

Anomalías coronarias en edad pediátrica

Dimpna C. Albert Brotons

Unidad de Cardiología
Pediátrica
Hospital Vall d'Hebron
Barcelona

Las anomalías coronarias representan un pequeño grupo de malformaciones que pueden presentarse de manera aislada o en asociación con anomalías estructurales cardíacas (CC). En ausencia de cardiopatía estructural, son importantes en ciertas situaciones clínicas como la Miocardiopatía dilatada (MID), Miocardiopatía hipertrófica (MIH) y en relación con eventos como "muerte súbita" en niños mayores. Dentro de las alteraciones adquiridas la causa más común de anomalías de los vasos coronarios en edad pediátrica es la enfermedad de Kawasaki, aunque desde el empleo precoz de las gammaglobulinas en el tratamiento de esta entidad, apenas se ven en la actualidad complicaciones coronarias y se ven más alteraciones secundarias a cirugía de las CC.

Circulación coronaria normal

El flujo del miocardio se realiza a través de las dos arterias coronarias principales que nacen de los senos aórticos derecho e izquierdo de Valsalva. De la coronaria izquierda nace la circunfleja y la descendente anterior, y la coronaria derecha da una pequeña rama conal y

continúa con la descendente posterior. En el 90% de la población la coronaria derecha es la dominante, y la descendente posterior se extiende al ápex, parte posterior del septo interventricular y cara inferior del ventrículo y el nodo AV, dando la coronaria izquierda la circulación sólo de la pared libre del ventrículo izquierdo (Figura 1). Existen además pequeñas ramas intramurales que llegan al endocardio, pudiendo ser capaces de crecer y crear puentes entre ambas ramas, son conocidas como colaterales.

Clasificación de las anomalías coronarias

Congénitas

En ausencia de cardiopatía estructural

- Origen de las arterias coronarias derecha e izquierda del seno coronario inapropiado: asociado a muerte súbita, sobre todo cuando el ostium izquierdo nace del seno coronario derecho. El trayecto de la coronaria transcurre entre los anillos aórtico y pulmonar, y durante el ejercicio se puede llegar a provocar una compresión del recorrido de la coronaria, resultando en una isquemia aguda e infarto secundario. El diagnóstico suele efectuarse en los estudios postmortem.
- Arteria coronaria única: en un 40% de los casos va asociado a otras CC tipo tetralogía de Fallot, Truncus arterioso y válvulas aórticas bicúspides. Puede nacer del seno derecho o izquierdo, pero se ha registrado muerte súbita en un pequeño número de casos, sobre todo cuando una rama pasa entre el anillo aórtico y el infundíbulo del ventrículo derecho.
- Origen anómalo de coronaria izquierda (OACI), también llamado SDM de Bland-White-Garland. Consiste en el nacimiento de la coronaria izquierda en el tronco de la arteria pulmonar (TAP).

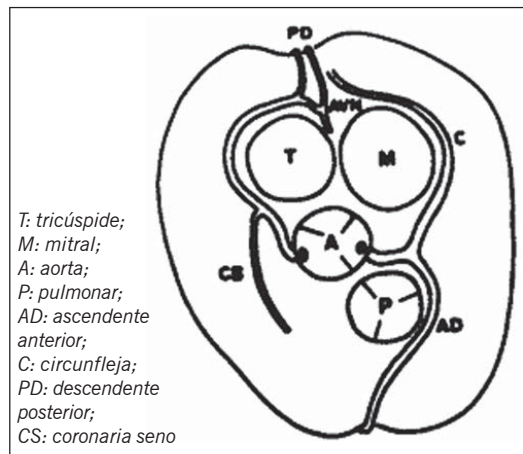


Figura 1. Diagrama de la circulación coronaria normal

Correspondencia:
Dimpna C. Albert Brotons
Unidad de Cardiología
Pediátrica
Hospital Vall d'Hebron
Pº Vall d'Hebron 119-129
08035 Barcelona

El paciente está asintomático durante el período neonatal, pero debido a que el TAP contiene sangre desaturada, a medida que va disminuyendo la presión pulmonar, el miocardio se perfunde con sangre desaturada a baja presión. Conforme las demandas de oxígeno del miocardio izquierdo aumentan, empieza una isquemia miocárdica que provoca fallo cardíaco e incompetencia mitral secundaria, bien por anillo mitral dilatado o por infarto del músculo papilar anterior mitral. Puede ir apareciendo colaterales de la coronaria derecha a la izquierda, pero como la coronaria izquierda está conectada con la pulmonar (de menor presión) va apareciendo un robo con un shunt izquierda-derecha (corresponde a un shunt bajo respecto al gasto cardíaco, pero elevado a nivel del flujo coronario).

