

Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina

División de Estudios de Posgrado

Secretaría de Salud

Instituto Nacional de Cardiología

Ignacio Chávez



**ORIGEN ANÓMALO DE ARTERIA CORONARIA IZQUIERDA DE
LA ARTERIA PULMONAR: 20 AÑOS DE EXPERIENCIA EN EL
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA "IGNACIO CHÁVEZ"**

***TESIS PARA OPTAR POR EL GRADO
DE SUBESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA***

PRESENTA

DR. EDGAR LUPINTA PAREDES

TUTOR

**DR. ALFONSO BUENDÍA HERNÁNDEZ MEDICO ADSCRITO
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA "IGNACIO
CHÁVEZ"**

**DRA. GABRIELA PEREIRA LÓPEZ MEDICO ADSCRITO
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA "IGNACIO
CHÁVEZ"**

CIUDAD DE MÉXICO

JULIO DE 2019



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.

Dr. Alfonso Buendía Hernández
Editor en Jefe de la revista Archivos de Cardiología de México
Tutor



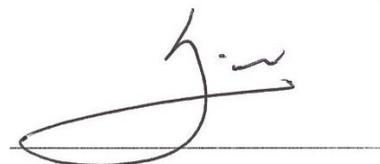
Dra. Gabriela Isabel Pereira López
Adscrita al Departamento de Cardiología Pediátrica
Tutora



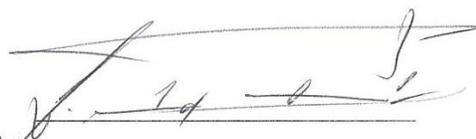
Dr. Juan Eberto Calderón Colmenero
Jefe del Departamento de Cardiología Pediátrica



Dr. Carlos Rafael Sierra Fernández
Director de Enseñanza



Dr. Edgar Lupinta Paredes
Médico Residente de Cardiología Pediátrica



DEDICATORIA

A Dios y mi familia que me dieron la oportunidad de superarme.

A mis maestros de cardiología pediátrica por guiar mis pasos cada día en un camino importante de mi vida.

A los (as) pacientes del servicio de cardiología pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez que cada día nos incentivan a continuar.

ÍNDICE

1	<u>RESUMEN</u>	<u>6</u>
2	<u>MARCO TEÓRICO.....</u>	<u>7</u>
2.1	INTRODUCCIÓN.....	7
2.2	EPIDEMIOLOGÍA.....	7
2.3	MORFOGÉNESIS	8
2.4	MORFOLOGÍA CORONARIA HABITUAL	9
2.5	PRESENTACIÓN CLÍNICA	10
2.5.1	DIAGNÓSTICO.....	11
2.6	TRATAMIENTO.....	11
2.7	MANEJO POSQUIRÚRGICO	13
2.8	SEGUIMIENTO	14
3	<u>PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....</u>	<u>15</u>
4	<u>PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.....</u>	<u>15</u>
5	<u>JUSTIFICACIÓN</u>	<u>15</u>
6	<u>OBJETIVOS.....</u>	<u>16</u>
6.1	GENERAL	16
6.2	OBJETIVOS ESPECÍFICOS	16
7	<u>DISEÑO DEL ESTUDIO.....</u>	<u>16</u>
8	<u>POBLACIÓN</u>	<u>16</u>

8.1	POBLACIÓN OBJETIVO	16
8.2	POBLACIÓN DE ESTUDIO	16
9	<u>CRITERIOS DE SELECCIÓN</u>	<u>17</u>
9.1	INCLUSIÓN.....	17
9.2	EXCLUSIÓN.....	17
10	<u>MATERIAL Y MÉTODOS</u>	<u>17</u>
10.1	MATERIAL.....	17
10.2	MÉTODOS	17
11	<u>VARIABLES DEL ESTUDIO.....</u>	<u>17</u>
12	<u>ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....</u>	<u>25</u>
13	<u>CONSIDERACIONES ÉTICAS</u>	<u>25</u>
14	<u>CONFLICTO DE INTERESES.....</u>	<u>26</u>
15	<u>FACTIBILIDAD.....</u>	<u>26</u>
16	<u>RESULTADOS</u>	<u>27</u>
17	<u>DISCUSIÓN.....</u>	<u>37</u>
18	<u>CONCLUSIONES.....</u>	<u>42</u>
19	<u>RECOMENDACIONES</u>	<u>44</u>
20	<u>REFERENCIAS</u>	<u>45</u>

1 Resumen

Objetivo: describir las características clínicas y quirúrgicas de los pacientes con origen anómalo de la arteria coronaria izquierda de la arteria pulmonar (ALCAPA) antes y después de la cirugía correctiva el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” en el periodo enero 1998 a diciembre 2018.

Métodos: se realizó un estudio descriptivo, longitudinal, observacional y retrospectivo, de los pacientes pediátricos de 0 a 18 años, sometidos a cirugía correctiva de ALCAPA en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”.

Resultados: se describieron 20 pacientes, mediana de edad al momento de cirugía fue de 25 meses (rango 3-216 meses). El 65% fueron de género femenino. El 45% de los pacientes en el periodo prequirúrgico se encontraban en clase funcional II y el 65% (n =13) presentaba insuficiencia severa de la válvula mitral. La media de fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) fue de $48.44 \pm 21.4\%$. El 95% se realizó reimplante coronario en el 95% (n = 19) de los pacientes y al 5% se realizó la cirugía de Takeuchi. En periodo posquirúrgico la morbilidad más frecuente fue el bajo gasto cardiaco en 70%, en el 10 % fue necesario el cambio de válvula mitral. Se encontró una relación línea positiva con una rho de Spearman de 0.573(p de 0.008). En su seguimiento posquirúrgico la insuficiencia mitral fue moderada en el 15%, con recuperación de la FEVI. No se documentan defunciones.

Conclusiones: la supervivencia y normalización de la función ventricular izquierda a largo plazo fueron excelentes posteriores a la cirugía correctiva.

Palabras clave: origen anómalo de arteria coronaria izquierda de la arteria pulmonar, corrección quirúrgica, reimplante de arteria coronaria, bajo gasto cardiaco.

2 Marco teórico

2.1 Introducción

La anatomía normal de las arterias coronarias fue descrita por James en 1961 (1), de manera estándar existen dos vasos sanguíneos coronarios arteriales, derecho e izquierdo, que se originan por separado y son las primeras ramas de la aorta ascendente que surgen de sus respectivos senos de Valsalva, se adelgazan uniformemente y se ramifican gradualmente como vasos distales para perfundir todas las estructuras del corazón (2).

Las anomalías congénitas de las arterias coronarias (ACAC) son cualquier desviación de la anatomía estándar y estas son un conjunto de variantes anatómicas vasculares presentes desde el nacimiento y que resultan de un desarrollo embriológico anormal de los vasos encargados de irrigación nutricia del corazón.

Estas anomalías pueden presentarse como alteraciones aisladas en corazones estructuralmente normales o asociarse a diversas cardiopatías congénitas, tales como tetralogía de Fallot y transposición de grandes arterias. La mayoría de las ACAC no llegan a tener repercusión clínica e incluso pueden cursar completamente asintomáticas, pero es importante tener en cuenta su presencia en pacientes que serán sometidos a intervenciones en ramas de coronarias o a cirugía cardíaca (3).

2.2 Epidemiología

Las ACAC son raras y tienen una prevalencia que varía entre 0.2 y 1.3% en series de autopsias (1,3,4). En general, se acepta que las ACAC representan menos del 1% del conjunto de anomalías congénitas del corazón (2). En este grupo, es importante destacar que la anomalía congénita más frecuente de las ACAC es el origen anómalo de la coronaria izquierda a partir de arteria pulmonar (ALCAPA; por sus siglas en inglés Anomalous Left Coronary Artery from Pulmonary Artery) (2,5).

El ALCAPA ocurre en 1 de 300,000 niños y constituye un estimado de 0.24% de todos los defectos cardíacos congénitos (5). Esta anomalía fue descrita por primera vez por Brooks en 1866, mientras en 1962 Fontana y Edwards habían recopilado descripciones de 58 necropsias con esta anomalía; la mayoría de estos pacientes fallecieron a los 13 meses de edad. El primer informe que relaciona los hallazgos clínicos y de autopsia en un niño de 3

meses fue de Bland et al., por lo que esta anomalía cardíaca ha sido denominada el síndrome de Bland – White – Garland (6). Otra anomalía de las arterias coronarias es el origen anómalo de la coronaria derecha (ARCAPA), la cual afecta al 0.002% de la población (3)

2.3 Morfogénesis

El desarrollo normal de las arterias coronarias está bien probado, cuando las células miocárdicas se observan primero para contraerse, no hay circulación coronaria definida, las células están ensambladas libremente, siendo bañadas en la sangre que bombean (1,7). La vascularización miocárdica se inicia después de que los precursores de células endoteliales de la región del hígado o del septum transversarium migran al epicardio recién formado. Las estructuras similares a islas de sangre aparecen y forman canales vasculares a lo largo del epicardio y en el miocardio. Antes de este momento, las células miocárdicas reciben nutrición directamente de la luz ventricular, un proceso que se ve facilitado por la disposición altamente trabecular de los ventrículos.

Se forma un sistema venoso antes de cualquier evidencia de arterias o arteriolas. La formación de un plexo vascular en la región del tracto de salida es seguida por la penetración de estos microvasos en la pared de la aorta. Estos vasos en crecimiento se fusionan, adquieren una capa muscular y forman los vasos coronarios izquierdo y luego derecho. Estos eventos ocurren durante un corto período de tiempo, variable de acuerdo con cada especie, por ejemplo, en las ratas 4 días, en los seres humanos, 2 semanas.

