y del grado de cardiomegalia.

A través del estudio ecocardiográfico transtorácico bidimensional, son de utilidad las dimensiones del ventrículo izquierdo en diástole y en sístole, debido a que la disminución del tamaño de las cavidades izquierdas son predictivas de la mejoría de los pacientes. En esta serie se encontró que el 100% de los pacientes tuvo regresión a valores normales de las dimensiones en diástole del ventrículo izquierdo indexados de acuerdo al peso y talla

La insuficiencia mitral es un hallazgo común en pacientes con ALCAPA, y el mecanismo para su desarrollo es por disfunción del músculo papilar (habitualmente el posterior) por isquemia, pero principalmente es

consecuencia de la dilatación del anillo mitral secundaria a la configuración esferoidal que adopta el ventrículo izquierdo isquémico, lo que origina defecto de coaptación de los velos mitrales.^{10,13} En nuestra serie a tres pacientes (23%) les fue realizada, concomitantemente al reimplante coronario, anuloplastia valvular mitral por la presencia de insuficiencia mitral severa al momento de presentación. Solo un paciente (7.69%) fue sujeto a cambio valvular mitral durante el mismo tiempo quirúrgico al reimplante coronario debido a displasia severa de la válvula mitral.

Es destacable describir que en algunos pacientes con insuficiencia mitral severa previo a la cirugía de revascularización, en los que no se realiza reparación mitral alguna, la regurgitación mitral puede persistir debido a un daño isquémico irreversible de los músculos papilares a pesar de una adecuada reperusión miocárdica, y en estos casos intervenciones adicionales pueden ser necesarias.¹³ En nuestra serie, solo un paciente fue llevado a cambio valvular mitral cuatro meses después de la cirugía inicial por esta razón.

Aunque se ha sugerido no abordar la válvula mitral regurgitante de primera instancia ya que puede ser difícil su reparación e incrementa el riesgo quirúrgico, además de que se ha demostrado una notable mejoría de la insuficiencia mitral después de una revascularización miocárdica exitosa y de la regresión a un tamaño normal del ventrículo izquierdo, consideramos que cada caso debe ser individualizado. Actualmente el 53.8% de los pacientes de nuestra serie se encuentran libres de insuficiencia mitral, el 46.1% de los pacientes presentan un grado de insuficiencia mitral que varía de ligera a importante sin traducir manifestación clínica.

El estudio que más datos arrojó sobre la presencia de hipoperfusión (isquemia ó infarto) fue la gamagrafía de perfusión miocárdica, reportándose en 8 pacientes (61.5%). Llama la atención que, esperando encontrar una mejoría en la viabilidad miocárdica, se encontraron más casos con daño isquémico y/o infarto. Esto nos lleva a preguntarnos si en éstos pacientes no se había instalado un insulto miocárdico evidenciable por imagen antes de la corrección quirúrgica ó, la progresión del daño se hizo manifiesta años

después. Lo que queda claro es que a pesar de llevar a una reperfusión miocárdica exitosa el riesgo de presentar infarto ó su progresión es alta, lo que nos obliga a dar un seguimiento estrecho de la viabilidad del músculo cardiaco.

Al comparar nuestros resultados con lo publicado por Azakie et al.⁷, quienes describen que posterior al procedimiento de revascularización coronaria se presenta una notable mejoría en base al tiempo, primero de la función ventricular izquierda (fracción de expulsión), después de los volúmenes de llenado del ventrículo izquierdo (diámetros sistólico y diastólico) y por último de la insuficiencia mitral; nosotros encontramos una mejoría estadísticamente significativa primero de la fracción de eyección, seguida de mejoría en los volúmenes de llenado ventricular, no así de la insuficiencia mitral no corregida quirúrgicamente. Lo anterior lo atribuimos a que el periodo de tiempo en el seguimiento de nuestros pacientes, es corto, además de contar con un número de muestra pequeño en esta serie. Sin embargo, vemos que la insuficiencia mitral severa previa a la cirugía, la cual fue tratada quirúrgicamente, presenta mejoría en el postoperatorio y en el seguimiento tardío. Por lo anterior, apoyamos la idea de que hacer un procedimiento sobre la válvula mitral insuficiente en un grado importante o severo está justificado.

CONCLUSIONES

El curso clínico a largo plazo de los pacientes con ALCAPA corregidos quirúrgicamente mediante reimplante coronario es favorable, ya que se consigue una normalización en el tamaño ventricular izquierdo y la función del mismo se alcanzan indistintamente de los valores preoperatorios y de la severidad en la disfunción ventricular izquierda al momento de presentación. Este hallazgo sugiere la capacidad de hibernación que tiene el miocardio, en los niños con ALCAPA.

