

Patología coronaria en la edad pediátrica. Alto riesgo de muerte súbita

Coronary disease in children. High risk of sudden death

Pedro Chiesa¹, Carmen Gutiérrez², Beatriz Ceruti³

Resumen

Introducción: las enfermedades de las arterias coronarias son raras en el niño y debido a su complejidad, pueden ser causa de muerte súbita.

Objetivo: el propósito de este estudio es revisar los casos de patología coronaria estudiados en los últimos 25 años en la Policlínica de Cardiología Pediátrica del Centro Hospitalario Pereira Rossell (CP-CHPR) y en el Instituto de Cardiología Infantil (ICI), incluidos los casos de consulta.

Material y método: se revisan los archivos e historias clínicas de pacientes pediátricos con enfermedad coronaria de CP-CHPR e ICI. Se registran presentación clínica, estudios realizados, tratamiento instituido y evolución.

Resultados: se individualizaron 20 pacientes. Dos casos de enfermedad de Kawasaki; un caso de síndrome de Williams con estenosis supraaórtica y estenosis de ostium coronario; 2 casos de hipoplasia de arteria coronaria; un caso de arteria coronaria izquierda originada en seno de Valsalva derecho, con recorrido interarterial; un caso de oclusión de arteria coronaria luego de cirugía de switch arterial en paciente con transposición completa de los grandes vasos; un caso de arteria coronaria izquierda originada en rama derecha de arteria pulmonar y 12 casos de arteria coronaria izquierda originada en arteria pulmonar tronco.

Conclusiones: se destaca la importancia de una sospecha oportuna de la patología coronaria en el niño. El diagnóstico y tratamiento oportuno puede evitar la muerte. Esta fue la situación en el 35% de los pacientes presentados. En los casos de muerte súbita, se recomienda un estudio posmortem realizado por patólogo pediatra, con especial atención al corazón y las arterias coronarias.

Summary

Introduction: anomalies in coronary artery are very rare diseases in children. Due to their complexities they are frequent cause of sudden death.

Objective: the aim of this study was to evaluate the cases of coronary diseases in children from the Policlínica de Cardiología del Hospital Pereira Rossell (PC-CHPR) and the Instituto de Cardiología Infantil (ICI) in the late 25 years, included cases of consultation.

Method: a review of the files and clinical charts from PC-CHPR and ICI was performed. Cases with diagnosis of coronary disease were selected. Clinical presentation, diagnostic studies and follow up were analyzed.

Results: 20 cases of disease of coronary artery were recorded. 2 cases of Kawasaki disease, one case of Williams syndrome with supraaortic stenosis and coronary ostia stenosis; 2 cases of hypoplastic coronary artery; one case of left coronary artery originated in right sinus of Valsalva, with interarterial course; one case of occlusion of coronary artery after arterial switch operation in complete transposition of the great arteries; one case of abnormal left coronary artery from right pulmonary artery and 12 cases of abnormal left coronary artery pulmonary artery (ALCAPA).

Conclusion: the importance of a prompt diagnosis is emphasized. On time interventions may prevent death. This was the case in 35% of the patients. In cases of sudden death, an autopsy performed by pediatric pathologist with special attention to coronary arteries is recommended.

Palabras clave: ENFERMEDAD CORONARIA
MUERTE SÚBITA
ANOMALÍAS DE LOS VASOS
CORONARIOS

Key words: CORONARY DISEASES
SUDDEN DEATH
CORONARY VESSEL ANOMALIES

1. Cardiólogo Pediatra. Jefe de Cardiología Pediátrica CHPR.

2. Prof. Anatomía Patológica. Jefe del Laboratorio de Anatomía Patológica CHPR.

3. Cardióloga Pediatra. Neonatóloga. Jefe del Servicio de Neonatología CHPR.

CHPR

Declaramos no tener conflictos de intereses.

Fecha recibido: 1 de abril de 2014.

Fecha aprobado: 1 de diciembre de 2014.

Introducción

La patología coronaria es excepcional en pediatría, no obstante puede ocasionar la muerte como manifestación inicial, por lo cual es importante su divulgación, así como brindar las bases para su sospecha y reconocimiento oportunos, de manera tal que se logren implementar las medidas terapéuticas apropiadas a los efectos de prevenir la muerte⁽¹⁻⁴⁾.

Si bien la muerte en edad pediátrica vinculada a patología coronaria es poco frecuente, debe sospecharse frente a la muerte súbita de un lactante, niño o adolescente, especialmente si ocurre en relación con el ejercicio⁽⁵⁻⁸⁾.

Con dicho objetivo se realiza una revisión de los últimos 25 años, identificando veinte casos clínicos de patología coronaria en la edad pediátrica. Esta alteración fue la causa determinante de la muerte en siete pacientes (35%), sobreviviendo los 13 restantes.

Material y método

Se realiza un estudio retrospectivo mediante la revisión de los archivos e historias clínicas de pacientes pediátricos con enfermedad coronaria de CP-CHPR e ICI en los últimos 25 años.

En cada caso se pone énfasis en la presentación clínica, los estudios realizados, el tratamiento efectuado y la evolución posterior.

Resultados

La población en estudio y los resultados obtenidos se esquematizan en la tabla 2.

Se presentan 20 casos clínicos, siete con desenlace fatal, vinculados a patología coronaria. En 19 hubo signos y síntomas clínicos sugestivos de patología cardíaca. En un único paciente se llegó al diagnóstico dentro de la valoración por sintomatología no cardíaca. En 18 pacientes el diagnóstico etiológico fue realizado en vida, en los otros dos fue postmortem. En 13 pacientes se logró la curación. En cinco de los pacientes con diagnóstico en vida, no hubo posibilidad de instaurar un tratamiento. En los dos pacientes con diagnóstico post-mortem no hubo respuesta a las medidas terapéuticas iniciales. En algunos de los casos, un diagnóstico precoz hubiera posibilitado la instalación de un arsenal terapéutico que evitase el desenlace fatal. Se debe resaltar la importancia de la orientación clínica en la sospecha de este tipo de patología, la cual tiene formas de presentación muy variadas, como ser: insuficiencia cardíaca aguda o crónica, sintomatología respiratoria (síndrome de dificultad respiratoria, infección respiratoria), isquemia miocárdica, síncope de esfuerzo, dolor precordial con el

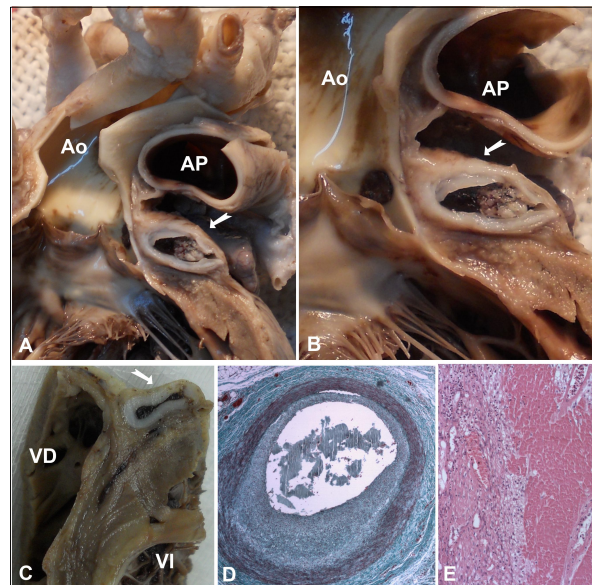


Figura 1. Paciente 1. Enfermedad de Kawasaki. A, B y C: fotos macroscópicas del corazón. A y B muestran tracto de salida del ventrículo derecho. Ao: aorta. AP: arteria pulmonar. Las flechas indican el aneurisma trombosado de la arteria coronaria izquierda. C corresponde a un corte transversal del manguito muscular del infundíbulo pulmonar; se observa salida de ventrículo derecho (VD) y ventrículo izquierdo (VI). La flecha indica la arteria coronaria izquierda dilatada. D: foto histológica de la arteria coronaria con luz dilatada y fibrosis parietal a predominio intimal. Coloración de tricrómico 100x. E: foto histológica del miocardio que muestra área de necrosis del músculo papilar. HE 100x.

esfuerzo, patología cardíaca congénita que asocia lesión coronaria.

Discusión

A los efectos de organizar la discusión se discutirán los casos en relación a la etiología responsable de la enfermedad.

