

lógicos que, además de empeorar el pronóstico y dificultar el tratamiento, favorecen la progresión de la propia enfermedad, como, por ejemplo, empeoramiento de la función renal, isquemia miocárdica, alteraciones intestinales y disfunción hepática, entre otros^{1,2}. Los mecanismos fisiopatológicos implicados en el deterioro de la función renal en pacientes con ICA son multifactoriales, aunque la evidencia más reciente sugiere que la congestión venosa juega un papel preponderante³. El deterioro del filtrado glomerular atribuible a la congestión se explica no solo por aumento de las presiones venosas renales y la consiguiente reducción del gradiente transglomerular. En este sentido, el aumento de la presión intersticial renal asociada podría provocar una compresión tubular, con hipoxia parenquimatosa, favoreciendo aún más el deterioro del filtrado². Por último, la compresión extrínseca de las venas y el parénquima renal por aumento de la presión abdominal presente en estos pacientes, también podrían jugar su papel².

En segundo lugar, la identificación clínica de este fenotipo (congestivo con insuficiencia renal) no siempre es sencilla, dada la falta de precisión diagnóstica de signos y síntomas propios de la IC⁵. Este caso muestra cómo, a pesar de que ya son numerosos los trabajos que apuntan a que la hipoperfusión arterial renal no es el mecanismo fisiopatológico más frecuente en pacientes con síndrome cardiorenal tipo 1, los clínicos son reticentes a la hora de pautar un tratamiento depleitivo intensivo en pacientes con ICA y deterioro de la función renal. En este caso, y a pesar de la presencia de datos clínicos inequívocos de congestión, se inició un tratamiento diurético insuficiente, probablemente debido a que muchos clínicos siguen atribuyendo el deterioro de la función renal a un problema más relacionado con la hipoperfusión que con la congestión. La identificación del árbol venoso muy dilatado, en especial la vena renal izquierda, fue clave en la intensificación del tratamiento diurético y la posterior evolución clínica.

En tercer lugar, es importante destacar que en los últimos años han aparecido parámetros que podrían tener un papel en la identificación del fenotipo cardiorenal congestivo, como los niveles plasmáticos del CA125 o la ecografía Doppler renal⁶.

Sin embargo, es necesario confirmar en futuros estudios su utilidad para decidir la intensidad del tratamiento diurético.

BIBLIOGRAFÍA

1. Costanzo MR, Verdict In. *Congestion Guilty! JACC Heart Fail.* 2015;3:762-764.
2. Núñez J, Miñana G, Santas E, Bertomeu-González V. *Cardiorenal Syndrome in Acute Heart Failure: Revisiting Paradigms. Rev Esp Cardiol.* 2015;68:426-435.
3. Hanberg JS, Sury K, Wilson FP, et al. *Not the Dominant Driver of Renal Dysfunction in Heart Failure. J Am Coll Cardiol.* 2016;67:2199-2208.
4. Wells CI, O'Grady G, Bisset IP. *Acute colonic pseudo-obstruction: A systematic review of aetiology and mechanisms. World J Gastroenterol.* 2017;23:5634-5644.
5. Peacock WF, Soto KM. *Current techniques of fluid status assessment. Contrib Nephrol.* 2010;164:128-142.
6. Llàcer P, Bayés-Genís A, Núñez J. *Carbohydrate antigen 125 in heart failure New era in the monitoring and control of treatment. Med Clin (Barc).* 2019;152:266-273.

Pau Llàcer^{a,*}, Mari Carmen Moreno^a, Carla Castillo^b, Cristina Fernández^a, Gema Miñana^d y Julio Núñez^{c,d}

^a Servicio de Medicina Interna, Hospital de Manises, Manises, Valencia, España

^b Servicio de Cardiología, Hospital de Manises, Manises, Valencia, España

^c Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Cardiovasculares (CIBERCV), Madrid, España

^d Servicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario, INCLIVA, Universitat de València, Valencia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: paullacer@hotmail.com (P. Llàcer).

<https://doi.org/10.1016/j.rccl.2019.05.007>

2605-1532/

© 2019 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Sociedad Española de Cardiología.