Esta cardiopatía puede ser aislada o asociada a otras CC: PCA, CIV, T4F o coartación de aorta. La coronaria izquierda suele estar localizada en la mayoría de las ocasiones antes de la bifurcación de las ramas pulmonares, en el seno pulmonar izquierdo. La coronaria derecha suele estar dilatada. Si existe hipertensión pulmonar la perfusión del ventrículo izquierdo puede estar mantenida y prevenir la isquemia. Sin embargo, en la mayoría de las veces provoca isquemia y fibroelastosis endomiocárdica difusa del ventrículo izquierdo.

En el ECG observaremos un patrón característico en la mayoría de los casos: onda Q en las derivaciones I, y avL y alteraciones de la repolarización difusa de v4 a v6. El diagnóstico puede hacerse por ecocardiografía (ECO) en la actualidad, aunque ocasionalmente debemos recurrir a la coronariografía para su diagnóstico exacto. En la ECO observaremos la no implantación del ostium izquierdo en el anillo aórtico (en un corte transversal, dato no patognomónico), pero el diagnóstico definitivo será el hallazgo de un flujo diastólico por Doppler-color en el TAP (descartándose la existencia de una insuficiencia pulmonar o un PCA) que corresponde al flujo de drenaje de la coronaria izquierda en el TAP, y otro dato orientativo será la existencia de flujos por Doppler-color dentro del septo, que pueden corresponder a las colaterales coronarias existentes. El tratamiento ideal y definitivo consistirá en la reimplantación de la coronaria izquierda en el anillo aórtico.

Experiencia Vall d'Hebron en OACI: desde 1991 se han diagnosticado 7 pacientes de OACI (y 1 pte de origen anómalo de coronaria derecha). En 5 el diagnóstico inicial fue de MID y en 2 sopro cardíaco. En todos el ECG era característico, en 5 el diagnóstico se sospechó por ECO, siendo la única prueba precirugía en 2 casos. En 1 paciente catalogado de MID el diagnóstico fue casual y

confirmado por coronariografía. Se efectuó cirugía correctora, con reimplantación de la coronaria en todos los casos, siendo el resultado satisfactorio en 6. Un paciente falleció a las 2 semanas de la cirugía por arritmia severa (afecto además de atresia de esófago intervenida), en la necropsia se objetivó fibroelastosis endomiocárdica severa.

- Atresia coronaria/estenosis coronaria: la total ausencia de arteria coronaria extramural es rara y ocurre la mayoría de las veces asociada a atresia pulmonar y atresia aórtica. La estenosis o atresia del ostium coronario izquierdo es una de las más raras anomalías coronarias. Las ramas distales suelen ser normales y desarrollan colaterales de la arteria coronaria derecha. Pueden presentar síntomas a cualquier edad: muerte súbita, angina, infarto o fallo cardíaco.
- Fístulas coronarias: son conexiones entre una arteria coronaria y una cámara intraventricular. Con mayor frecuencia el VD suele ser el sitio de drenaje. Pueden ser pequeñas o dilatadas y sinuosas, con uno o varios sitios de drenaje. Las pequeñas no tienen repercusión hemodinámica, pero las grandes provocan sobrecarga de volumen. Es un shunt izquierda derecha y pueden llegar a crear insuficiencia cardíaca. En ocasiones, si el robo es elevado, pueden producir isquemia del territorio dependiente de la circulación distal. El tratamiento consiste en ligar la fístula en su zona proximal sin provocar afectación de la circulación coronaria distal, o en la zona de la cámara de drenaje. Recientemente se han descrito cierres de fístulas mediante cateterismo intervencionista, con coils u otros dispositivos percutáneos, sobre todo en adultos.

Asociada a anomalías estructurales cardíacas

- Con la D-Transposición de grandes arterias: el patrón coronario es muy importante para la corrección anatómica de esta cardiopatía, de ahí la importancia de su reconocimiento previo. Cuando va asociada a CIV o con disposición de vasos lado a lado (más frecuente en caso de doble salida de VD con CIV relacionada con pulmonar, malformación llamada de Taussig-Bing), las anomalías coronarias o patrones coronarios más desfavorables para la corrección anatómica son habituales.
- Tetralogía de Fallot/Atresia pulmonar con CIV: en un 4-5% la descendente anterior nace de la coronaria derecha y pasa atravesando el tracto de salida ventricular derecho. Si arterias coronarias mayores cruzan el tracto de salida del VD, la cirugía correctora puede ser muy difícil, precisando la colocación de un conducto extracardiaco para conseguir la conexión del VD con las ramas pulmonares.