La *enfermedad de Kawasaki* es una vasculitis de las arterias de mediano calibre, de etiología desconocida, que afecta a lactantes y preescolares provocando lesiones entre otras a nivel cardíaco (hasta en un tercio de los pacientes). Hay antecedente previo de afección de vías respiratorias superiores o del tracto gastrointestinal. La enfermedad cursa con hiperplaquetosis, aumento del factor VIII y del fibrinógeno, lo que determina un estado de hipercoagulabilidad. A nivel cardíaco puede causar miocarditis, pericarditis, afección valvular o lesiones de las arterias coronarias, en el 50% de los casos, sea estenosis o aneurismas (estos entre 10%-20%), más frecuentes en menores de un año y en pacientes tratados

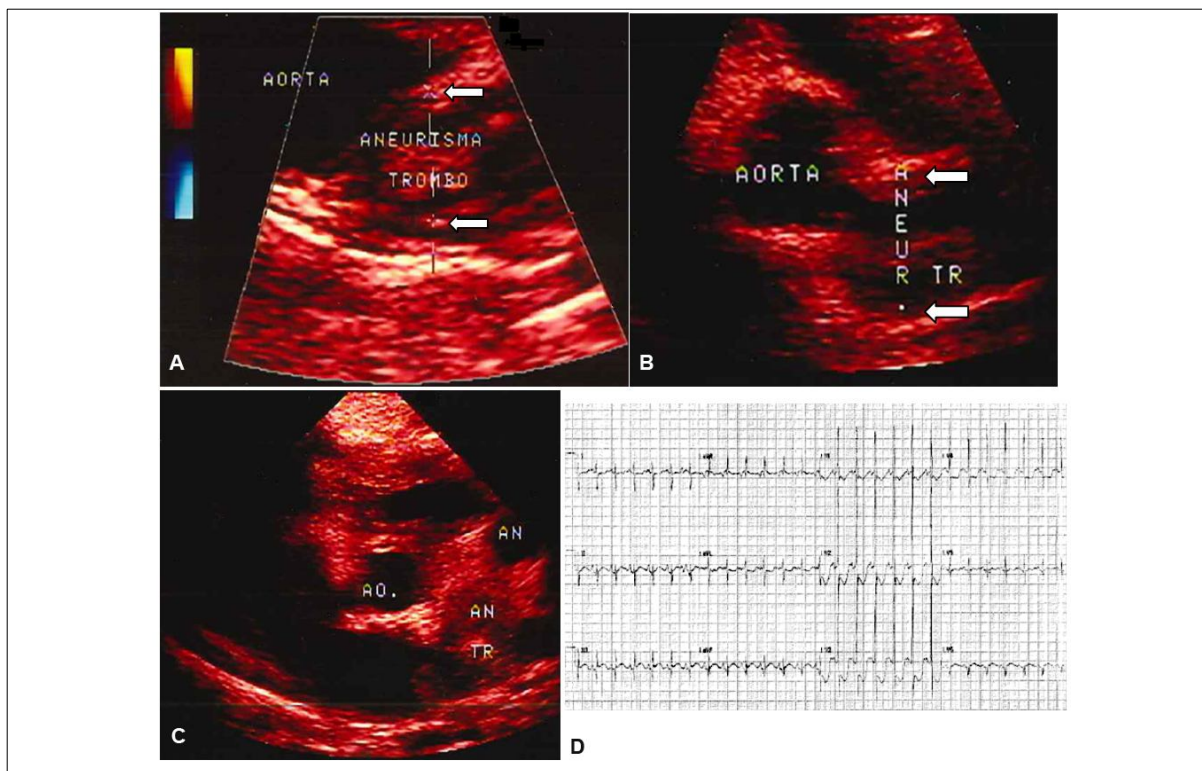


Figura 2. Paciente 2. Enfermedad de Kawasaki. A, B y C: ecocardiograma. Se visualiza la aorta y la arteria coronaria izquierda dilatada (AN: aneurisma) marcada por las flechas horizontales, con el trombo (TR) en su interior. C: electrocardiograma basal con trastornos severos de la repolarización ventricular, evidenciados por el marcado descenso del ST en las derivaciones V2, V3 y V4.

previamente con corticoides y solo en un tercio de ellos se producen lesiones obstructivas. La presencia de los aneurismas sumado al estado de hipercoagulabilidad favorece la trombosis y el infarto de miocardio. El 20% de estos pacientes fallecen en el primer evento⁽⁷⁻⁹⁾.

El electrocardiograma evidencia ondas Q patológicas, alteraciones del segmento ST y de la onda T; además se observan alteraciones en las enzimas LDH, CPK y troponina I; el ecocardiograma permite analizar función ventricular y de válvula mitral e investigar el estado del árbol arterial coronario; por último los estudios de funcionalidad miocárdica (centellograma con talio, resonancia nuclear magnética) y el cateterismo. En los casos de insuficiencia cardíaca, insuficiencia mitral, infarto y aneurismas, el cateterismo cardíaco con coronariografía selectiva permitirá evaluar la necesidad de asociar una revascularización miocárdica al tratamiento médico (antiagregantes plaquetarios, gammaglobulina y eventualmente corticoides e inmunosupresores)⁽¹⁰⁾.

En la anatomía patológica se observa en fase aguda una vasculitis de pequeños vasos y una panvasculitis de las arterias coronarias con dilatación de la pared. En esta etapa puede coexistir con lesión del endo, mio o pericar-

dio. En la evolución puede ir a la fibrosis con disrupción de las fibras elásticas y dilataciones aneurismática o estenosis⁽³⁾. Las calcificaciones, son tardías⁽³⁾. La dilatación aneurismática puede ser focal o difusa⁽⁴⁾.

Los aneurismas suelen retroceder en 50% de los casos; entre los restantes hay reducción con o sin estenosis coronaria (25%), retroceso del aneurisma pero con estenosis arterial (15%), o finas irregularidades de los vasos, sin estenosis (10%). La forma más severa de compromiso coronario es el desarrollo de aneurismas gigantes ($\geq 8\text{mm}$), que se ven en 1%-4% de los casos. En estos pacientes existen menores probabilidades de retroceder y son frecuentes las complicaciones (trombosis, ruptura, estenosis) con una mortalidad elevada⁽¹¹⁾. El tratamiento con inmunoglobulinas y ácido acetil salicílico antes de los 10 días de iniciada la enfermedad permite reducir las alteraciones coronarias a porcentajes menores del 5%⁽¹²⁾.

En el primer caso de la serie presentada no se sospechó la etiología causal y el paciente evolucionó a la muerte. La anatomía patológica mostró: aneurisma de la arteria coronaria izquierda tronco y ramas. Trombosis del aneurisma de la arteria circunfleja con organización

Tabla 1. Clasificación de anomalías coronarias en pediatría**1. Anomalías del origen***

1. Arteria coronaria originada en arteria pulmonar
2. Arteria coronaria izquierda originada en seno de Valsalva derecho
3. Arteria coronaria derecha originada en seno de Valsalva izquierdo
4. Origen alto del ostium coronario
5. Arteria coronaria originada en ángulo agudo
6. Curso intramural aórtico profundo de arteria coronaria
7. Atresia/estenosis congénita del ostium coronario
8. Arteria coronaria originada en comisura
9. Estenosis adquirida del ostium coronario (luego de cirugía de switch arterial)

2. Anomalías de las arterias coronarias epicárdicas

1. Puentes intramiocárdicos o túnel de arteria coronaria (descendente anterior)
2. Hipoplasia
3. Enfermedad de Kawasaki (otras arteritis son raras en pediatría)
4. Displasia fibromuscular de arteria coronaria
5. Calcificación arterial idiopática de la infancia
6. Embolismo coronario
7. Disección coronaria (rara en pediatría; asociada a enfermedad de Marfan, síndrome de Ehlers-Danlos y uso de cocaína)
8. Aneurismas congénitos de arterias coronarias
9. Trombosis coronaria
10. Vasoespasma

3. Anomalías de arterias coronarias intramurales

1. Displasia fibromuscular de arteria nodal (aislada o asociada a prolapso mitral)
2. Displasia de pequeños vasos del septo interventricular (aislada o asociada a miocardiopatía hipertrófica)
3. Púrpura trombocitopénico trombótico

* Se excluyen las anomalías encontradas en el marco de cardiopatías congénitas estructurales: tronco arterial común (truncus), atresia pulmonar con septo íntegro (fistulas/sinusoides), transposición completa de los grandes vasos (TGA) previa a cirugía de switch arterial, tetralogía de Fallot.

periférica del trombo (enfermedad de Kawasaki). Infarto de miocardio extenso y evolucionado, comprometiendo miocardio mural del ventrículo izquierdo y músculos papilares (figura 1).