La maduración del árbol arterial se produce principalmente después del nacimiento. Se ha demostrado que las arterias coronarias se originan específicamente de los senos adyacentes al tronco pulmonar, que tienen una configuración espacial particular, de tal manera que hay una curvatura positiva longitudinal, transversa y negativa. Esto tiene un efecto sobre la tensión de la pared por el cual se incrementa y actúa como un estímulo para el desarrollo de la yema coronaria. Las arterias coronarias distales se desarrollan a partir de una red de capilares originado en el epicardio, este sistema entonces envía ramas principales a los senos aórticos (8).

Las numerosas anomalías de las arterias coronarias pueden explicarse bien sobre la base de patrones anormales de la morfogénesis. Por ejemplo, puede encontrarse en algunos

casos arterias rudimentarias (1,8). La persistencia de una estructura de arteria coronaria embriológica, fracaso del desarrollo arterial coronario normal, falta del proceso atrófico normal de desarrollo o mal posicionamiento de conexión de una coronaria da como resultado las anomalías: origen anormal, curso anormal, número anormal, orificios anormales y conexiones o comunicaciones anormales (7).

Las descripciones del desarrollo del lecho arterial coronario mencionan tres componentes separados. En primer lugar, las sinusoides, 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 compuesto principalmente por tejido cardíaco. En los seres humanos, el corazón comienza a latir tan pronto como a los 22 días de gestación, y la circulación de la sangre se puede demostrar unos días después. En segundo lugar, la red endotelial vascular in situ aparece por separado en el subepicárdico a los 31 días de gestación y, en tercer lugar, los brotes coronarios surgen de la pared del tronco aortopulmonar a medida que completa su división en la aorta y la arteria pulmonar. Después de completar la septación aortopulmonar, la red endotelial vascular in situ y las yemas coronarias se fusionan y la circulación coronaria comienza a fluir normalmente (5).

2.4 Morfología coronaria habitual

Las arterias coronarias cuentan con dos orificios a partir de la aorta, habitualmente de manera relativamente central en los senos, derechos e izquierdos, de Valsalva. La arteria coronaria derecha surge del seno de Valsalva derecho, entrando en el surco atrioventricular, tiene un curso normal dentro del surco atrioventricular derecho, envía una rama infundibular anteriormente, y luego corre hacia atrás e inferiormente, terminando en la mayoría de los corazones en el surco interventricular inferior.

En el 50% de las personas, puede llegar a existir un origen separado de la rama infundibular. El tronco principal de la arteria coronaria principal izquierda se origina en el seno izquierdo de Valsalva y circula dentro del miocardio septal ventricular superior, entre la raíz aórtica y el tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD). Posteriormente se bifurca en descendente anterior y rama circunfleja, ambas también tienen cursos intramiocárdicos para sus porciones proximales (2,7). El curso en el surco interventricular anterior se dirige hacia el ápex del corazón, mientras rodea a través surco del atrioventricular izquierdo y en una décima

parte de los individuos, da lugar a la arteria interventricular inferior, que a menudo continúa y suministra flujo a la superficie diafragmática del ventrículo derecho.

En 1% de las personas, hay orígenes separados de la circunfleja y arteria descendente anterior del seno de Valsalva izquierdo. Cuando ambas arterias coronarias derecha y circunfleja abastecen la rama del surco interventricular inferior, el sistema se dice que está equilibrado. Más habitualmente, en el 90% de los individuos, es la arteria coronaria derecha que suministra una gran parte, sin contribución de la arteria circunfleja o sea más pequeña esta última, a lo que se le llama dominancia coronaria derecha.

En el sistema dominante izquierdo, la circunfleja abastece al surco interventricular inferior. Las tres variaciones de patrón coronario arterial se consideran normales (7). Se utilizará la clasificación de nomenclatura integral de la Sociedad de Cirujanos Torácicos (STS) Nomenclatura de Cirugía Cardíaca Congénita y Proyecto de Base de Datos, para la clasificación de las alteraciones coronarias (9).

La arteria coronaria izquierda anómala de la arteria pulmonar (ALCAPA) es una anomalía de origen coronario y la causa más común de isquemia e infarto de miocardio en lactantes y niños, lo que da como resultado una mortalidad del 90% en el primer año de vida (10). La interacción de la enfermedad y el flujo, con resistencias pulmonares elevadas con descenso progresivo en el período neonatal, y el grado y desarrollo de la comunicación de las arterias colaterales coronarias para proporcionar una perfusión retrógrada desde la arteria coronaria derecha hasta ALCAPA, determina la aparición de los síntomas y la gravedad de la isquemia miocárdica (11).

2.5 Presentación clínica

Si bien los pacientes asintomáticos con vasos colaterales grandes pueden sobrevivir hasta la edad adulta con una arteria coronaria derecha grande que proporciona colaterales ricos e intra miocárdicos y un flujo retrógrado restrictivo hacia la arteria pulmonar, todavía tienen un riesgo estimado de muerte súbita del 80 – 90% a una edad media más allá de los 30 años (12). Razón por la que, en pacientes asintomáticos, la terapia quirúrgica se justifica tan pronto como se realice el diagnóstico.

El ALCAPA es más comúnmente una malformación aislada; sin embargo, se ha encontrado asociado con otros defectos cardíacos congénitos, como el defectos del tabique

interventricular, defectos de la tabicación atrioventricular o de las almohadillas endocárdicas, tetralogía de Fallot y el tronco arterioso (5).

2.5.1 Diagnóstico

Para llegar al diagnóstico del ALCAPA, se toman en cuenta los síntomas presentados por el paciente, tales como presentar angina de pecho y los signos y síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva, que incluyen sudoración en reposo o durante la alimentación en los lactantes, disnea y datos de falla cardíaca, de acuerdo a la severidad isquémica (2,5,6,13) o a la disminución progresiva de las resistencias vasculares pulmonares, y el grado y desarrollo de la comunicación de las arterias colaterales coronarias.

A menudo puede presentarse insuficiencia mitral secundaria a isquemia de los músculos papilares, que condiciona disfunción de los mismos, esto se manifiesta a la exploración física con un soplo regurgitante en foco mitral. En la radiografía de tórax se observa cardiomegalia, que puede ser de grado variable. La desviación del eje eléctrico hacia la izquierda y las ondas Q profundas en las derivaciones anteriores y laterales son las manifestaciones clásicas en la electrocardiografía (13). El diagnóstico generalmente se puede confirmar mediante ecocardiografía bidimensional.

Además, la ecocardiografía con Doppler color demuestra la reversión del flujo de la arteria coronaria derecha anómala, una arteria coronaria derecha dilatada y con flujo de la arteria coronaria izquierda hacia el tronco de la arteria pulmonar, junto con una hiperecogenicidad en los músculos papilares de la válvula mitral y una insuficiencia valvular (14). Otros estudios complementarios que pueden ayudar a confirmar el diagnóstico son la resonancia magnética o la angiografía por tomografía computarizada (TC), los cuales son de utilidad cuando los estudios iniciales no son concluyentes (15), y generalmente se observa la arteria coronaria derecha dilatada, retraso en el paso del medio de contraste con un realce característico de la arteria coronaria izquierda anómala hacia la arteria pulmonar y la insuficiencia de la válvula mitral (IM).

2.6 Tratamiento

El tratamiento de esta patología es quirúrgico, mismo que ha evolucionado dramáticamente, y se han utilizado varios abordajes en los últimos años. El reimplante las

arterias coronarias, cuyo objetivo específico es preservar tanto miocardio como sea posible, es la técnica quirúrgica preferida en la mayoría de los casos debido a los resultados obtenidos (2,3,5,7,16).

La cirugía está indicada en el momento del diagnóstico, por lo tanto, la terapia médica es útil para mantener a los pacientes con perfusión tisular adecuada hasta que se ofrezca una intervención urgente. La opción quirúrgica ideal actual para lograr una anatomía y fisiología definitiva de la arteria coronaria implica la reimplantación directa de la arteria anómala izquierda hacia la aorta, transfiriéndola con un botón de la arteria pulmonar (17).

La reimplantación de la arteria coronaria principal izquierda anómala mejorará la función ventricular izquierda y la capacidad de la válvula mitral en la mayoría de los casos. Esta recuperación puede tardar varias semanas. La insuficiencia de la válvula mitral se debe tanto a la dilatación isquémica del ventrículo izquierdo como a la disfunción isquémica de los músculos papilares (10). La insuficiencia mitral grave suele presentar regresión por completo después de la reimplantación, por lo que la mayoría de los autores no realizan valvuloplastia mitral o resección de la pared ventricular en la operación inicial, incluso si la pared ventricular parece ser aneurismática (18). Caso contrario, una minoría de autores prefiere la valvuloplastia mitral concomitante en presencia de una insuficiencia valvular grave y una función ventricular relativamente preservada (19). Este enfoque se recomienda en niños mayores, ya que la disfunción papilar isquémica puede ser irreversible (20) y la reparación de la válvula mitral en el momento de la cirugía mejora la geometría ventricular postoperatoria y, lo que es más importante, puede evitar el reemplazo tardío de la válvula mitral (21).

En adultos jóvenes, la reimplantación directa puede ser técnicamente más exigente debido a factores como el aumento de la friabilidad de la arteria coronaria, el potencial de desgarramiento, la elasticidad disminuida para su movilización y el potencial riesgo de estenosis debido a la tensión en la anastomosis (22). Cuando la reimplantación aórtica directa parece peligrosa, la revascularización coronaria puede ser más sensata, utilizando la arteria torácica interna (23,24).

La administración adecuada y completa de la cardioplejia es un punto crucial para la protección del miocardio. Backer, Mavroudis y colaboradores (15) describen su experiencia en 16 pacientes pediátricos que se sometieron a una reimplantación aórtica para ALCAPA,

demostrando que la cardioplejia provee una protección máxima del miocardio independientemente de las colaterales de la arteria coronaria derecha. Después de ligar el conducto arterioso y retraer las arterias pulmonares, se administra inicialmente una dosis de cardioplejía sanguínea anterógrada en la aorta ascendente, posteriormente se administra una segunda vez, mientras que el orificio del ALCAPA se ocluye con una pinza vascular, después se realiza la transferencia coronaria hacia la aorta.