- Truncus arterioso: si la válvula truncal tiene más de 3 cúspides, las anomalías coronarias son frecuentes. Es más usual que la coronaria izquierda nazca del seno posterior, pero puede existir un ostium gigante simple o dos muy próximos.
- Hipoplasia de cavidades derechas: en las formas de ventrículos derechos hipertróficos, sin apenas cámara intraventricular, suele estar asociado a estenosis de los ostium coronarios, apareciendo sinusoides coronarios en el VD que rellenan retrógradamente la circulación del VI (en dichas situaciones es prohibitiva la descompresión del VD, pues provocaría isquemia miocárdica).

Adquiridas

Enfermedad de Kawasaki

Esta enfermedad (o síndrome) de causa todavía no aclarada -se habla de causa vírica por su periodicidad pero también tóxica-, provoca una microvasculitis en los primeros 10 días, afectando particularmente a la circulación coronaria. La miocarditis aparece en las primeras 3-4 semanas debido a un infiltrado mononuclear y un edema inflamatorio dentro del miocardio y del sistema de conducción. La vasculitis tiende a persistir en las paredes de arterias de mediano tamaño, especialmente las arterias coronarias, provocando una progresiva fibrosis en la íntima, media y adventicia de la pared, perdiéndose la elasticidad. Estos cambios son más pronunciados en la zona proximal de las coronarias, sugerido por el estrés hemodinámico. En un 15-20% de los pacientes no tratados sólo con aspirina existen anomalías de las coronarias durante el proceso agudo de la enfermedad. La dilatación y los aneurismas tienden a desaparecer entre 1 y 2 años en más del 50% de los pacientes con aneurismas iniciales, sobre todo si eran aneurismas de diámetro inferior a 8 mm, se cree que debido a proliferación íntima. Puede aparecer muerte súbita sobre todo en las primeras 6-8 semanas, secundaria a rotura de aneurismas, miocarditis o trombosis coronaria. La trombosis parece que es debida al incremento del recuento plaquetar y al daño del endotelio.

Inicialmente el tratamiento consistió en aspirina a dosis altas, para disminuir la inflamación seguido por tratamiento con aspirina a dosis de tratamiento antiplaquetario durante 6-8 semanas. Desde la introducción de las gammaglobulinas (dosis única de 2 gr/kg o 4 dosis diarias de 400 mg/kg) en el tratamiento precoz de esta enfermedad, a mediados de los años 80, se observó como los parámetros inflamatorios disminuían rápidamente, observando que las complicaciones coronarias prácticamente desaparecían. Si se ob-

servan aneurismas coronarios el tratamiento con Aspirina debe efectuarse indefinidamente.

Post-cirugía de cardiopatías congénitas

- Fístulas coronarias traumáticas post-cirugía.
- Complicaciones post-Jatene: dentro de las complicaciones post-quirúrgicas tenemos las derivadas de la reimplantación coronaria tras la cirugía de la corrección anatómica de las transposiciones. En la actualidad, los problemas derivados en edad adulta de esta cirugía todavía están empezando, dado que esta técnica se viene realizando desde 1975. Las estenosis de los ostium, trombosis, hipodesarrollo de la circulación coronaria con la consecuente miocardiopatía secundaria son casos descritos aisladamente.
- Post-trasplante cardiaco: una de las complicaciones más temidas del trasplante cardiaco es el rechazo crónico, que viene manifestado con una vasculopatía generalizada de la circulación coronaria que termina provocando fallo funcional del injerto.

Asociadas a otras entidades cardiacas

Miocardiopatía dilatada

Ante cualquier MID siempre se debe descartar anomalías congénitas coronarias que sean las causantes de dicha entidad, de ahí que se plantee la realización de coronariografía que confirme una circulación coronaria normal en los pacientes afectados de MID.

Miocardiopatía hipertrófica

La MIH septal asimétrica suele ir asociada con estenosis anatómicas o funcionales de las ramas coronarias en la pared del septo interventricular, que son causantes del dolor recidivante de estos pacientes, en ausencia de obstrucción subaórtica.

Bibliografía recomendada

1. Hoffman JI. *Congenital anomalies of the coronary vessels and the aortic root*. Ed Williams and Wilkins. Moss and Adams. Heart disease in infants, children and adolescents. Fifth edition, 1995;769-91.
2. Armsby LR, Keane JF, Sherwood MC, Forbess JM, Perry SB, Lock JE. Management of coronary artery fistulae. Patient selection and results of transcatheter closure. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1026-32.
3. Branden DS, O'Neal KR, McMullan MR, Ebeid MR. Congenital coronary arteriovenous fistula presenting with syncope. *Pediatr Cardiol* 2002;23:218-20.
4. Takahashi M. Myocarditis in Kawasaki Syndrome: a minor villain? *Circulation* 1989;79:1398-400.