En el segundo caso, a pesar de haber ingresado en shock cardiogénico, la detección rápida de trombosis coronaria permitió el tratamiento adecuado (uso de fibrinolíticos), resultando en desobstrucción de las arterias afectadas, estabilización hemodinámica y sobrevida del paciente. Actualmente tiene 16 años y vida normal (figura 2).

El *síndrome de Williams-Beuren* se caracteriza por presentar alteraciones faciales (cara de duende, boca grande, labios gruesos, dientes separados, nariz corta de base ancha, ojos redondeados y separados), neurológicas (retardo del desarrollo psicomotor, retardo mental), cardiológicas (estenosis supraaórtica presente en el 75% de los casos, que puede involucrar los orígenes de las arterias coronarias y coartación de aorta), renales (estenosis de las arterias renales lo que determina una hipertensión arterial renovascular). Estos pacientes

pueden tener hipercalcemia. La incidencia es de 1/20.000 nacidos vivos. Se debe a una delección del cromosoma 7q11.23 en el 95% de los casos⁽¹³⁻¹⁵⁾. La lesión coronaria, al igual que las demás lesiones vasculares, es evolutiva. El patrón de compromiso vascular es variable, pudiendo afectar el tronco de arteria pulmonar, arterias renales, producir estenosis supraaórtica, lesión de arterias del arco aórtico o de las arterias coronarias^(16,17). Estas últimas pueden estar enmascaradas hasta el desenlace final, lo que ocurrió en el paciente 3. En este paciente el ecocardiograma no evidenció la lesión coronaria, siendo identificada con el cateterismo. Durante este estudio hubo una isquemia con desenlace fatal (figura 3).

En el estudio histológico se observa una reducción de las fibras elásticas de la pared arterial, con desorganización de las mismas. También se ve un aumento del tejido colágeno y una hipertrofia del músculo liso arterial⁽³⁾.

En la *transposición completa de las grandes arterias* (D-TGA) se puede producir la muerte del paciente por



Figura 3. Paciente 3. Síndrome de Williams. Cateterismo mostrando la aortografía en proyección oblicua anterior izquierda, visualizando la aorta ascendente con severa estenosis supraválvular aórtica (inmediatamente por encima del origen de las arterias coronarias), dado por reducción marcada del calibre de la aorta ascendente con paredes irregulares. Severa estenosis del origen de la arteria coronaria izquierda (flecha).

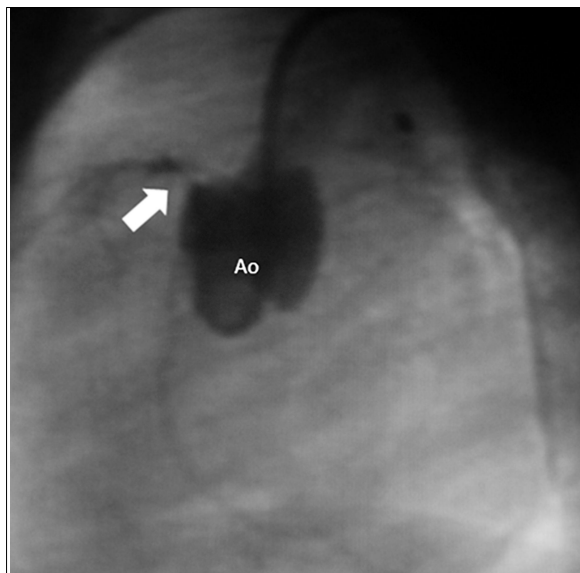


Figura 4. Paciente 4. Transposición completa de los grandes vasos con switch arterial. Cateterismo mostrando la aortografía en proyección oblicua anterior izquierda, visualizando la severa estenosis del origen de la arteria coronaria izquierda desde la aorta (flecha). Ao: aorta.

obstrucción de una arteria coronaria, en el postoperatorio alejado. Esta eventualidad puede darse en etapa subaguda o crónica, determinando isquemia miocárdica e infarto. Las complicaciones tardías graves de las arterias coronarias en el postoperatorio alejado del switch arterial, son poco frecuentes. Cuando se dan, la mayoría de los pacientes mueren de forma súbita, con electrocardiogramas normales; en pocos casos se registran síntomas en las horas previas (polipnea, hipersudoración, irritabilidad, llanto y frialdad periférica). La muerte súbita ocurre más frecuentemente entre los 2 y 10 meses de realizado el switch arterial.

La lesión anatomopatológica consiste en oclusión de los ostium de ambas arterias coronarias y proliferación fibrocelular concéntrica de la íntima, en el sector proximal.

Las diferentes series establecen incidencias desde 3%⁽¹⁸⁾, 6,6%⁽¹⁹⁾ y 10%⁽²⁰⁾.

En el caso 4 la evolución clínica y el electrocardiograma permitieron sospechar la existencia de una alteración en la irrigación coronaria. La angiografía coronaria demostró severo compromiso de la arteria coronaria izquierda. La gravedad del caso impidió la cirugía; se intentó angioplastia con balón la cual fue inefectiva (figura 4).

Las *anomalías congénitas de las arterias coronarias* son la segunda causa de muerte súbita en el ejercicio, siendo responsables de 12% al 19% de las muertes

súbitas en pacientes jóvenes, en general durante el ejercicio^(21,22).

La patología coronaria causante de muerte súbita puede estar a nivel del origen, en el trayecto epicárdico o en las ramas intramurales. Frente a la muerte súbita de un lactante, niño o adolescente, especialmente si ocurre en relación con el ejercicio, es fundamental verificar el estado de las arterias coronarias, el origen en la aorta, la forma y situación de los ostium, el ángulo de emergencia, el trayecto que hace en su recorrido inicial en su localización epicárdica e intramural⁽²³⁻²⁵⁾.

La *hipoplasia de las arterias coronarias* se define como el subdesarrollo de una o varias arterias coronarias epicárdicas o sus ramas principales con reducción del diámetro, de la luz o de su extensión; incluye desde la ausencia del tronco de la arteria coronaria (en general la izquierda) hasta su hipoplasia grave; el ostium coronario puede o no estar presente en el seno correspondiente⁽²⁶⁻³⁰⁾. El subdesarrollo del árbol arterial coronario periférico determina una isquemia miocárdica progresiva, con dilatación y disminución de la función contráctil ventricular izquierda. Hay alteración de la membrana celular, pudiendo generar una arritmia ventricular maligna que puede determinar la muerte como en el paciente 5. En este paciente el diagnóstico se realizó en vida. Presentó una insuficiencia cardíaca temprana, comprobándose mediante ecocardiograma dilatación ventricular izquierda con función contráctil disminuida y descar-

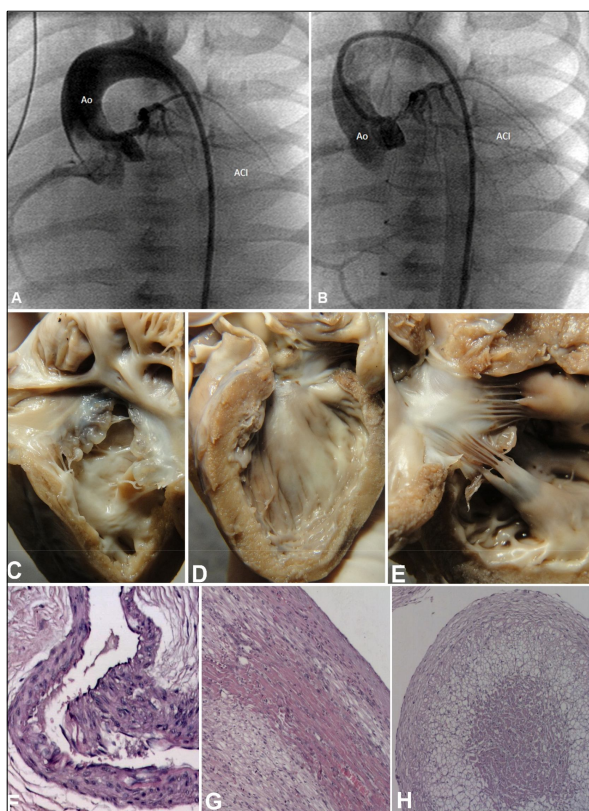


Figura 5. Paciente 5. Hipoplasia de arterias coronarias. En las fotos A y B se muestra la aortografía en proyección oblicua anterior izquierda. Ao: aorta. La arteria coronaria izquierda (ACI) tiene un sector inicial de buen calibre pero con severa hipoplasia del territorio distal. C, D y E: fotos macroscópicas del corazón. C: ventrículo derecho con fibroelastosis subendocárdica y válvula tricúspide ligeramente engrosada. D: ventrículo izquierdo dilatado y superficie septal alta con endocardio algo blanquecino. E: músculos papilares y valva aórtica de la mitral. Se observa el aspecto macroscópico de la necrosis del músculo papilar. F, G y H: fotos histológicas. F: arteria coronaria izquierda hipoplásica. HE 200x. G: necrosis miocárdica del músculo papilar HE 200x. H: necrosis de músculo papilar HE 100x.