La reparación de Takeuchi es otra técnica quirúrgica donde después de iniciar la derivación cardiopulmonar y el paro cardíaco, se realiza una arteriotomía pulmonar, creando un colgajo transversal de tejido de la arteria pulmonar, se crea una ventana aortopulmonar y se usa el colgajo de la arteria pulmonar para anastomosar la arteria coronaria izquierda en la aorta. La arteria pulmonar se reconstruye a partir de parche de pericardio autólogo (25–27).

La función de la válvula mitral, así como la falta de mejoría y la insuficiencia mitral recurrente o que se deteriore, y la función inadecuada del ventrículo izquierdo, son signos de estenosis coronaria. Una evolución desfavorable justifica un cateterismo cardíaco para evaluar la permeabilidad coronaria, antes de indicar nueva intervención quirúrgica (16).

El trasplante cardíaco se plantea como solución de último recurso para pacientes con ALCAPA con insuficiencia ventricular izquierda en etapa terminal por infarto de miocardio y se reserva para pacientes con necrosis miocárdica global, tal como se documenta en los estudios de viabilidad, por lo que no se puede esperar una mejoría después de la revascularización coronaria (28).

2.7 Manejo posquirúrgico

Los principios del cuidado posquirúrgico, el monitoreo y las posibles complicaciones relacionadas con los pacientes después de la reimplantación de ALCAPA son relevantes y pueden extrapolarse a todas las anomalías coronarias que requieren la reimplantación o reparación del ostium coronario, incluidos origen anómalo de la arteria pulmonar de la coronaria derecha (ARCAPA).

El monitoreo estándar de rutina incluye las líneas habituales de presión venosa central y presión arterial, en ocasiones una línea auricular izquierda y, sobretodo, la lectura continua de electrocardiograma con atención a cualquier cambio isquémico (elevación o depresión del

segmento ST, extrasístole no explicada y repetitiva, o nueva aparición de cualquier anomalía de conducción que oculte la isquemia miocárdica).

La monitorización adicional incluye la evaluación de las enzimas cardíacas en serie (CK, CK-MB, troponina-I) cuya tendencia en el tiempo puede alertar o tranquilizar sobre el estado de la perfusión miocárdica. Al igual, se sugiere la evaluación en serie de la perfusión tisular y los marcadores de gasto cardíaco (saturación venosa mixta, lactato, NIRS). La ecocardiografía bidimensional permite una buena evaluación de la función de la pared global y regional, junto con el strain global longitudinal y circunferencial, que proporcionan información valiosa. (47)

Aunque controvertidos y no universales, muchos equipos recomendarán empíricamente heparina intravenosa terapéutica o de dosis baja en el posquirúrgico inmediato dependiendo de la calidad y la facilidad técnica de la reparación coronaria, que se añade al tratamiento profiláctico antiplaquetario, basado en aspirina (5 mg/kg, máx. 100 mg oral) que varía de 1 a 6 meses según la edad del paciente en el momento de la cirugía (3).

Las complicaciones quirúrgicas incluyen insuficiencia coronaria intraoperatoria debido a un error técnico y hemorragia. La dominancia coronaria derecha se ha correlacionado positivamente con la supervivencia, mientras que la circulación coronaria izquierda o equilibrada representa un factor de riesgo para la mortalidad quirúrgica. Los segmentos elevados de ST en el electrocardiograma en más de dos derivaciones torácicas o más de una derivación estándar indican un infarto agudo de miocardio y se correlacionan con una menor supervivencia perioperatoria (13).

2.8 Seguimiento

Dado que la reperfusión aórtica anterógrada a través de un sistema coronario elimina prácticamente el riesgo a largo plazo de muerte súbita, la electrocardiografía, la monitorización Holter, la exploración con talio y el cateterismo cardíaco, han mostrado resultados equívocos como métodos de seguimiento, lo que a menudo subraya cualquier disfunción ventricular izquierda restante o estenosis recurrente de la arteria coronaria que puede ser evidente solo bajo pruebas de estrés severo o por angioresonancia magnética (RM) (20).

Posteriormente, se recomienda un seguimiento estrecho de estos pacientes mediante RM en serie a largo plazo (19,20,29) para comprender mejor la historia natural del paciente corregido, que es el objetivo actual después de la corrección quirúrgica de ALCAPA.

3 Planteamiento del Problema

A pesar de que las anomalías congénitas de las arterias coronarias representan menos del 1% de las cardiopatías congénitas, esta patología presenta una morbilidad y mortalidad elevada si no es diagnosticada de forma adecuada en nuestros pacientes pediátricos, más aun sin el tratamiento quirúrgico.

El riesgo estimado de muerte súbita va del 80 al 90% a una edad media más allá de los 30 años, razón por la que, en pacientes asintomáticos, el tratamiento quirúrgico se justifica tan pronto como se realice el diagnóstico.

Es importante conocer las características clínicas y evolución de los pacientes con ALCAPA en nuestro medio debido a la morbilidad y mortalidad de esta patología, al ser nuestro Instituto un centro de referencia nacional.

4 Pregunta de investigación

¿Cuáles son las características clínicas, quirúrgicas y evolución de los pacientes con origen anómalo de la arteria coronaria izquierda de la arteria pulmonar (ALCAPA) tratados en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” en el periodo de 1998 a 2018?

5 Justificación

La evolución y pronóstico del paciente con una anomalía congénita de las arterias coronarias depende de su adecuado diagnóstico, eficaz tratamiento y apropiado seguimiento, por lo que el conocer las características clínicas, quirúrgicas y de evolución y seguimiento de los pacientes con esta patología es trascendental para ofrecer una mejor atención.

6 Objetivos

6.1 General

Describir las características clínicas y quirúrgicas de los pacientes con origen anómalo de la arteria coronaria izquierda de la arteria pulmonar (ALCAPA) antes y después de la cirugía correctiva el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” en el periodo de 1998 a 2018

6.2 Objetivos específicos

- Describir las características demográficas de la muestra.
- Describir el diagnóstico anatómico prequirúrgico.
- Describir el procedimiento quirúrgico realizado.
- Describir las características prequirúrgicas de los pacientes.
- Describir las características posquirúrgicas de los pacientes.

7 Diseño del estudio

Se realizó un estudio descriptivo, longitudinal, observacional y retrospectivo, incluyendo a todos los pacientes pediátricos sometidos a cirugía correctiva de ALCAPA en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” en el periodo comprendido entre enero de 1998 y diciembre 2018.

8 Población

8.1 Población objetivo

Pacientes pediátricos con diagnóstico de ALCAPA.

8.2 Población de estudio

Pacientes pediátricos de 0 a 18 años con diagnóstico de ALCAPA en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” de enero de 1998 a diciembre 2018.

9 Criterios de selección

9.1 Inclusión

- Pacientes de 0 a 18 años.
- Pacientes pediátricos de cualquier género.
- Pacientes con diagnóstico de ALCAPA.

9.2 Exclusión

- Pacientes con expediente electrónico incompleto.
- Pacientes con intervención quirúrgica extrainstitucional.
- Pacientes que abandonaron el seguimiento en el instituto.
- Pacientes que no tuvieron tratamiento quirúrgico

10 Material y Métodos

10.1 Material

- Los recursos que serán utilizados para la realización del estudio son:
 - o Hoja de captura Excel prediseñada
 - o Computadora con paquete Microsoft Office 2016 Versión 15.2
 - o Paquete estadístico SPSS v.23
 - o Expediente electrónico del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”

10.2 Métodos

Se identificaron los pacientes del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” que cumplieron con los criterios de selección. Se recabaron del expediente electrónico las variables consideradas relevantes para el estudio y se registraron en la hoja de captura Excel previamente diseñada. Finalmente se realizó el análisis estadístico utilizando SPSS v.23.

11 Variables del estudio

A continuación, se presenta el listado de variables con su definición conceptual u operacional correspondiente:

Variable	Definición	Tipo de variable	Unidad
----------	------------	------------------	--------

Edad	Tiempo transcurrido desde el nacimiento de un individuo al momento de la cirugía	Numérica discreta	Meses
Género	División del género humano en dos grupos: mujer u hombre	Nominal dicotómica	1: Femenino 2: Masculino
Peso	Peso al momento de la cirugía	Numérica continua	Kilogramos
Talla	Altura del individuo previo a la cirugía	Numérica discreta	Centímetros
Clase funcional prequirúrgica	Valoración funcional de insuficiencia cardiaca	Nominal policotómica	1: I 2: II 3: III 4: IV
Electrocardiograma	Alteración identificada en el electrocardiograma prequirúrgico	Nominal policotómica	1: Q en Cara Inferior 2: Hemibloqueo Anterior Izquierdo 3: HVI 4: Infarto de la Región anterolateral 5: Predominio de Fuerzas Izquierdas 6: BIDRD 7: HVD 8: Sobrecarga del VI 9: Infradesnivel del Segmento ST 10: Ondas T Negativas en Precordiales Izquierdas 11: Sin Alteraciones
FEVI prequirúrgica	Fracción de Eyección del ventrículo izquierdo por ecocardiografía	Numérica discreta	%
Fracción de Acortamiento prequirúrgica	Fracción de acortamiento del ventrículo derecho por ecocardiografía	Numérica discreta	%
Insuficiencia mitral prequirúrgica		Nominal policotómica	0: No presenta 1: Ligera