El mejor método de seguimiento en pacientes con reimplante de la arteria coronaria izquierda anómala es controversial, sobre todo en pacientes pediátricos y asintomáticos.

En nuestra experiencia la ecocardiografía resultó ser el estudio de imagen de mayor aplicabilidad ya que fue posible realizarlo en todos los pacientes, no conlleva riesgos, y nos permite determinar la función ventricular y la presencia de insuficiencia mitral. Sin embargo, no es un buen método para determinar directa o indirectamente la presencia de infarto miocárdico ya que ningún paciente fue reportado de ser portador de esta complicación, a pesar de haberse encontrado dicho hallazgo en otros métodos diagnósticos.

La gammagrafía de perfusión miocárdica es muy sensible y muestra hipocaptación de la región isquémica. Los resultados en base a este estudio nos hace pensar que si había lesión previa a la cirugía, ésta persiste en el postoperatorio. Lo anterior, nos hace recalcar la importancia de realizar un diagnóstico oportuno y llevar a corrección temprana a los pacientes para así evitar el desarrollo de infarto.

La tomografía es un estudio invasivo en la cual solo se encontró significancia estadística en las dimensiones de las cavidades cardiacas izquierdas , lo cual nos hace pensar que se puede prescindir de este método para el seguimiento de estos pacientes, ya que estos datos los podemos obtener por medio de otros métodos de diagnóstico no invasivos como la ecocardiografía.

No es posible realizar un análisis comparativo en base a la resonancia magnética ya que dicho estudio fue realizado en un número escaso de nuestra muestra.

Consideramos que basar nuestro manejo en un solo estudio de imagen es de poca utilidad. Se requiere de series más largas que den seguimiento a largo plazo para determinar si el riesgo de isquemia miocárdica después de la cirugía realmente disminuye.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Birk E, Stamler A. Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery: Diagnosis and Postoperative Follow Up. *IMAJ* 2000;2:111-114.
2. Souto M, Mendes JH. Anomalous Origin of Coronary Artery (ALCAPA) in 64-Channel TC Scanner. *Arq Bras Cardiol* 2010;94(6):79-82
3. Ojala T, Salminen J. Excellent functional result in children after correction of anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery a population-based complete follow-up study. *Interact CardioVasc Thorac Surg* 2010;10:70-75.
4. Qing-yu WU, Zhong-hua XU. Surgical Treatment of Anomalous Origin of Coronary Artery from the Pulmonary Artery. *Chinese Medical Journal* 2008; 121(8):721-724
5. Smruti RM, Kona SM. Evolution of Surgical Strategies for Anomalous Left Coronary Artery. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2001;9:269-274
6. Barretta JO. Origen Anómalo de la Coronaria Izquierda en la Arteria Pulmonar. *Revista Argentina de Cardiología* 2010;78(5):393-394
7. Azakie A, Russell J. 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.
8. Zheng J, Ding W. Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery in Children: 15 Years Experience. *Pediatr Cardiol* (2011) 32:24–31
9. Lange R, VogtM. Long-Term Results of Repair of Anomalous Origin of the Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery. *Ann Thorac Surg* 2007;83:1463–71
10. Ramírez S, Curi PJ. Resultados del reimplante coronario para corrección del origen anómalo de la coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar. *Rev Esp Cardiol.* 2011;64(8):681-687.
11. Brooks HS. Two Cases of an Abnormal Coronary Artery of the Heart Arising from the Pulmonary Artery: With some Remarks upon the Effect of this Anomaly in producing Cirsoid Dilatation of the Vessels. *J Anat Physiol.* 1885;20:26–29
12. Zheng J, Han L. Clinical features and long-term prognosis of patients with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Chin Med J* 2010; 123 (20):2888-2894.
13. Alcázar JL. Assessment of fetal circulation in patients with retrochorionic hematoma during the first trimester of pregnancy. *Prenat Neonat Med* 1998; 3: 458-463.

ANEXOS

Tabla 1. Comparación de las variables pre y postoperatorias tardías con los diferentes métodos auxiliares de diagnóstico en los pacientes con corrección de ALCAPA mediante técnica del reimplante coronario.