tando el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda. Se efectuó una angiografía coronaria que puso en evidencia la patología existente. El único tratamiento posible hubiera sido un trasplante cardíaco. En dicho paciente la anatomía patológica mostró: obstrucción del tronco de la arteria coronaria izquierda, con patrón periférico de distribución coronaria normal. Válvula mitral con cuerdas tendinosas gruesas y cortas en su valva aórtica. Ventrículo izquierdo dilatado. Cicatrices de infar-

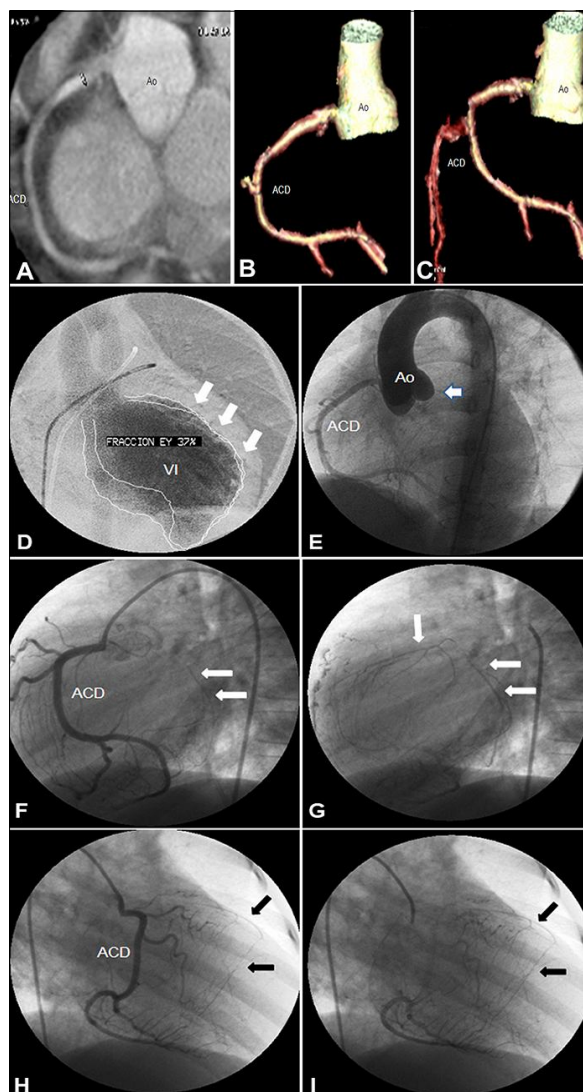


Figura 6. Paciente 6. Hipoplasia de arteria coronaria. Agenesia del ostium coronario izquierdo. A, B y C corresponde a angio TAC, con la aorta (Ao) y una sola arteria coronaria originada de la misma, la arteria coronaria derecha (ACD). D: ventriculografía izquierda; vista en proyección oblicua anterior derecha. En el contorno del ventrículo izquierdo (VI) las líneas blancas marcan la sístole (línea interna) y la diástole (línea externa). Las flechas muestran la escasa contractilidad de la pared anterolateral. Se muestra la fracción de eyección. E: aortografía en proyección oblicua anterior izquierda, se observa la arteria coronaria derecha (ACD) originada desde la aorta (Ao). La flecha marca la falta de la arteria coronaria izquierda. F, G, H e I: coronariografía selectiva derecha (ACD). Las flechas marcan las ramas de la arteria coronaria izquierda de muy fino calibre.

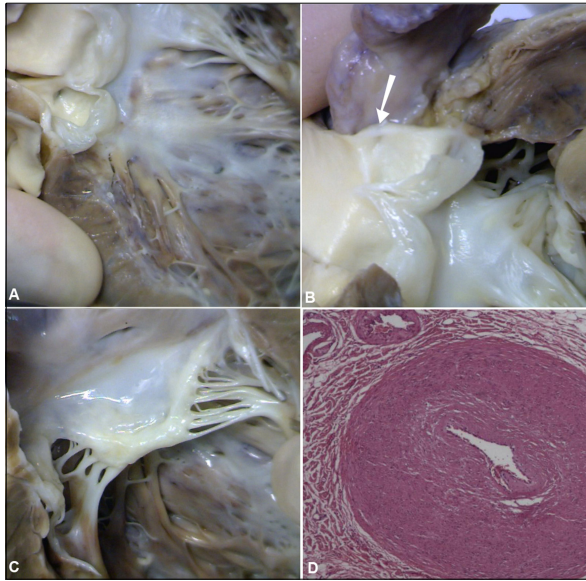


Figura 7. Paciente 6. Hipoplasia de arteria coronaria. Agenesia del ostium coronario izquierdo. Fotos de la anatomía patológica. A, B y C: fotos macroscópicas. A: tracto de salida del ventrículo derecho. Se observa endocardio septal engrosado y blanquecino. En el seno de Valsalva derecho la emergencia normal de la arteria coronaria derecha. B: la flecha indica el receso correspondiente al ostium de la arteria coronaria izquierda atrésica. C: valva aórtica de la mitral de espesor aumentado y con cuerdas tendinosas cortas. D: foto histológica de la arteria coronaria izquierda. La luz es filiforme; hay fibrosis intimal. HE 200x

tos de miocardio evolucionados. Endocardio septal ventricular izquierdo blanquecino en salida ventricular izquierda (fibroelastosis subendocárdica) (figuras 7-10). En el paciente 6, la situación inicial era de una gravedad menor, lo que permitió adoptar una conducta expectante, siendo lo más importante determinar el momento oportuno del tratamiento sustitutivo (trasplante cardíaco). La muerte ocurrió mientras se realizaban los estudios para coordinarlo.

La arteria coronaria izquierda originada en el seno de Valsalva derecho, con trayecto inicial entre los dos troncos arteriales (aorta y pulmonar), es la forma que más se asocia a muerte súbita con el ejercicio (3%). La arteria coronaria anómala forma un ángulo agudo en la emergencia de la pared aórtica y el ostium frecuentemente tiene semivalva que ocluye parte de la superficie^(31,32). La anomalía en el origen de las arterias coronarias puede ser aislada o asociarse a otras malformaciones cardíacas. La forma aislada representa 2,2% de las malformaciones cardíacas. Estudios angiográficos constatan anomalías en el origen coronario en 1,5% de la población⁽¹⁾.