			2: Moderada 3: Severa
TAPSE prequirúrgico		N Numérico discreto	Número
Cateterismo prequirúrgico		N Nominal policotómica	0: No realizado 1: Corroborar diagnóstico de ALCAPA 2: Intervenciones no relacionadas al diagnóstico de ALCAPA
Tomografía computada prequirúrgica		N Nominal policotómica	0: No realizado 1: Corrobora diagnóstico 2: No corrobora diagnóstico
Diagnóstico clínico asociado		N Nominal policotómica	0: Ninguno 1: Comunicación interauricular 2: Comunicación interventricular 3: Hipertensión arterial pulmonar 4: Conducto arterioso persistente 5: Estenosis en ramas pulmonares 6: Displasia mitral 7: Válvula mitral en paracaídas 8: Posquirúrgico plastia mitral 9: Fístulas coronarias 10: Disfunción biventricular
Ventilación mecánica prequirúrgica		N Nominal dicotómica	0: No 1: Sí
Técnica quirúrgica realizada		N Nominal dicotómica	1: Reimplante coronario 2: Técnica Tekeuchi
Procedimiento realizado en la válvula Mitral		N Nominal policotómica	0: Ninguna 1: Plastia mitral 2: Plastia mitral hemi-anillo PPB 3: Plastia mitral hemi-anillo Cosgrove-Edwards 4: Cambio valvular mitral por protésica 5: Comisuroplastia
Cierre esternal diferido		N Nominal policotómica	0: No 1: Sí

Días de cierre esternal diferido		Numérica discreta	Días
Circulación extracorpórea		Numérica discreta	Minutos
Pinzamiento aórtico		Numérica discreta	Minutos
Complicaciones transoperatorias		Nominal policotómica	0: Ninguna 1: Paro 2: Sangrado mayor al habitual 3: Desaturación 4: Hipotensión 5: Bloqueo AV 6: Taquiarritmias 7: Lesión de vasos 8: Lesión de pleural 9: Datos de isquemia o trastorno electrocardiográficos
Estancia en UCIP		Numérica discreta	Días
Días de ventilación mecánica		Numérica discreta	Días
Score Vasoactivo		Numérica continua	Número
Ecocardiograma	Ecocardiograma transquirúrgico o realizado en las primeras 24 horas de estancia en terapia intensiva	Nominal policotómica	1: Disfunción diastólica VI 2: Disfunción sistólica VI 3: Disfunción diastólica VD 4: Disfunción sistólica VD 5: HSAP 6: IT moderada 7: IM moderada 8: IM severa 9: IM leve 10: Derrame pericárdico 11: Strain cardíaco alterado
Uso de nitroglicerina	Días de uso de nitroglicerina	Numérica discreta	Días

Dosis de nitroglicerina	Dosis utilizada de nitroglicerina	Numérica continua	mcg/kg/minuto
Reintervención quirúrgica	Necesidad de nueva intervención quirúrgica	Nominal policotómica	0: Ninguna 1: Apertura esternal 2: Cierre esternal 3: Plastia mitral 4: Cambio valvular mitral protésica 5: Plastia tricuspídea de Kay 6: Sangrado en UCIP 7: Colocación de catéter Tenckhoff
Mortalidad quirúrgica	Defunción	Nominal dicotómica	0: No 1: Sí
Mortalidad a los 30 días	Defunción a los 30 días posquirúrgicos	Nominal dicotómica	0: No 1: Sí
Morbilidad posquirúrgica		Nominal policotómica	1: Bajo gasto cardiaco 2: Derrame pleural 3: Infección vía aérea (cultivo positivo) 4: Taquiarritmia postoperatoria 5: Insuficiencia renal 6: Sangrado mayor del habitual 7: BAV de segundo grado 8: Derrame pericárdico sin deterioro hemodinámico 9: Trastornos electrocardiográficos de isquemia miocárdica
Insuficiencia mitral posquirúrgica		Nominal policotómica	0: No presenta 1: Ligera 2: Moderada 3: Severa
FEVI posquirúrgica		Numérica discreta	%
Fracción de acortamiento posquirúrgica		Numérica discreta	%
Disfunción de ventrículo izquierdo de	Relación E/A mitral de los 6 a 12 meses	Numérica continua	Número

los 6 a 12 meses posquirúrgicos	posquirúrgicos en el seguimiento por ecocardiografía		
Disfunción de ventrículo izquierdo de los 12 a 36 meses posquirúrgicos	Relación E/A mitral de los 12 a 36 meses posquirúrgicos en el seguimiento por ecocardiografía	Numérica continua	Número
Disfunción diastólica del ventrículo izquierdo	Disfunción diastólica del ventrículo izquierdo	Nominal dicotómica	0: No 1: Sí
Strain Longitudinal		Numérica continua	número
Ecocardiograma posquirúrgico		Nominal policotómica	0: Sin alteraciones 1: Insuficiencia mitral 2: Sin Gradiente significativo a través de prótesis 3: IT moderada 4: Disfunción sistólica de VI 5: Disfunción sistólica de VD 6: Disfunción diastólica del VD 7: Ectasia de ACI 8: Insuficiencia Aórtica 9: Insuficiencia Pulmonar 10: Defecto interventriculares previamente no diagnosticados 11: Circulación colateral coronaria 12: Dilatación de la coronaria izquierda reimplantada
Ecocardiograma a los 12 a 36 meses	Ecocardiograma realizado a los 12 a 36 meses posterior a la cirugía	Nominal policotómica	0: Sin alteraciones 1: insuficiencia mitral ligera 2: Sin Gradiente significativo a través de prótesis. 3: Insuficiencia mitral moderada 4: Insuficiencia mitral severa 5: Disfunción sistólica de VD 6: Disfunción diastólica del VI

Alteraciones en la exploración física	Alteración en la exploración física, soplo asociado a afección mitral	Nominal dicotómica	0: No 1: Sí
Clase funcional a los 6 a 12 meses posquirúrgicos	Valoración funcional de insuficiencia cardiaca a los 6 a 12 meses posquirúrgicos	Nominal policotómica	1: I 2: II 3: III 4: IV
Clase funcional a los 12 a 36 meses posquirúrgicos	Valoración funcional de insuficiencia cardiaca a los 12 a 36 meses posquirúrgicos	Nominal policotómica	1: I 2: II 3: III 4: IV
Fármacos a las 6 a 12 meses	Uso de medicamentos en los primeros 6 a 12 meses posquirúrgicos	Nominal policotómica	0: No requiere 1: Diurético 2: Digitálico 3: Antiplaquetario 4: IECA 5: β -bloqueador 6: Antiarrítmico 7: Anticoagulantes
Fármacos a las 12 a 36 meses	Uso de medicamentos en los primeros 6 a 12 meses posquirúrgicos	Nominal policotómica	0: No requiere 1: Diurético 2: Digitálico 3: Antiplaquetario 4: IECA 5: β -bloqueador 6: Antiarrítmico 7: Anticoagulantes
Reingresos	Ingreso hospitalario a causa del diagnóstico de ALCAPA	Numérico discreto	Número
Reintervención posterior al egreso	Reintervención quirúrgica posterior al egreso	Nominal policotómica	0: Ninguna 1: Cambio mitral 2: Plastia mitral 3: Marcapasos 4: Revascularización

Tomografía computada posquirúrgica		Nominal policotómica	0: No se realizó 1: Estenosis de coronaria 2: Sin estenosis ni otras alteraciones 3: Hipocinesia anteroseptal tercio medio 4: Dilatación (arteria coronaria izquierda) 5: Estenosis de ostium coronario
Gammagrafía a los 6 meses posquirúrgicos		Nominal policotómica	0: No realizado 1: Isquemia (territorio de descendente anterior) 2: Infarto pequeño no transmural de región anterolateral 1/3 apical y medio 3: Infarto transmural de región anterolateral 4: Sin alteraciones 5: Defecto de perfusión área de irrigación de DA
Cateterismo a los 6 meses posquirúrgicos		Nominal policotómica	0: Sin alteraciones 1: Dilatación ACI 2: Dilatación de ACD 3: Obstrucción total de anastomosis ACI-Aorta 4: No realizado
Electrocardiograma a los 6 meses posquirúrgicos		Nominal policotómica	0: Sin alteración 1: Datos de isquemia 2: Ondas Q en precordiales izquierdas 3: Sobrecarga de VI 4: Presencia de ondas Q en DII, DIII, AVF 5: Infradesnivel de ST en precordiales izquierdas
Electrocardiograma a los 12 a 36 meses posquirúrgicos		Nominal policotómica	0: Sin alteración 1: Datos de isquemia 2: Ondas Q en precordiales izquierdas 3: Sobrecarga de VI 4: Presencia de ondas Q en DII, DIII, AVF 5: Infradesnivel de ST en precordiales izquierdas

Rehabilitación cardiaca		Nominal dicotómica	0: No 1: Sí
Prueba de esfuerzo		Nominal policotómica	0: No realizado 1: Sin datos de isquemia 2: Infradesnivel del ST 3: Ondas Q 4: Arritmias
Comorbilidad posterior		Nominal policotómica	0: Ninguna 1: Obesidad 2: Anemia
Defunción en el seguimiento		Nominal policotómica	0: No 1: Sí

12 Análisis estadístico

Para todas las variables se realizó un análisis descriptivo. Las variables numéricas continuas se sometieron a pruebas de normalidad para reportarlas de acuerdo con su distribución; promedios y desviación estándar, si presentaron distribución normal; mediana con mínimos y máximos, si presentaron distribución no paramétrica. Las variables cualitativas se reportaron con frecuencias y porcentajes.

13 Consideraciones éticas

No se realizó ninguna intervención en el paciente para la realización de este estudio, no se puso en peligro al sujeto de estudio. Todos los datos se obtuvieron a través del expediente electrónico, los datos personales permanecieron en el anonimato, ya que los pacientes se identificaron de acuerdo con folios no relacionados con su registro de expediente.

Se consideró que es una investigación sin riesgo que no transgrede las normas de la Conferencia de Helsinki de 1964 ni su revisión de 2012, al igual se respeta el reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud.

14 Conflicto de intereses

Los investigadores que participan en este estudio declaran no tener ningún conflicto de intereses en la realización de este estudio.