	Variable	Preoperatoria	Postoperatoria	p	
Ecocardiografía	FEVI (%)	56.6±10.8(26-75)	64±7.2(48-74)	0.0500	
	FA (%)	32±9.9(57-13)	36±6.03(24-48)	0.2255	
	z score DDVI(mm)	3.53±1.89(-0.13-7.03)	0.71±0.68(-0.13-1.7)	0.0001	
	z score DSVI (mm)	3±2.2(-0.04-8.03)	1.13±0.72(-0.05-2.24)	0.0076	
	Insuficiencia mitral				
	Sin insuficiencia	2/13 (15.3%)	6/13 (46.1%)	0.2016	
	Leve	4/13 (30.7%)	3/13 (23%)	1.0000	
	Moderada	1/13 (7.6%)	2/13 (15.3%)	1.0000	
	Importante	0/13 (0%)	2/13 (15.3%)	0.4800	
	Severa	6/13 (46.1%)	0/13 (0%)	0.0149	
	Datos de isquemia crónica	7/13(53.8%)	5/13(38.4%)	0.6951	
	Dilatación coronaria derecha	7/13(53.8%)	2/13 (15.3%)	0.6951	
	Dilatación coronaria izquierda	5/13(38.4%)	3/13 (23%)	0.6728	
	Movimiento septal				
Normal	9/13(70%)	12/13(92.3%)	0.3217		
Paradojico	4/13 (30.7%)	1/13(7.69%)	0.3217		
Rx	Sin Cardiomegalia	1/13(7.69%)	13/13(100%)	0.0001	
Electrocardiografía	ICT	0.63±0.052(0.5-0.7)	0.49±0.017(0.45-0.52)	0.0001	
	FC (latidos x min)	115±15(85-150)	90±18(60-118)	0.0008	
	Ritmo sinusal	13/13(100%)	13/13(100%)	1.0000	
	Eje QRS	40±52(-30-+120)	44±40(-30-+90)	0.8279	
	Crecimiento cavidades izquierdas	12/13(92.3%)	2/13 (15.3%)	0.0002	
	Signos de lesión				
	No	2/13 (15.3%)	5/13(38.4%)	0.3783	
	Sospecha	8/13(61.5%)	4/13 (30.7%)	0.2377	
	Isquemia	1/13(7.69%)	2/13 (15.3%)	1.0000	
	Infarto	2/13 (15.3%)	2/13 (15.3%)	1.0000	
	Lesión anteroseptoapical	10/11(76.9%)	8/8(100%)	1.0000	
	Gamagrafía	FEVI (%)	59.4±6.9(49-75)	59.4±5.79(55-68)	1.0000
		Signos de lesión			
		No	1/10(10%)	3/11(27.2%)	0.5865
Sospecha		0/10(0%)	0/11 (0%)	1.0000	
Isquemia			4/11(36.3%)	0.1984	
Infarto		2/10(20%)	4/11(36.3%)	0.6351	
Lugar de la lesión					
Pared anterior		1/9(11%)	1/11(9%)	1.0000	
Anteroseptoapical		8/9(88%)	10/11(91%)	1.0000	
Tomografía axial computarizada		Coronaria derecha			
	Permeable	3/5(60%)	8/11(72.7%)	1.0000	
	Dilatada	2/5(40%)	2/11(18%)	0.5467	
	Coronaria izquierda				
	Permeable	3/5(60%)	7/11(63.6%)	1.0000	
	Dilatada	1/5(20%)	3/11(27.2%)	1.0000	
	Estenotica	1/5(20%)	1/11(9%)	1.0000	
	Circunfleja				
	Permeable	4/5(80%)	9/11(81.8%)	1.0000	
	Dilatada	1/5(20%)	2/11(18%)	1.0000	
	DA				
	Permeable	4/5(80%)	8/11(72.7%)	1.0000	
	Dilatada	1/5(20%)	3/11(27.2%)	1.0000	
	Hipocinencia	4/5(80%)	4/11(36.3%)	0.2821	
	z score pared septal	1±1.16(-0.55-2.4)	1.48±0.81(-0.4-2.5)	0.3516	
	z score pared lateral	1.95±2.09(0.62-5.5)	1.33±0.31(0.9-1.78)	0.3334	
	z score DDVI(mm)	2.7±0.97(1.8-3.6)	1.57±0.37(-0.13-2.09)	0.0034	
	z score DSVI (mm)	3.47±1.84(1.13-6.25)	0.97±0.96(-0.01-2.24)	0.0027	
	z score AI	5.17±2.91(1.89-9.2)	2.39±1.46(-0.68-5.8)	0.0211	
	z score plano valvular Ao	2.76±1.5(0.63-3.3)	1.25±0.52(-0.06-1.78)	0.0084	
	z score senos coronarios	0.93±0.88(0.17-2.4)	0.88±0.56(-0.66-1.79)	0.8915	
	z score unión sinotubular	0.29±0.95(-0.63-1.5)	0.94±0.55(-0.26-1.98)	0.1019	
z score Ao ascendente	0.55±0.93(-0.7-1.7)	1.09±0.53(-0.68-1.78)	0.1568		
Signos de lesión					
No	3/5(60%)	10/11(91%)	0.2143		
Infarto	1/5(20%)	1/11(9%)	1.0000		
Lesión anteroseptoapical	2/2(100%)	1/1(100%)	1.0000		