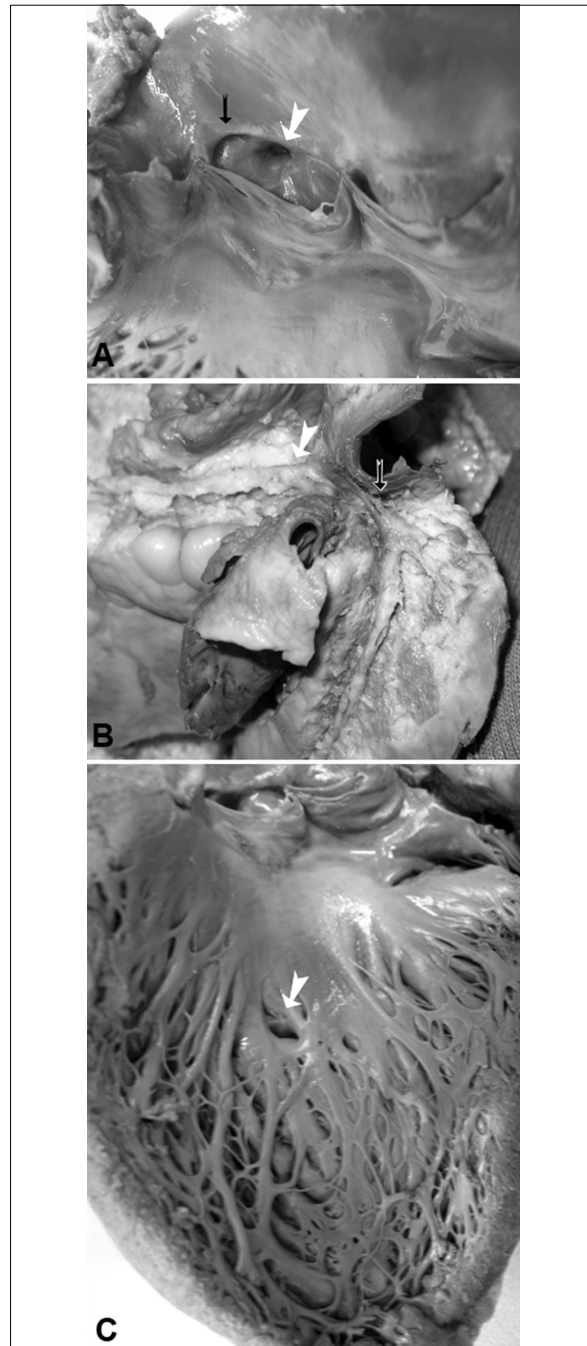


Figura 8. Paciente 7. Arteria coronaria izquierda originada en seno de Valsalva derecho. Fotos macroscópicas del corazón. A: se observa la raíz aórtica y los orificios de emergencia de las dos coronarias en el seno de Valsalva derecho. Flecha blanca: ostium de arteria coronaria derecha. Flecha negra: ostium de arteria coronaria izquierda. B: muestra el recorrido de la coronaria izquierda entre la aorta y la arteria pulmonar. C: superficie septal del ventrículo izquierdo. La flecha indica una comunicación interventricular muscular con cierre espontáneo.

Tabla 2

NP	E	S	Clínica	Paraclínica	Ecocardiograma	Cateterismo	Tratamiento	Anatomía patológica
Pac. 1	2 a.	F	Decaimiento, No fiebre IC - Shock PCR Fallece	GB 12.000 PCR 214 Plaquetas 586.000 Acidosis metabólica sin disionías	VI dilatado FEVI 28%	No se efectuó	AVM. Inotrópicos. Diuréticos.	Enfermedad de Kawasaki Aneurisma y trombosis de ACI
Pac. 2	6 m.	M	Otitis y SCE Ingresa: Neumonía Shock Buena evolución 16 años Asintomático	GB 17000 Plaq. 735.000 CPK 16.760 CPKMB 173 GPT 2.295 GOT 23.840 Evolución: CPK 58 CPKMB 0 GPT 28.7 GOT 43	Arterias coronarias coronarios 8 mm. 5 mm. Aneurismas Trombos intraaneurismas Enfermedad de Kawasaki Regresión de trombos y aneurismas	No se efectuó	AVM. Inotrópicos. Diuréticos. Vasodilatadores Fibrinolíticos Inmunoglobulinas	No se requirió
Pac 3	2 a.	M	S. de Williams Isq. miocárdica. Disociación EM Fallece	ECG: HVI miocárdica	Severa estenosis sinotubular aórtica Luz de 9 mm. Gradiente de 84 mmHg.	G. SVA 50 mmHg. Severa estenosis SVA Estenosis severa OACI	Reanimación CV	No se efectuó
Pac. 4	3 m.	M	D-TGA - SA Evolución: I. Card. Angioplastia. Fallece	Severos trastornos repolarización ventricular	VI dilatado. FEVI 16% Hipoquinesia de cara anterolateral VI	Severa dilatación e hipoquinesia del VI Severa estenosis OACI	AVM. Inotrópicos Vasodilatadores Diuréticos	No se efectuó
Pac. 5	10 d.	M	Depresión neonatal SDR temprana FV. Fallece	Cardiomegalia radiológica Trastornos de la repolarización VI Troponina 114	AI y VI dilatados Hipocontractilidad VI.	Hipoplasia de ACI	AVM. Inotrópicos Vasodilatadores Diuréticos	Hipoplasia de arterias coronarias Fibroelastosis subendocárdica
Pac. 6	12a.	F	S. de miocardiopatía dilatada Fallece durante el sueño	Cardiomegalia radiológica ECG: HVI	VI dilatado FEVI 30%	Atresia OACI	Vasodilatadores Diuréticos AAS B bloqueantes	Obstrucción tronco ACI Infartos evolucionados
Pac. 7	14 a.	F	Dolor precordial Examen CV normal Sincope de esfuerzo Fallece	ECG basal normal Radiografía de Tórax normal Ergometría normal	Ecocardiograma normal	No se efectuó	No se indicó	Trayecto anómalo inter aortopulmonar de la ACI
Pac. 8	3 m.	M	I. cardíaca Shock cardiogénico Fallece	Cardiomegalia radiológica Ondas Q patológicas en DI y aVL	Severa dilatación del VI FEVI 15%	ACI originada de APRD	AVM Inotrópicos Vasodilatadores Diuréticos	No se efectuó
Pac. 9 a 20	2 m. 13a.	F 9p M 3p	Miocardiopatía D: en 11 pacientes Sangrado digestivo: en 1 paciente	Ondas Q en DI, aVL, V5 y V6	ALCAPA	ALCAPA	Reparación quirúrgica: Takeuchi: 9 pac; Reimplante: 3 pac	No se efectuó

NP: nombre del paciente; E: edad; S: sexo; M: masculino; F: femenino; m: meses; a: años; IC: insuficiencia cardíaca; PCR: paro cardiorespiratorio; VI: ventrículo izquierdo; AVM: asistencia ventilatoria mecánica; ACI: arteria coronaria izquierda; EM: electromecánica; ECG: electrocardiograma; HVI: hipertrofia ventricular izquierda; G.SVA: gradiente supra valvular aórtico; OACI: oclusión arteria coronaria izquierda; CV: cardiovascular; D-TGA. SA: D Transposición de grandes arterias, switch arterial; FEVI: fracción de eyección del VI; SDR: síndrome de dificultad respiratoria; FV: fibrilación ventricular; AI: aurícula izquierda; APRD: arteria pulmonar rama derecha; ALCAPA: origen anómalo de la arteria coronaria izquierda desde el tronco de la arteria pulmonar.

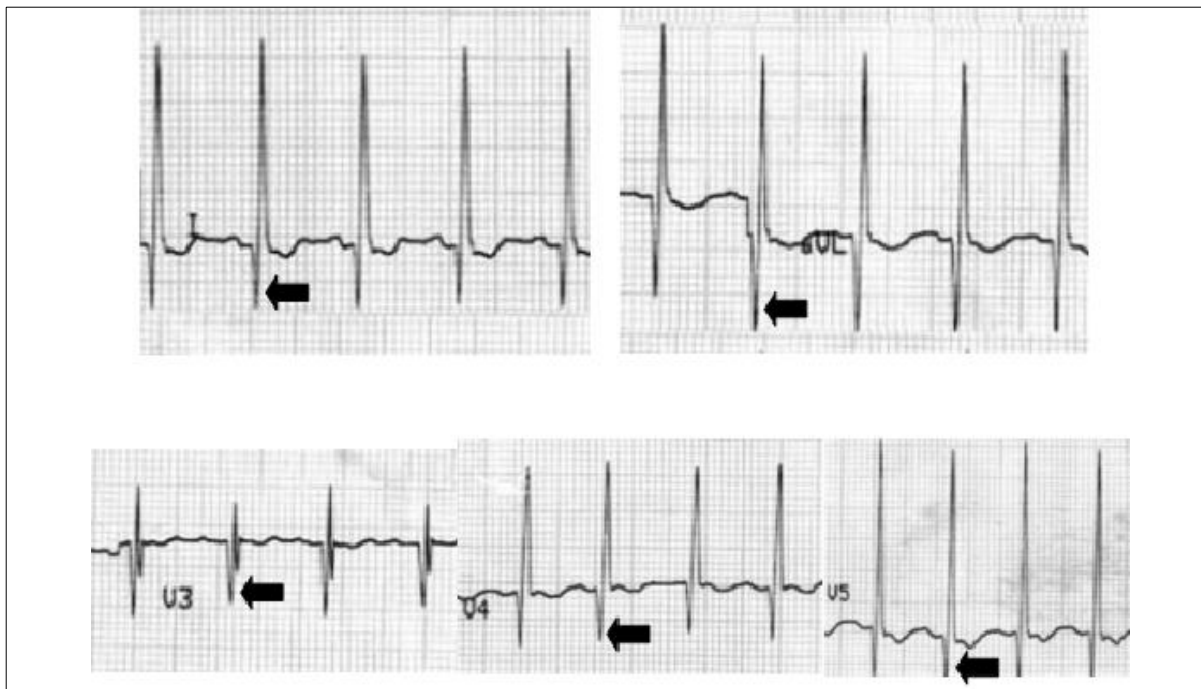


Figura 9. Pacientes del grupo 9 a 20. Arteria coronaria izquierda originada en el tronco de arteria pulmonar (ALCAPA). Derivaciones del ECG basal, seleccionadas a modo de ejemplo, que muestra las ondas Q en D1 y aVL (imagen patognomónica del origen anómalo de la arteria coronaria izquierda desde el tronco de la arteria pulmonar) y derivaciones precordiales V3, V4 y V5 (flechas).