15 Factibilidad

En el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” se realizan más de 300 cirugías pediátricas por año, incluyendo cirugías de reimplante de coronarias para ALCAPA, por lo que se cree factible la realización de este estudio.

16 Resultados

Se incluyeron 20 pacientes con el diagnóstico de origen anómalo de la coronaria izquierda a partir de arteria pulmonar (ALCAPA) en el periodo comprendido de 1998 a 2018. La mediana de edad al momento de la cirugía fue 25 meses (mínimo 3 meses, máximo 216 meses). El 65% de los pacientes fue de género femenino. La mayoría de los pacientes en el periodo prequirúrgico se encontraban en clase funcional II, con el 45% (n = 9) de los pacientes en este grupo, seguido de la clase funcional III en el 40% (n = 8). La descripción demográfica de la muestra se presenta en la Tabla 1.

Tabla 1. Descripción demográfica de la muestra (n = 20)

Característica	mediana (mín. – máx.)
Edad (meses)	25 (3 - 216)
Peso (kilogramos)	8 (4 - 70)
Talla (centímetros)	78 (54 - 175)
Género Femenino, n (%)	13 (65)
Clase funcional Ross/NYHA prequirúrgico, n (%)	
I	1 (5)
II	9 (45)
III	8 (40)
IV	2 (10)

El diagnóstico mayormente asociado a ALCAPA fue hipertensión arterial pulmonar en el 25% (n = 5) de los pacientes, seguido de persistencia del conducto arterioso en el 10% (n = 2). Los diagnósticos asociados se muestran en la Tabla 2.

Tabla 2. Diagnósticos asociados (n = 20)

Característica	n (%)
Hipertensión arterial pulmonar	5 (25)
PCA	2 (10)
CIA	1 (5)
Válvula mitral en paracaídas	1 (5)
Fístulas coronarias	1 (5)
Displasia mitral	1 (5)
Disfunción biventricular	1 (5)
Posquirúrgico de plastia mitral	1 (5)

PCA, persistencia del conducto arterioso; CIA, comunicación interauricular

Se evaluó el estado prequirúrgico de los pacientes: el 65% (n =13) presentaba insuficiencia severa de la válvula mitral; el 25% (n = 5), insuficiencia moderada; y el 5% (n = 1), insuficiencia ligera. El cambio más frecuente en el electrocardiograma fue la presencia de ondas Q en cara inferior en el 55% (n = 11) de los pacientes, seguido de hipertrofia ventricular izquierda en el 35% (n = 7) y sólo dos pacientes presentaron infradesnivel del segmento ST. La media de FEVI fue de $48.44 \pm 21.4\%$, con una mediana de fracción de acortamiento de 35 (mínimo 9 – máximo 43) y mediana de TAPSE de 18 (mínimo 13 – máxima 20). Solamente dos pacientes requirieron ventilación mecánica de forma prequirúrgica. Las características de los pacientes en el estado prequirúrgico se muestran en la Tabla 3.

Tabla 3. Estado prequirúrgico (n = 20)

Característica	mediana (mín. – máx.)
FEVI (%)*	48.44 (21.4)
Fracción de acortamiento	35 (9 - 43)
TAPSE	18 (13 - 20)
Insuficiencia Mitral, n (%)	
Ligera	1 (5)
Moderada	5 (25)
Severa	13 (65)
Electrocardiograma prequirúrgico, n (%)	
Hipertrofia ventricular izquierda	7 (35)
Onda Q en cara inferior	11 (55)
Infarto en región anterolateral	3 (15)
BIDRD	2 (10)
Hipertrofia ventricular derecha	1 (5)
Predominio de fuerzas izquierdas	3 (15)
Sobrecarga del ventrículo izquierdo	1 (5)
Ondas T negativas en precordiales izquierdas	2 (10)
Infradesnivel del Segmento ST	2 (10)
Ventilación mecánica	2 (10)

**Presenta distribución paramétrica, se reporta media y desviación estándar*

FEVI, fracción de expulsión del ventrículo izquierdo

Al 75% (n = 15) de los pacientes se les realizó cateterismo prequirúrgico, de estos el 70% (n = 14) se corroboró el diagnóstico de ALCAPA con el estudio, mientras el 5% restante fue por otra causa cardiaca no relacionada con ALCAPA. Al 40% (n = 8) se les realizó tomografía en donde en el 35% (n = 7) se corroboró el diagnóstico de ALCAPA.

La cirugía mayormente realizada fue reimplante coronario en el 95% (n = 19) de los pacientes, sólo en un paciente se realizó la cirugía de Takeuchi. En la misma cirugía 10 pacientes (50%) se les realizó una intervención en la válvula mitral, en el 30% (n = 6) se les hizo plastia; en el 10% (n = 2), plastia hemi-anillo con parche de

pericardio bovino; en 1 paciente se utilizó la técnica Cosgrove-Edwards; y en sólo en un paciente se realizó cambio valvular protésico en primera instancia. Cuatro pacientes presentaron cierre esternal diferido, con una media de 4.3 ± 2.08 días de duración. La media de duración de la circulación extracorpórea fue 101.3 ± 5.03 minutos y de pinzamiento aórtico 67 ± 9.16 minutos. Las características quirúrgicas se presentan en la Tabla 4.

Tabla 4. Características quirúrgicas (n = 20)

Característica	media (DS)
Cirugía realizada, n (%)	
Reimplante coronario	19 (95)
Técnica Takeuchi	1 (5)
Procedimiento en la Válvula Mitral, n (%)	
Plastia	6 (30)
Plastia hemi-anillo con parche	2 (10)
Cosgrove-Edwards	1 (5)
Cambio valvular protésico	1 (5)
Cierre esternal diferido, n (%)	4 (20)
Días de cierre esternal diferido	4.3 (2.08)
Circulación extracorpórea Qx(minutos)	101.3 (5.03)
Pinzamiento aórtico Qx (minutos)	67 (9.16)

DS, desviación estándar. Qx= en quirófano

La mediana de estancia en terapia intensiva pediátrica fue de 5 días (mínimo 2, máximo 15 días). Catorce pacientes utilizaron nitroglicerina con una mediana de 1.5 días (mínimo 1, máximo 4 días) con una dosis mediana de 0.4 mcg/kg/minuto (mínimo 0.2, máximo 0.6 mcg/kg/minuto). La complicación más frecuente fue sangrado mayor al habitual y se presentó en el 30% (n = 6) de los pacientes. El hallazgo más común en el ecocardiograma posquirúrgico fue el de insuficiencia mitral leve en el 40% (n = 8) de los pacientes, seguida de disfunción sistólica del ventrículo izquierdo en el 35% (n = 7) y disfunción diastólica del ventrículo izquierdo en el 25% (n = 5) de los pacientes. Las características del estado posquirúrgico de los pacientes se muestran en la Tabla 5.

Tabla 5. Estado posquirúrgico (n = 20)

Característica	mediana (mín. – máx.)
Estancia en terapia intensiva pediátrica (días)	5 (2 – 15)
Ventilación mecánica (días)	2 (1 – 12)
Dosis de nitroglicerina (mcg/kg/minuto)	0.4 (0.2 – 0.6)
Uso de nitroglicerina (días)	1.5 (0 – 4)
Score aminérgico*	34.5 (36.43)
Complicaciones, n (%)	
Sangrado mayor al habitual	6 (30)
Bloqueo AV	1 (5)
Lesión pleural	2 (10)
Taquiarritmias	1 (5)
Lesión de vasos	1 (5)
Ecocardiograma posquirúrgico, n (%)	
Disfunción diastólica del VI	5 (25)
Disfunción sistólica del VI	7 (35)
Disfunción diastólica del VD	1 (5)
Disfunción sistólica del VD	1 (5)
Hipertensión sistólica arterial pulmonar	2 (10)
Insuficiencia tricuspídea moderada	1 (5)
Insuficiencia mitral moderada	4 (20)
Insuficiencia mitral leve	8 (40)
Insuficiencia mitral severa	1 (5)
Derrame pericárdico	1 (5)
Strain alterado	1 (5)

**Distribución paramétrica, se reporta media y desviación estándar*

DS, desviación estándar; VI, ventrículo izquierdo; VD, ventrículo derecho; AV, auriculoventricular.

Cinco pacientes requirieron reintervención quirúrgica, un paciente se sometió a reintervención quirúrgico para cambio valvular protésico mitral, dos pacientes por sangrado en terapia intensiva pediátrica y tres pacientes para colocación de catéter Tenckhoff (Tabla 6).

Tabla 6. Reintervención quirúrgica inmediata (n = 20)

Característica	n (%)
Cambio valvular protésico	1 (5)
Sangrado en UCIP	2 (10)
Colocación de catéter Tenckhoff	3 (15)

UCIP, unidad de cuidados intensivos pediátricos

Dentro de las morbilidades presentadas en el periodo posquirúrgico el bajo gasto cardiaco fue la más común en el 70% (n = 14) de los pacientes, seguida de infección de vía aérea en el 20% (n = 4) y taquiarritmia posquirúrgica en el 15% (n = 3). El resto de los datos se muestra en la Tabla 7.

Tabla 7. Morbilidad posquirúrgica en terapia (n = 20)

Característica	n (%)
Bajo gasto cardiaco	14 (70)
Derrame pleural	1 (5)
Infección de vía aérea	4 (20)
Derrame pericárdico (sin compromiso)	1 (5)
Trastornos en el EKG (isquemia)	2 (10)
Taquiarritmia posquirúrgica	3 (15)
Sangrado mayor al habitual	1 (5)
Insuficiencia renal	1 (5)

EKG, electrocardiograma

Ninguno de los pacientes falleció en el posquirúrgico inmediato y no se reportaron defunciones a los 30 días de la intervención quirúrgica. En la tabla 8 se muestran las características de los pacientes durante su seguimiento posquirúrgico, el hallazgo más importante fue la presencia de insuficiencia mitral moderada en el 45% (n = 9) de los pacientes, y 15% en el seguimiento a 36 meses posquirúrgico.

Tabla 8. Seguimiento posquirúrgico (n = 20)

Característica	media (DS)
FEVI (%)*	64 (47 – 81)
Fracción de acortamiento	38.25 (6.01)
Disfunción de VI (6 – 12 meses)*	1.4 (0.64 – 3.70)
Disfunción de VI (12 – 36 meses)	1.88 (0.19)
Strain longitudinal	- 19.5 (2.35)
Insuficiencia mitral, n (%)	
Ligera	7 (35)
Moderada	9 (45)
Severa	1 (5)
Disfunción diastólica del VI, n (%)	7 (35)
Ecocardiograma posquirúrgico, n (%)	
Insuficiencia tricuspídea	2 (10)
Disfunción sistólica del VI	2 (10)
Disfunción diastólica del VD	1 (5)
Disfunción sistólica del VD	1 (5)
Insuficiencia valvular pulmonar	1 (15)
Insuficiencia valvular aórtica	1 (5)
Insuficiencia mitral	2 (10)
Sin gradiente significativo	1 (10)
Ectasia de la arteria coronaria izquierda	1 (5)
Defecto interventricular	1 (5)
Circulación colateral coronaria	1 (5)
Dilatación de arteria coronaria reimplantada	1 (5)
Ecocardiograma posquirúrgico: 12 – 36 meses, n (%)	
Insuficiencia mitral ligera	5 (20)
Insuficiencia mitral moderada	3 (15)
Insuficiencia mitral severa	1 (5)
Sin gradiente significativo	1 (5)
Exploración física anormal, n (%)	8 (40)

*Distribución no paramétrica, se reporta mediana, mínimo y máximo

DS, desviación estándar; VI, ventrículo izquierdo; VD, ventrículo derecho

Se realizó seguimiento a los pacientes hasta los 36 meses posquirúrgicos, en donde se reportó que en los primeros 6 – 12 meses el 80% (n = 16) se encontraban

en clase funcional I y el 20% (n = 4) en clase funcional II. En el seguimiento de los 12 – 36 meses, todos los pacientes se reportaron en clase funcional I. En la tabla 9 se reportan los fármacos utilizados posterior a la intervención quirúrgica a los 6 – 12 meses de seguimiento y a los 12 – 36 meses de seguimiento.

Tabla 9. Fármacos posquirúrgicos (n = 20)

Característica	media (DS)
Fármacos a los 6 – 12 meses, n (%)	
Diurético	14 (70)
Digitálico	9 (45)
Antiplaquetario	4 (20)
IECA	14 (70)
Anticoagulante	2 (10)
Beta bloqueador	4 (20)
Fármacos a los 12 – 36 meses, n (%)	
Diurético	6 (30)
Digitálico	2 (10)
Antiplaquetario	3 (15)
IECA	6 (30)
Anticoagulante	2 (10)
Beta bloqueador	4 (20)

IECA, inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina

Durante el seguimiento 3 pacientes requirieron reinternamiento debido a la patología y sólo 1 requirió reintervención quirúrgica con revascularización coronaria.

Como parte del seguimiento se les realizó una tomografía y gammagrafía posquirúrgica a los pacientes, los resultados obtenidos en ambos estudios se muestran en las Tablas 10 y 11.

Tabla 10. Tomografía posquirúrgica (n = 20)

Característica	n (%)
Estenosis coronaria	2 (10)
Sin alteraciones	9 (45)
Hipocinesia anteroseptal tercio medio	2 (10)
Dilatación de coronaria izquierda	2 (10)
Estenosis en ostium coronario	1 (10)

Tabla 11. Gammagrafía posquirúrgica (n = 20)

Característica	n (%)
Isquemia en territorio de descendente anterior	7 (30)
Infarto pequeño no transmural	3 (15)
Sin alteraciones	2 (10)
Defecto de perfusión en área de irrigación de descendente anterior	1 (5)

En 7 pacientes se les realizó cateterismo posquirúrgico, en 1 paciente se hizo el hallazgo de dilatación de la arteria coronaria izquierda y en otro paciente se encontró una obstrucción total en el sitio de anastomosis entre la coronaria izquierda y la aorta. Además, se realizó un seguimiento con electrocardiograma a los 6 meses y en el periodo de los 12 a 36 meses posquirúrgicos, los hallazgos en el estudio se muestran en la Tabla 12.

Tabla 12. Electrocardiograma de seguimiento (n = 20)

Característica	n (%)
Electrocardiograma a los 6 meses	
Datos de isquemia	2 (10)
Sin alteración	11 (55)
Ondas Q en precordiales izquierdas	1 (5)
Sobrecarga del ventrículo izquierdo	1 (5)
Presencia de ondas Q en DII, DIII y AVF	3 (15)
Infradesnivel de ST en precordiales izquierdas	2 (10)
Electrocardiograma a los 12 – 36 meses	
Sin alteración	17 (85)
Ondas Q en precordiales izquierdas	2 (10)
Sobrecarga de ventrículo izquierdo	1 (5)

Durante el seguimiento a 3 pacientes se les realizó rehabilitación cardiaca, se encontró como comorbilidad agregada obesidad en 1 paciente y anemia en 2 pacientes. Los resultados de la prueba de esfuerzo se muestran en la Tabla 13.

Tabla 13. Prueba de esfuerzo (n = 10)

Característica	n (%)
Sin datos de isquemia	6 (30)
Infradesnivel del ST	3 (15)
Arritmias	1 (5)

Se realizó una correlación de Spearman para identificar si se encontraba una correlación entre el score aminérgico con los días de estancia en terapia intensiva pediátrica, se encontró una relación línea positiva con una rho de Spearman de 0.573 con una p de 0.008.

No se registró ninguna defunción durante el seguimiento de los pacientes.

17 Discusión

En el primer informe realizado por Bland EF, White PD, y Garland J, en *Congenital anomalies of the coronary arteries*, relacionaron los hallazgos clínicos y anatómicos patológicos para la comprensión de esta patología cardíaca (31). El 40% de los pacientes del presente estudio, tenían menos de 12 meses de edad al momento de su diagnóstico, solo el 25% eran menores de 6 meses, con un amplio rango de edad al momento del diagnóstico, llegando a tener 2 pacientes con 216 meses al momento de su diagnóstico, lo cual difiere a reportes hechos por Wesselhoeft et al que llegaron a tener hasta el 87% menores de 6 meses (30), y Weigand J, et al en 73% en menores de 12 meses (32). El peso medio al momento de la reparación quirúrgica que encontramos en nuestros pacientes fue de 8 kg (4 - 70) en el momento de la reparación y el reportado en la literatura es de 6 kg, por lo que en nuestros pacientes este rango es de 2 kg más a lo hallado por Weigand J, (32) pero con rangos similares. El ALCAPA puede llegar a presentarse dos veces más frecuente en las niñas que en los niños 2.1:1, y nosotros encontramos este predominio del sexo femenino del 65%, sobre el masculino 35%, similar a lo encontrado en los estudios por Ling Y, Neumann A y Ramírez S (33, 34,35), y mayor a lo obtenido por Cabrera AG, et al indicaron con 44% del sexo femenino (25). El ALCAPA, una afección grave, sin un diagnóstico oportuno puede llegar a causar mortalidad de los pacientes que tienen esta anomalía coronaria. Reportamos la clase funcional más representativa que corresponde a II-III (Ross/NYHA), ambos suman el 85% (45% y 40% respectivamente) con síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva, de estos el 10 % requirió ventilación mecánica antes del procedimiento quirúrgico, menor que lo indicado por Alexis-Meskishvili, Weigand J, y Neumann A, que menciona hasta un 30% (20, 32, 34). La presentación clínica de un caso fue con muerte súbita abortada, con episodios de taquicardia ventricular en este estudio, lo que demuestra la variedad clínica que llega a tener esta patología. Esto es un reflejo de que las ACAC son una causa de muerte súbita, y en este grupo incluimos el ALCAPA, que aunque la muerte súbita no es la presentación habitual, si puede llegar a ser una presentación clínica importante, secundaria a arritmias

ventriculares malignas. Estas arritmias son de origen isquémico agudo, por lo que la restauración de un sistema coronario dual, previene la isquemia adicional del ventrículo izquierdo, provoca el cese de la angina, la normalización del ECG de esfuerzo y la desaparición de la arritmia, como menciona Jean-Marc Frapier en su reporte de casos (37). De acuerdo al cuadro clínico y a la morfolopatología, se puede clasificar en 2 tipos: infantil o adulto. Se cree que el tipo infantil carece de colaterales coronarios; y esto explica el mal pronóstico y los síntomas de los pacientes no operados. Pocos pacientes sobreviven hasta la edad adulta sin cirugía, por tanto, y en este grupo se deben desarrollar colaterales Inter coronarios bien formados, en número adecuado o abundante para una perfusión adecuada del ventrículo izquierdo que permita la sobrevivencia (38,39).

El diagnóstico mayormente asociado a ALCAPA fue hipertensión arterial pulmonar en el 25%, que corresponde al grupo pos capilar, al no contar igual número de cortocircuito y remite en el posquirúrgico, una vez tratada la causa. La media de FEVI se encontró afectada, con un valor de $48.44 \pm 21.4\%$, al igual que la insuficiencia mitral en pacientes con ALCAPA se debe al robo coronario, isquemia miocárdica que conduce a la dilatación del ventrículo izquierdo, el resultado de esto es dilatación del anillo mitral, por una parte, y una disfunción isquémica de los músculos papilares en la otra parte, lo que ocasiona distintos grados de insuficiencia mitral, la insuficiencia severa encontrada en el prequirúrgico de los pacientes se documenta en el 65%, semejante a lo que describió Cabrera AG, Weigand J, y ling Y, (25,32,33). Los pacientes más pequeños se presentan con insuficiencia ventricular izquierda más grave; la cirugía precoz, dio como resultado una recuperación más rápida y más completa de la función miocárdica, según lo evaluado por ecocardiografía (44).