Durante el ejercicio con la distensión aórtica se colapsa la luz y se produce la isquemia y muerte súbita, como ocurrió en el caso 7. La anatomía patológica mostró: anomalía coronaria. Coronaria izquierda originada en seno coronario derecho y con recorrido entre la aorta y la arteria pulmonar. La arteria coronaria izquierda anormal tiene además un recorrido intramural aórtico en el tramo inicial. Necrosis miocárdica incipiente. Edema pulmonar. Necrosis tubular renal. Microerosión de mucosa gástrica y hemorragia (figura 8).

La demostración anatómica de un trayecto arterial coronario entre los grandes vasos es el factor de riesgo más importante para un episodio clínico adverso. El ecocardiograma transtorácico es la exploración que permite la visualización de los ostium coronarios en más del 90% de los casos. Se recomienda la angioTAC coronaria multicorte o la angiorresonancia magnética para mejorar el análisis del trayecto coronario^(33,34). La angiografía coronaria certificará la anomalía.

El diagnóstico precoz permite la corrección quirúrgica del defecto, evitando la muerte.

La *arteria coronaria originada en arteria pulmonar* es muy poco frecuente. En una publicación nacional se describe una prevalencia del 0,46% de las cirugías cardíacas por cardiopatías congénitas realizadas en los últimos 15 años^(35,36). En la mayoría de los casos, es la coro-

narria izquierda la originada anormalmente en el tronco de la arteria pulmonar. Cuando las dos arterias coronarias se originan en arteria pulmonar, la muerte se produce a los pocos días del nacimiento. La variante más frecuente es que la arteria coronaria izquierda se origine en el seno izquierdo de la arteria pulmonar y la derecha en la aorta. En un 70% de los casos de esta alteración la muerte ocurre en el primer año de vida. En 40% de los casos la muerte es súbita, en los restantes ocurre por insuficiencia cardíaca secundaria a la isquemia miocárdica. Es una causa de muerte súbita del lactante, que se puede prevenir si se realiza un diagnóstico precoz⁽³⁷⁻⁴³⁾. La presentación es variable, desde la insuficiencia cardíaca con infarto de miocardio en la etapa de lactante, hasta la insuficiencia mitral, síncope y muerte súbita en edades mayores⁽⁴⁴⁾.

Durante la vida intrauterina, el régimen de circulación fetal con resistencias arteriolares pulmonares elevadas, mantiene una presión arterial pulmonar suficiente para irrigar el miocardio de forma adecuada, a través de la arteria coronaria izquierda, con sangre oxigenada procedente de la placenta. Luego del nacimiento el trabajo del ventrículo izquierdo aumenta, se cierra el ductus, las resistencias arteriolares pulmonares caen y cuando la presión diastólica en la arteria pulmonar desciende, por debajo de la presión diastólica del ventrículo iz-

Tabla 3. Arteria coronaria izquierda originada en tronco de la arteria pulmonar. n=12

Edad	Sexo	Electrocardiograma	Angiografía	Tratamiento	Evolución
2 a 9m	F	Q D1, aVL, V5-6	+	Takeuchi	FEVI<*
4 a	M	Q D1, aVL, V5-6	+	Takeuchi	FEVI<*
9m	F	Q D1, aVL, V5-6	+	Reimplante	Buena
13 a	F	Q D1, aVL, V5-6	+	Reimplante	Buena
11m	F	Q D1, aVL, V5-6	+	Takeuchi	Buena
2 a 9m	F	Q D1, aVL, V5-6	+	Reimplante	FEVI<*
8m	F	Q D1, aVL, V5-6	+	Takeuchi	Buena
5m	M	Q D1, aVL, V5-6	+	Takeuchi	Buena
3m	M	Q D1, aVL, V5-6	+	Takeuchi	Buena
3m	F	Q D1, aVL, V5-6	+	Takeuchi	Buena
2m	F	Q D1, aVL, V5-6	+	Takeuchi	E. AP**
2m	F	Q D1, aVL, V5-6	+	Takeuchi	Buena

* Fracción de eyección del ventrículo izquierdo disminuido

** Estenosis del tronco de la arteria pulmonar

a: años; m: meses; F: femenino; M: masculino. QD1, aVL: ondas Q en el electrocardiograma.

quierdo, el flujo en la arteria coronaria izquierda se invierte, dirigiéndose desde ésta hacia la arteria pulmonar. Esto determina una isquemia miocárdica que evoluciona al infarto, a la miocardiopatía dilatada y muerte súbita. Puede haber dolor, que se manifiesta a esta edad por irritabilidad y llanto. Pero lo más frecuente es la falla cardíaca congestiva y/o las arritmias ventriculares. Es una patología con alta mortalidad por lo que su diagnóstico y tratamiento quirúrgico debe ser realizado tempranamente⁽⁴⁵⁾.

El ECG presenta signos de isquemia y/o infarto anterolateral en más de 80% de los casos. Las ondas Q mayores de 3 mm de profundidad y de mas de 30 milisegundos de duración en las derivaciones D1 y aVL son un signo patognomónico, que también están presentes en las derivaciones precordiales izquierdas; se asocian alteraciones del segmento ST y onda T (figura 9).

El diagnóstico se sospecha con la clínica y el ECG; se confirma con el ecocardiograma Doppler color que muestra la arteria coronaria derecha dilatada, flujo de entrada en la arteria pulmonar, flujo centrípeto por la arteria coronaria izquierda y dilatación con hipocontractilidad del VI.

Cuanto más precoz el diagnóstico y el tratamiento (conexión quirúrgica de la arteria coronaria a la aorta),

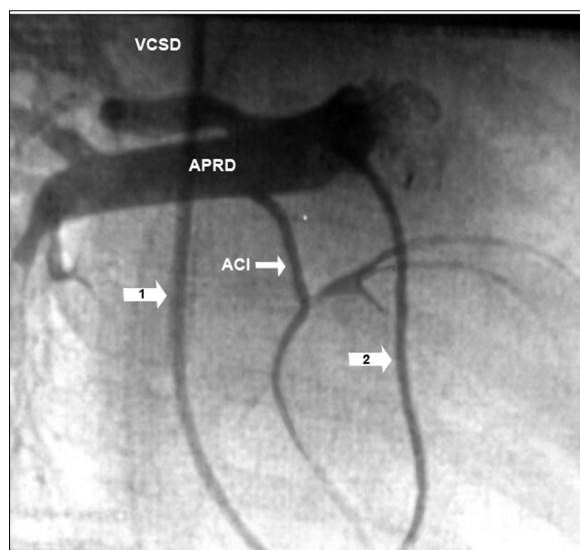


Figura 10. Paciente 8. Arteria coronaria izquierda originada en rama pulmonar derecha de arteria pulmonar. Se muestra una arteriografía selectiva de la arteria pulmonar rama derecha (APRD), con el catéter (marcado por las flechas 1 y 2), ingresando por la vena cava superior derecha (VCSD). La arteria coronaria izquierda (ACI) se origina desde la APRD.