Johnsrude et al, plantearon los criterios electrocardiográficos de esta patología (40), y alteraciones electrocardiográficas más representativas que encontramos fueron ondas Q en la cara inferior en 55% de los pacientes. Otros autores como Neumann A, encontraron en el 70% de los pacientes datos de infarto miocárdico (34). Sin embargo en nuestro grupo de estudio sólo dos pacientes presentaron infra desnivel del

segmento ST. Alexis-Meskishvili et al, (20) mostraron en su serie, que el 100% de los pacientes fueron sometidos a cateterización cardíaca preoperatoria, en nuestra experiencia fueron el 70%, y se evidenció flujo invertido desde la arteria coronaria izquierda hacia la arteria pulmonar principal en uno de los pacientes a través de angiografía coronaria.

Constantine Mavroudis et al, plantearon que la reimplantación de ALCAPA afectará favorablemente en la función del ventrículo izquierdo y la competencia de la válvula mitral en la mayoría de los casos (16). Los reportes varían en la edad de presentación del cuadro clínico, esta se corresponde de acuerdo a la disminución de las resistencias vasculares y la formación de colaterales intercoronarias, en nuestra serie el paciente de menor edad tenía 3 meses al momento de la cirugía, similar a lo indicado por Sauer U, et (41), mientras lo reportado por Neumann et al, encontró 1 menor de un mes de edad (34). Sin embargo, en esta serie reportamos dos pacientes con 216 meses (18 años), que según lo escrito en la literatura se indica el tratamiento quirúrgico, incluso si son asintomáticos, debido a que se estima el 80-90% de incidencia de muerte súbita si se deja a la evolucionar, en una media de 35 años. Por lo tanto, incluso en pacientes asintomáticos, la terapia quirúrgica se justifica como tan pronto como se haga el diagnóstico (Dodge 42). De acuerdo a lo hallado en nuestros resultados el 95% de los pacientes fue llevado a reimplante de la coronaria izquierda y el 5% a reparación con la técnica de Takeuchi. Cada centro que trata a este grupo de pacientes portadores de ALCAPA reportan variabilidad en las técnicas quirúrgicas utilizadas (32,34,35,36,43), de ellos Kwiatkowska et al, en su estudio Long term outcome after surgical repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery -24 years of experience, mostró que un 18% fue llevado a corrección a través del procedimiento de Takeuchi (36), y describen que el 25% presentaron como complicaciones estenosis pulmonar, fugas del deflector e insuficiencia pulmonar, siendo necesario la reoperación. En nuestra serie solo el 5% de los pacientes que se le realizo procedimiento de Takeuchi, no presentó datos de estenosis o insuficiencia pulmonar como esta descrito en la literatura o como encontró Neumann et al (44), hasta un 79%, pero si presento estenosis de la neostia, y disfunción diastólica del VI,

sin embargo, a pesar de estas complicaciones no se requirió reoperación hasta el momento. El procedimiento de Takeuchi se describe como medio eficaz de establecer sistemas de 2 arterias coronarias, mejor sobrevida sobre la ligadura de la coronaria (12), pero la técnica de preferencia actualmente es el reimplante como la realizada en este estudio, con la finalidad de evitar las complicaciones posteriores descritas por Ginde S, et al, (26).

La reparación en un mismo tiempo de la válvula mitral se realizó en el 50% de los pacientes, mayor a lo encontrado en otros estudios, donde (20,25,33,43,45) las cifras oscilan entre un 15-30%. Los procedimientos realizados sobre la válvula mitral tienen por objetivo evitar su cambio, los resultados encontrados, aun con insuficiencia mitral severa fueron de una adecuada función de la válvula. En esta serie la necesidad de cambio valvular ocurrió en el 10%, de estos en el 5% fue necesario el remplazo de la válvula mitral en la primera cirugía de intervención coronaria, similar a lo encontrado por Lange R, (27), mientras el otro 5% fue reintervención quirúrgica inmediata. Al momento de egreso, la insuficiencia mitral había mejorado en todos los pacientes que ingresaron similar a lo reportado por Zhang C, et al (43).

Al ingreso a quirófano, dos pacientes de esta serie se encontraban bajo ventilación mecánica, reflejo de la disfunción ventricular tan importante que pueden presentar estos pacientes y lo cual hace que esta cirugía no esté libre de complicaciones para las cuales se debe estar atento y contar con el plan de acción. Las principales complicaciones posquirúrgicas y la morbilidad en la terapia intensiva fueron bajo gasto cardiaco 70%, cifras más altas que lo encontrado por Ramírez S, et al con 38% (35); seguidos por el sangrado mayor al habitual en el 30%. Las taquiarritmias, reportadas hasta en 30% de los pacientes por Ling y Cabrera (20,25) no se encontraron en este trabajo en un porcentaje tan elevado, presentándose únicamente en el 5%.

El cierre esternal diferido tuvo una media de 4 días, similar a lo descrito por Caspi J et al, esto según la condición clínica y hemodinámica preoperatoria (18), sin embargo, la estancia en terapia intensiva pediátrica y ventilación mecánica fue mucho

menor. Caspi J et al indicaron que la mayor estancia en la terapia intensiva se da en los menores de 6 meses, reportando nosotros un paciente de 4 meses con una estancia en terapia intensiva de 15 días.

El cierre esternal diferido tuvo una media de 4 días similar a lo descrito por, caspi J et al, esto según la condición clínica y hemodinámica preoperatoria (18), sin embargo, la estancia en terapia intensiva pediátrica y ventilación mecánica fue mucho menor. Caspi indica que la mayor estancia en la terapia intensiva se da en los menores de 6 meses, lo cual si tenemos un paciente de 4 meses que llevo tener una estancia de 15 días.

Schwartz et al. encontraron que el alto grado de insuficiencia mitral en la presentación clínica era un factor de riesgo significativo para la mortalidad perioperatoria, encontrándose hasta un 14 % en menores de 1 año de edad (46). En estos casos la mortalidad varía de acuerdo a cada centro Zhang C, encontró en la serie de 71 pacientes, un 1.4% (43) y Neumann A, un 3.3% (34). En nuestra serie no se observaron defunciones, tanto en el postoperatorio inmediato como tardío, igual a lo descrito en estudios de Ling Y, Weigand J, y Ramírez S, (20,25,32,35,45). Es importante destacar que no influyó el cambio de la válvula mitral o el tratamiento anticoagulante. Brijesh P, reporto 10% de mortalidad asociada al uso de anticoagulantes (22). Los reportes antiguos indicaban mayor mortalidad en los pacientes que son llevados a ligadura de la coronaria izquierda.

La electrocardiografía no reveló ningún nuevo cambio isquémico de inicio. Los ecocardiogramas seriales mostraron una recuperación completa en la función ventricular izquierda desde los 6 meses posquirúrgicos, Caspi y Neumann (18,34) el total de los pacientes tenían una fracción de eyección normal y una fracción de acortamiento en el último seguimiento como lo encontrado por Cabrera A, y Jin Z,(25,44). La función de la válvula protésica fue normal en los dos pacientes que se sometieron a un reemplazo de la válvula mitral. También se observó que la insuficiencia mitral moderada y severa se mantenía en el seguimiento del 15% y 5% respectivamente, mayores a los encontrados por Ling et al y Neumann et al, que

hallaron en el 6% y 6,7% correspondientemente, ninguno con insuficiencia mitral severa (33, 34). En nuestro paciente que desarrolló insuficiencia mitral severa, presentó válvula mitral en paracaídas, efectuándose plastia mitral con hemi-anillo de parche de pericardio bovino, y no debido a una obstrucción significativa de la arteria coronaria izquierda como muestra Huddleston C, (21).

El seguimiento se completó en todos los pacientes, con una mediana de seguimiento de 36 meses, mayor a lo que describen Isomatsu y Kottayil (19,22).

Todos los pacientes recuperan la clase funcional I de la Roos/New York Heart Association, en las valoraciones posteriores a la cirugía, similar a lo encontrado por caspi J et al (18), mientras Kwiatkowska et al, mostraron solo en 75% en el grupo I NYHA (36). El Score aminérgico si influyo a mayor estancia en la terapia.

La sospecha por parte del médico pediatra y más por el cardiólogo pediatra, confirmadas con los distintos estudios de gabinetes ayudan al diagnóstico apropiado, el cual debe ser temprano para mejorar el pronóstico y sobrevida de estos pacientes. Además, el diagnóstico de ALCAPA se debe sospechar en cualquier paciente con insuficiencia cardíaca dilatada congestiva con insuficiencia mitral en el periodo lactante.

Los resultados quirúrgicos que restablecen la circulación de las dos arterias coronarias han mejorado dramáticamente los resultados independientemente del grado de insuficiencia ventricular preoperatoria.

La insuficiencia mitral residual o recurrente está presente en hasta un tercio de los pacientes y puede tratarse de acuerdo con su grado de gravedad.

Se espera la normalización de la función cardíaca en todos los supervivientes, posterior a la cirugía correctiva.

Por lo tanto, esta patología, con un diagnóstico oportuno, permite una sobrevida importante, con bajas complicaciones e incluso disminución de la prevalencia de falla cardíaca y del riesgo de muerte súbita.

19 Recomendaciones

- ② El reimplante de la arteria coronaria es el tratamiento de elección, proporciona una corrección más fisiológica y el restablecimiento de un sistema coronario dual con un mejor resultado.
- ② En el seguimiento pre y posquirúrgico resulta adecuado efectuar el strain cardíaco, para valorar la función global afectada y su recuperación o las secuelas que puedan permanecer.
- ② La recomendación de plastia mitral simultánea se debe realizar en el momento de la operación para los pacientes que tienen insuficiencia mitral severa con ALCAPA y evitar en lo posible el remplazo valvular.
- ② El pronóstico a largo plazo para los pacientes después de la reimplantación de ALCAPA en la aorta continúa siendo incierto, por lo que se recomienda la vigilancia de estos pacientes durante toda la vida, incluida con imagen multimodal. (23)

20 Referencias

1. Silverman N, Lurie P. Anomalies of the Coronary Arteries. In: Pediatric Cardiology. 2nd ed. Churchill Livingstone; 2002. p. 1505–15.
2. Dodge-Khatami A. Congenital and Acquired Coronary Artery Anomalies in Newborns, Infants, Children and Young Adults. In: Pediatric and Congenitally Cardiology, Cardiac Surgery and Intensive Care. Springer; 2014. p. 2019–25.
3. Attie F, Calderón-Colmenero J, Zabal-Cerdeira C, Buendía-Hernández A. Cardiología Pediátrica. 2nd ed. Panamericana; 2012. 712.
4. Mavroudis C, Dodge-khatami A, Stewart RD, Jacobs ML, Backer CL, Lorber RE. Artery Anomalies. Rev Lit Arts Am. 2010;627–45.
5. Nichols DG, Cameron DE, Ungerleider RM, Nichols DG, Spevak PJ, Greeley WJ, et al. Critical Heart Disease in Infants and Children. 2nd ed. Philadelphia: Elsevier; 2006. 1040 p.
6. Scott L, Matherne P. Congenital Anomalies of the Coronary Vessels and Aortic Root. In: Moss and Adams Heart Disease in Infants, Children and Adolescents including the fetus and young adult. 9th ed. Lippincott Williams & Wilkins; 2018. p. 824–8.
7. Fridman A, Silverman N. Congenital Anomalies of the Coronary Arteries. In: Pediatric Cardiology. 3rd ed. Churchill Livingstone; 2010. p. 932–40.
8. Tomanek R. Formation of the coronary vasculature: a brief review. Cardiovasc Res. 1996;31:46–51.
9. Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer C. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: anomalies of the coronary arteries. Ann Thorac Surg. 2000;69(4):S270-97.
10. Dodge-Khatami A, Mavroudis C. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: collective review of surgical therapy. Ann Thorac Surg. 2002;69(4):S270-97.
11. Edwards J. The direction of blood flow in coronary arteries arising from the pulmonary trunk. Circulation. 1964;29:163–6.
12. Bunton R, Jonas R, Lang P, Rein A, Castaneda A. Anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery. Ligation versus establishment of a two coronary artery system. J Thorac Cardiovasc Surg. 1987;93(1):103–8.
13. Saver U, Stern H, Meisner H, Buhlmeyer K, Sebeningn F. Risk factors for perioperative

- mortality in children with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1992;104(103):696–705.
14. Backer C, Stout M, Zales V. Anomalous origin of the left coronary artery. A twenty-year review of surgical management. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1992;103(6):1048–58.
 15. Backer C, N H, Dodge-Khatami A, Mavroudis C. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: successful surgical without assist devices. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*. 2000;3:165–72.
 16. Mavroudis C, Dodge-Khatami A, Stewart RD, Jacobs M, Backer C, Lorber RE. An overview of surgery options for congenital coronary artery anomalies. *Futur Cardiol*. 2010;6(5):627–45.
 17. Neches W, Mathews R, Parck S. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. A new method of surgical repair. *Circulation*. 1974;3:582–7.
 18. Caspi J, Pettitt TW, Sperrazza C, Mulder T, Stopa A. Reimplantation of Anomalous Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery Without Mitral Valve Repair. *Ann Thorac Surg*. 2007;84(2):619–23.
 19. Isomatsu Y, Imai Y, Shin'oka T, Aoki M, Y I. Surgical Intervention for anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: the Tokyo experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2001;4:794–7.
 20. Alexi-Meskishvili V, Nasser BA, Nordmeyer S, Schmitt B, Weng YG, Böttcher W, et al. Repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in infants and children. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2011;142(4):868–74.
 21. Huddleston C, Balzer D, Mendeloff E. Repair of anomalous left main coronary artery arising from the pulmonary artery in infants: longterm impact on the mitral valve. *Ann Thorac Surg*. 2001;71(6):1985–9.
 22. Kottayil BP, Jayakumar K, Dharan BS, Pillai V V., Ajitkumar V, Menon S, et al. Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery in older children and adults: Direct aortic implantation. *Ann Thorac Surg [Internet]*. 2011;91(2):549–53.
 23. Kitamura S, Kawachi K, Nishii T. Internal thoracic artery grafting for congenital coronary malformations. *Ann Thorac Surg*. 1992;53(3):513–6.
 24. Mavroudis C, Backer C, Muster A. Expanding indications for pediatric coronary bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1996;111(1):181–9.
 25. Cabrera AG, Chen DW, Pignatelli RH, Khan MS, Jeewa A, Mery CM, et al. Outcomes of anomalous left coronary artery from pulmonary artery repair: Beyond normal function. *Ann Thorac Surg [Internet]*. 2015;99(4):1342–7. Available from:

<http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2014.12.035>

26. Ginde S, Earing M, Bartz P, Cava J, Tweddell J. Complicaciones tardías después de la reparación de la arteria coronaria izquierda anómala de la arteria pulmonar anómala: serie de casos y revisión de la literatura. *Pediatr Cardiol.* 2012;33(7):1115–23.
27. Lange R, Vogt M, Hörer J, Cleuziou J, Menzel A, Holper K, et al. Long-Term Results of Repair of Anomalous Origin of the Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery. *Ann Thorac Surg.* 2007;83(4):1463–71.
28. Mavroudis C, Harrison H, Klein J. Infant orthotopic cardiac transplantation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988;96(6):912–24.
29. Secinaro A, Ntsinjana H, Tann O. Cardiovascular magnetic resonance findings in repaired anomalous left coronary artery to pulmonary artery connection (ALCAPA). *J Cardiovasc Magn Reson.* 2011;13:27.
30. Wesselhoeft H, Fawcett J, Johnson AL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Its clinical spectrum, pathology, and pathophysiology, based on a review of 140 cases with seven further cases. *Circulation.* 1968;38:403-25. PubMed PMID: 5666852.
31. Bland EF, White PD, Garland J. Congenital anomalies of the coronary arteries: Report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Am Heart J.* 1933 8:787–801
32. Weigand J, Marshall CD, Bacha EA, Chen JM, Richmond ME. Repair of Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery in the modern era: preoperative predictors of immediate postoperative outcomes and long term cardiac follow-up. *Pediatr Cardiol.* 2015;36:489-97.
33. Ling Y, Bhushan S, Fan Q, Tang M. Midterm outcome after surgical correction of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *J Cardiothorac Surg.* 2016;11(1):137.
34. Neumann A, Sarikouch S, Bobilev D, Meschenmoser L, Breymann T, Westhoff-Bleck M, Scheid M, Tzanavaros I, Bertram H, Beerbaum P, Haverich A, Boethig D, Horke A. Long-term results after repair of anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery: Takeuchi repair versus coronary transfer. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2017;51(2):308-315
35. Ramírez S, Curi-Curi PJ, Calderón-Colmenero J, García J, Britton C, Erdmenger J, Buendía A, Cervantes-Salazar JL. Outcomes of coronary reimplantation for correction of anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. *Rev Esp Cardiol.* 2011;64(8):681-7.

36. Kwiatkowska J, Herrador Rey A, Meyer-Szary J, Dorniak K, Ostrowska K, Wałdoch A, Kozłowski D, Dąbrowska-Kugacka A. Longterm outcome after surgical repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery -24 years of experience. *Kardiol Pol.* 2019;29.
37. Frapier J-M, Leclercq F, Bodino M, Chaptal P-A. Malignant ventricular arrhythmias revealing anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in two adults. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999;15(4):539–541
38. Pfannschmidt J, Ruskowski H, de Vivie ER. [Bland - White - Garland syndrome. Clinical aspects, diagnosis, therapy]. *Klin Padiatr.* 1992;204(5):328-34.
39. Peña E, Nguyen ET, Merchant N, Dennie C. ALCAPA syndrome: not just a pediatric disease. *Radiographics.* 2009;29(2):553-65.
40. Johnsrude CL, Perry JC, Cecchin F, Smith EO, Fraley K, Friedman RA, Towbin JA. Differentiating anomalous left main coronary artery originating from the pulmonary artery in infants from myocarditis and dilated cardiomyopathy by electrocardiogram. *Am J Cardiol.* 1995;75(1):71-4.
41. Sauer U, Stern H, Meisner H, Bühlmeyer K, Sebening F. Risk factors for perioperative mortality in children with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1992;104(3):696-705.
42. Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer CL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: collective review of surgical therapy. *Ann Thorac Surg* 2002;74(3):946–955
43. Zhang C, Luo Q, Li Y, Wu X, Hao Z, Li S, Xia Z, Yan F, Sun L. Predictors of Short-term Outcomes Following Repair of Anomalous Origin of the Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery in Chinese Children: A Case-Control Study. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2018;32(6):2644-2651.
44. Jin Z, Berger F, Uhlemann F, Schröder C, Hetzer R, Alexi-Meskhisvili V, Weng Y, Lange PE. Improvement in left ventricular dysfunction after aortic reimplantation in 11 consecutive paediatric patients with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Early results of a serial echocardiographic follow-up. *Eur Heart J.* 1994;15(8):1044-9.
45. Imamura M, Dossey AM, Jaquiss RD. Reoperation and mechanical circulatory support after repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: a twenty-year experience. *Ann Thorac Surg* 2011;92(1):167–172
46. 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(2):547-53.

47. Levy PT, Machefsky A, Sanchez AA, et al. Reference Ranges of Left Ventricular Strain Measures by Two-Dimensional Speckle-Tracking Echocardiography in Children: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Am Soc Echocardiogr.* 2016;29(3):209–225.