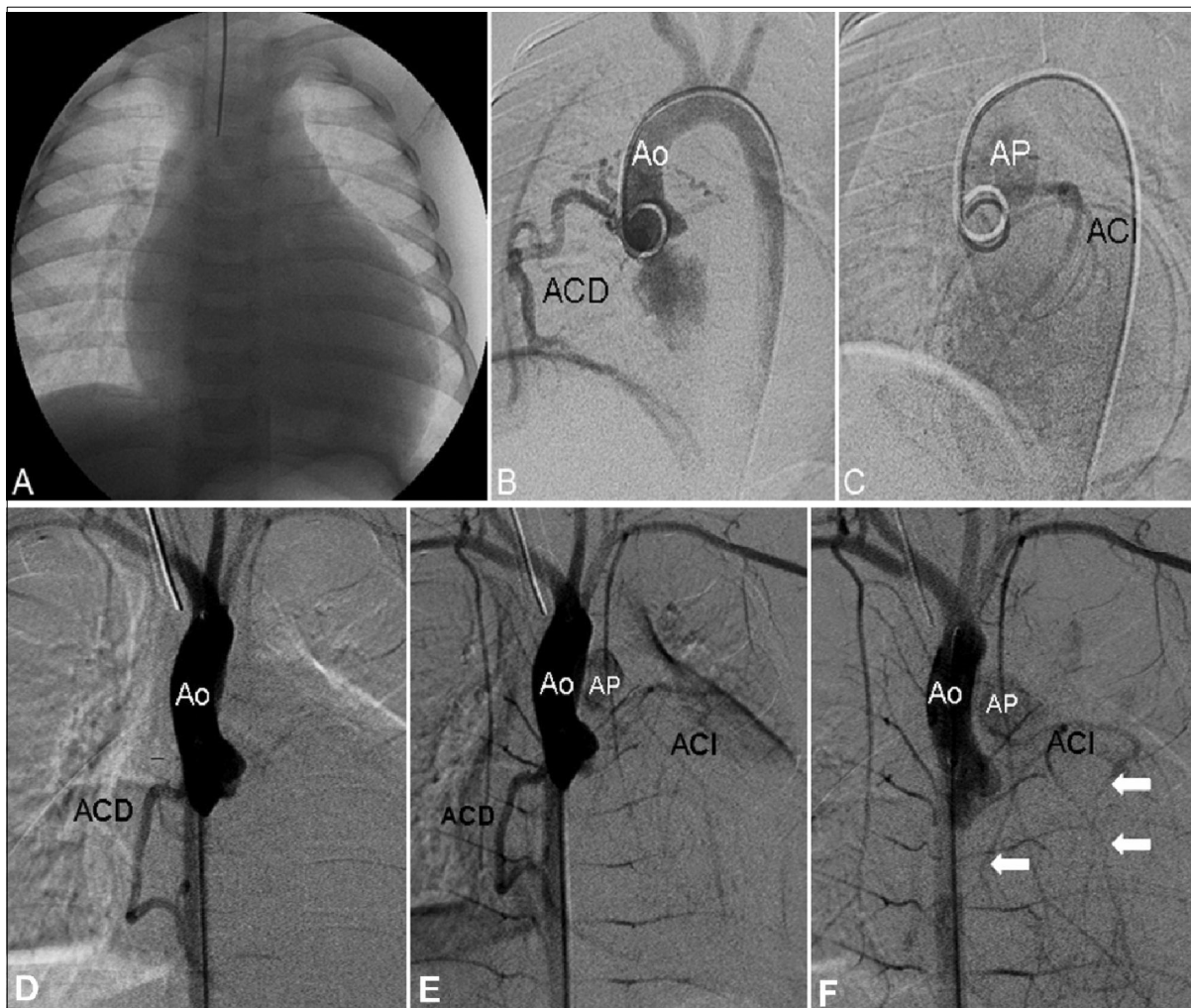


Figura 11. Pacientes del grupo 9 a 20. Arteria coronaria izquierda originada en el tronco de arteria pulmonar (ALCAPA). Se muestran secuencias de fotos de pacientes con anomalía del origen de la arteria coronaria izquierda desde el tronco de la arteria pulmonar. A: radiografía que muestra la cardiomegalia característica de estos pacientes. B y C: se muestra en proyección oblicua anterior izquierda la aorta (Ao), la arteria coronaria derecha (ACD) con origen normal y la arteria coronaria izquierda (ACI) conectada con la arteria pulmonar (AP). D, E y F: se muestra en proyección oblicua anterior derecha, la aorta (Ao), la arteria coronaria derecha (ACD) con un origen normal y la arteria coronaria izquierda (ACI-flechas) conectada con la arteria pulmonar (AP).

mayores posibilidades de recuperación de la funcionalidad del ventrículo izquierdo y menor riesgo de muerte súbita.

El paciente 8 corresponde a un lactante que ingresó con clínica de insuficiencia cardiaca con rápida progresión al shock cardiogénico; tenía una isquemia producida por el origen de la arteria coronaria izquierda en rama derecha de la arteria pulmonar. Esta es una situación infrecuente dentro del origen anómalo de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar^(46,47). La magnitud de la lesión miocárdica instalada, no permitió un tratamiento curativo (figura 10).

Los 12 casos restantes de la serie presentada corresponden a pacientes con arteria coronaria izquierda originada en el tronco de la arteria pulmonar (figura 10). Se resumen las características de este grupo de pacientes en la tabla 3, donde se destaca que en los últimos años de la serie el diagnóstico de la entidad se ha hecho cada vez más precoz. Hay predominio del sexo femenino (91,6%); 11 pacientes (91,6%) ingresaron con un síndrome de miocardiopatía dilatada; el restante fue un hallazgo dentro de la valoración por una sintomatología inespecífica. En todos los casos el ECG basal fue patognomónico, mostrando las ondas Q patológicas en D1,

aVL, V5 y V6 (figura 9). La angiografía coronaria mostró en todos los casos la conexión de la arteria coronaria izquierda con el tronco de la arteria pulmonar y además una arteria coronaria derecha dilatada, con circulación inter-coronaria de diferente magnitud (figura 11). El tratamiento consistió en la reconexión de la arteria coronaria izquierda a la aorta mediante diferentes técnicas (tunelización intrapulmonar en el 75% de los casos y reimplante directo en el 25% restante). La cirugía permite lograr un flujo coronario anterógrado por arteria coronaria, con sangre de alto contenido en oxígeno, lo que permite revertir las condiciones de isquemia miocárdica y mejorar la función ventricular izquierda. En 67% de los pacientes se logró una recuperación total sin secuelas. En 33% restante se observó persistencia de alteraciones residuales. En tres casos se constató dilatación e hipcontractilidad ventricular izquierdas (ambas de grado leve), en pacientes asintomáticos. En un caso se observó estenosis del tronco de la arteria pulmonar, en paciente tratado mediante técnica de Takeuchi que requirió angioplastia quirúrgica del tronco de la arteria pulmonar, con buena evolución. El pronóstico y la evolución de estos pacientes se vincula directamente con el tiempo de isquemia miocárdica; cuanto más precoz el diagnóstico y su corrección quirúrgica, mayor posibilidad de restitución total de la función cardíaca y menor riesgo de muerte.

En los pacientes 9 a 20 el diagnóstico oportuno permitió realizar la corrección quirúrgica evitando un desenlace fatal.

Conclusiones

Si bien la patología coronaria como responsable de la muerte de los pacientes en edad pediátrica es poco frecuente, se la debe tener presente y sospechar ante el hallazgo de una falla cardíaca con síndrome de miocardiopatía dilatada, dolor precordial al esfuerzo y afecciones que puedan comprometer secundariamente a la circulación coronaria.

El diagnóstico oportuno permite realizar el tratamiento adecuado evitando la ocurrencia de una muerte súbita.

Ante todo caso de muerte súbita en la infancia, con o sin conocimiento de patología previa en el paciente, se deberá realizar un estudio anatomopatológico a cargo de especialista en patología cardíaca pediátrica, lo cual permitirá llegar a un diagnóstico etiológico preciso.

Referencias bibliográficas

1. **Silver MM.** Sudden cardiac death in infants and children. En: Fineschi V, Baroldi G, Silver MD, eds. Pathology of the heart and sudden death in forensic medicine.. Boca Raton, FL, USA: Taylor & Francis, 2006:171-244.
2. **Edwards BS, Edwards JE.** Pathology of sudden cardiac death: an illustrated guide. Malden MA: Blackwell-Futura, 2006.
3. **Burke A, Tavora F.** Practical cardiovascular pathology. Philadelphia, USA: Wolters Kluwer Health/Lippincott Williams & Wilkins, 2011.
4. **Sheppard M, Davies MJ.** Practical cardiovascular pathology. London, UK: Arnold Publishing, 1998.
5. **Aguilera Tapia B, Suárez Mier MP.** Muerte súbita cardíaca. E J Autopsy 2003; 1:21-34.
6. **Barriales-Villaa R, Morís Tassab C.** Anomalías congénitas de las arterias coronarias con origen en el seno de Valsalva contralateral: ¿qué actitud se debe seguir? Rev Esp Cardiol 2006; 59(4):360-70.
7. **Kato H, Ichinose E, Kawasaki T.** Myocardial infarction in Kawasaki disease: clinical analyses in 195 cases. J Pediatr 1986; 108(6):923-7.
8. **Nakamura Y, Yashiro M, Oki I, Tanihara S, Ojima T, Yanagawa H.** Giant coronary aneurysms due to Kawasaki disease: a case-control study. Pediatr Int 2002; 44(3):254-8.
9. **Tanaka N, Naoe S, Masuda H, Ueno T.** Pathological study of sequelae of Kawasaki disease (MCLS). With special reference to the heart and coronary arterial lesions. Acta Pathol Jpn 1986; 36(10):1513-27.
10. **Prego J.** Enfermedad de Kawasaki. Arch Pediatr Urug 2003; 74(2):99-113.
11. **Benseler SM, McCrindle BW, Silverman ED, Tyrrell PN, Wong J, Yeung RS.** Infections and Kawasaki disease: implications for coronary artery outcome. Pediatrics 2005; 116(6):e760-6.
12. **Cervantes Salazar JL, Calderón Colmenero J, García Montes JA, Patiño Bahena EJ, González Pacheco H, Soule Egea M, et al.** Enfermedad de Kawasaki, conceptos sobre la cirugía de revascularización coronaria en edad pediátrica. Arch Cardiol Mex 2006; 76(1):75-9.
13. **Martin MM, Lemmer JH Jr, Shaffer E, Dick M 2nd, Bove EL.** Obstruction to left coronary artery blood flow secondary to obliteration of the coronary ostium in supravalvular aortic stenosis. Ann Thorac Surg 1988; 45(1):16-20.
14. **Morris CA, Demsey SA, Leonard CO, Dilts C, Blackburn BL.** Natural history of Williams syndrome: physical characteristics. J Pediatr 1988; 113(2):318-26.
15. **Terhune PE, Buchino JJ, Rees AH.** Myocardial infarction associated with supravalvular aortic stenosis. J Pediatr 1985; 106(2):251-4.
16. **Sugayama SM Miura, Moises RL, Wagenfur J, Ikari N Miura, Abe K Terada, Leone C, et al.** Síndrome de Williams-Beuren. Anomalías Cardiovasculares em 20 pacientes diagnosticados pela Hibridização In Situ por fluorescência. Arq Bras Cardiol 2003; 81(5):462-73.
17. **Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, Moreno Granada F, García Guereta L, Gracia-Bouthelie R, Navarro Torres M, et al.** Síndrome de Williams-Beuren: presentación de 82 casos. An Pediatr (Barc) 2004; 60(6):530-6.
18. **Tanel RE, Wernovsky G, Landzberg MJ, Perry SB, Burke RP.** Coronary artery abnormalities detected at cardiac catheterization following the arterial switch operation for transposition of the great arteries. Am J Cardiol 1995; 76(3):153-7.

19. **Bonnet D, Bonhoeffer P, Piéchaud JF, Aggoun Y, Sidi D, Planché C, et al.** Long-term fate of the coronary arteries after the arterial switch operation in newborns with transposition of the great arteries. *Heart* 1996; 76(3):274-9.
20. **Tsuda E, Imakita M, Yagihara T.** Late death after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Am Heart J* 1992; 124(6):1551-7.
21. **Maron BJ.** Sudden death in young athletes. *N Engl J Med* 2003; 349(11):1064-75.
22. **Maron BJ, Thompson PD, Puffer JC, McGrew CA, Strong WB, Douglas PS, et al.** Cardiovascular preparticipation screening of competitive athletes: a statement for health professionals from the Sudden Death Committee (clinical cardiology) and Congenital Cardiac Defects Committee (cardiovascular disease in the young), American Heart Association. *Circulation* 1996; 94(4):850-6.
23. **Muriago M, Sheppard MN, Ho SY, Anderson RH.** Location of the coronary arterial orifices in the normal heart. *Clin Anat* 1997; 10(5):297-302.
24. **Gutiérrez C, Ho Y.** Normal coronary arteries in newborns. En: *The fourth World Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery*, 18-22 setiembre 2005, Buenos Aires.
25. **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.
26. **Levin R, Degrange M, Leacche M, Balaguer J, Byrne J.** Síndrome coronario agudo secundario a hipoplasia grave del tronco y de la arteria descendente anterior. *Rev Argent Cardiol* 2012; 80(2):157-9.
27. **Nicol ED, Lyne J, Rubens MB, Padley SP, Yen Ho S.** Left main coronary atresia: a more commonly identified condition after the advent of 64-slice CT coronary angiography? *J Nucl Cardiol* 2007; 14(5):715-8.
28. **Sim DS, Jeong MH, Choi S, Yoon NS, Yoon HJ, Moon JY, et al.** Myocardial infarction in a Young Man due to a Hypoplastic Coronary Artery. *Korean Circ J* 2009; 39(4):163-7.
29. **Ruiz CE, Lau FY.** Congenital atresia of left main coronary artery: proposed mechanism for severe disabling angina in a patient with non-atherosclerotic single right coronary artery: a case report. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1991; 23(3):190-3.
30. **Castillo Camacho JA, Ariza S, Atienza Contreras A.** Hipoplasia coronaria con infarto en un recién nacido. *Rev Esp Cardiol* 1977; 30(6):675-8.
31. **Jeanmet T, Maragnes P, Le Pennec V, Labombarda F.** Origen anómalo de la coronaria derecha con un trayecto interarterial. *Rev Esp Cardiol* 2010; 63(4):488-502.
32. **Saldaña L, Santos M, Rodríguez JC, Rico A, Pachar JV, Lucena J.** Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en el seno aórtico derecho y muerte súbita: a propósito de dos casos. *Cuad Med Forense* 2009; 15(55):67-75.
33. **Basso C, Maron BJ, Corrado D, Thiene G.** Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading to sudden death in young competitive athletes. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35(6):1493-501.
34. **Brothers JA, Stephens P, Gaynor JW, Lorber R, Vricella LA, Paridon SM.** Anomalous aortic origin of a coronary artery with an interarterial course: should family screening be routine? *J Am Coll Cardiol* 2008; 51(21):2062-4.
35. **Cuesta A, Chiesa P, Peluffo C.** A veces el electrocardiograma es la clave diagnóstica. *Rev Urug Cardiol* 2011; 26(3):197-9.
36. **Chiesa P, Durán A, Viñas S, Leone R.** Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda desde el tronco de la arteria pulmonar: primer caso reportado en Uruguay diagnosticado mediante tomografía multicorte. *Rev Urug Cardiol* 2013; 28(3):392-6.
37. **Alva C, Gómez FD, Jiménez Arteaga S, Martínez Sánchez A, Ortigón Cardaña J, Yáñez L, et al.** Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda de la arteria pulmonar: diagnóstico ecocardiográfico. *Arch Cardiol Mex* 2009; 79(4):274-8.
38. **Santos M, Rico A, Lucena J.** Muerte súbita juvenil: un problema de salud pública a la espera de una respuesta multidisciplinaria. *CardiCore* 2012; 47(2):54-7.
39. **Morentin Campillo B, Suárez Mier MP, Aguilera Tapia B.** Muerte súbita cardíaca en niños y jóvenes. *Rev Esp Med Legal* 2009; 35(2):59-69.
40. **Basso C, Corrado D, Thiene G.** Congenital coronary artery anomalies as an important cause of sudden death in the young. *Cardiol Rev* 2001; 9(6):312-7.
41. **Duran AC, Angelini A, Frescura C, Basso C, Thiene G.** Anomalous origin of the right coronary artery from the left aortic sinus and sudden infant death. *Int J Cardiol* 1994; 45(2):147-9.
42. **Donoso A, Cruces P, Díaz F, Clavería C.** Shock cardiogénico causado por implantación anómala de arteria coronaria. *Rev Chil Pediatr* 2008; 79(5):509-15.
43. **Morentin B, Peciña T, Aguilera B.** Muerte súbita debida a origen anómalo de la coronaria izquierda descendente anterior desde el tronco pulmonar en un niño de 9 años. *Rev Esp Cardiol* 2000; 53(2):294-6.
44. **Lugones I, Kreutzer Ch, Roman MI, Schlichter AI.** Origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar: resultados de la cirugía correctora. *Rev Argent Cardiol* 2010; 78(5):411-6.
45. **Wesselhoeft H, Fawcett JS, Johnson AL.** Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Its clinical spectrum, pathology, and pathophysiology, based on a review of 140 cases with seven further cases. *Circulation* 1968; 38(2):403-25.
46. **Ott DA, Cooley DA, Pinsky WW, Mullins CE.** Anomalous origin of circumflex coronary artery from right pulmonary artery: report of a rare anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978; 76(2):190-4.
47. **González Minguez C, Germano Hutschenreuther V, Toran Fuentes N, Ruiz de Miguel MC, Rona Hajduska V.** Muerte súbita en un lactante de 4 meses asociada a origen anómalo de la arteria coronaria izquierda. *Rev Esp Cardiol* 1995; 48(4):289-91.

Correspondencia: Dr. Pedro Chiesa.
 Correo electrónico: chiesapedro@adinet.com.uy