Corazón en llamas: a propósito de un caso con ALCAPA

Heart on fire: report of a clinical case of ALCAPA

Sr. Editor:

Las distintas definiciones o clasificaciones y el análisis de series tanto angiográficas como necrópsicas y, en los últimos años, ecocardiográficas hacen que la incidencia publicada de las anomalías coronarias congénitas oscile entre el 0,1 y el 8,4%, por lo que es difícil conocer con exactitud la magnitud del problema que representan¹. Su importancia clínica radica

en la posibilidad de producir isquemia miocárdica y taquiarritmias ventriculares potencialmente mortales.

Se presenta el caso de una niña de 11 años con desarrollo pondoestatural normal y asintomática desde el punto de vista cardiovascular, remitida desde su pediatra de zona por auscultación de soplo cardíaco de características funcionales y electrocardiograma patológico con ondas Q en aVL, infra-



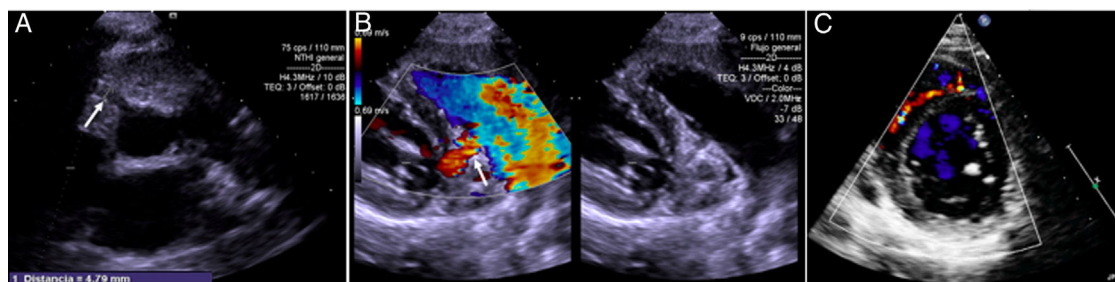


Figura 1 – A) Salida de la coronaria derecha dilatada en su origen desde el seno de Valsalva derecho (flecha). B) Origen de la coronaria izquierda (flecha) en el tronco pulmonar con flujo diastólico. C) Eje corto del ventrículo izquierdo con gran desarrollo de ramas septales y colateral que origina un aspecto del septo interventricular de «corazón en llamas».

desnivelación del segmento ST en V3-V6 y T negativa en aVL, I y precordiales. Se realizó un ecocardiograma, en el que destaca la salida de la coronaria derecha dilatada en su origen y el origen de la coronaria izquierda en tronco pulmonar con flujo diastólico en tronco pulmonar (fig. 1A,B). El ventrículo izquierdo no estaba dilatado y la función ventricular era normal; se observa un gran desarrollo en las ramas septales y colateral que origina un aspecto del septo interventricular de «corazón en llamas» (fig. 1C). En la tomografía computarizada coronaria se observa el origen anómalo de la coronaria izquierda desde la pared posterior del tronco de la arteria pulmonar con dilatación y tortuosidad de toda la circulación coronaria (fig. 2B), con un calibre de 4-6 mm de la coronaria derecha en su origen, y desarrollo de gruesas ramas septales (fig. 2A). Se inició tratamiento con bisoprolol a dosis bajas y se propuso para cirugía de reparación. Se realizó una translocación de coronaria izquierda a aorta y cierre del defecto de la arteria pulmonar con parche de pericardio bovino, con buen resultado y sin complicaciones tras un seguimiento de un año.

El origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar (conocido como ALCAPA, del inglés anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery) tiene una incidencia de 1/300.000 recién nacidos vivos y constituye un 0,24-0,46% de las cardiopatías congénitas. La gran mayoría muere antes del primer año de vida por insuficiencia cardíaca grave si no reciben el tratamiento adecuado². Aunque suele aparecer de forma aislada, puede asociarse a otros defectos cardiovasculares, como la tetralogía de Fallot, defectos de tabique interventricular y coartación de aorta³.

Existen 2 formas anatomoclínicas en función del desarrollo de las colaterales intercoronarias⁴.

La forma precoz (infantil), con escaso desarrollo de colaterales y con clínica precoz (en los 6 primeros meses de vida) con crisis de disnea, llanto, diaforesis, inquietud, muchas veces precipitadas por esfuerzos (llanto, lactancia). En las primeras semanas de vida, al existir una elevada presión en la arteria pulmonar, se conserva un adecuado flujo anterógrado a través de la arteria coronaria izquierda. Los síntomas de isquemia aparecen posteriormente, al presentarse el descenso normal de las resistencias vasculares pulmonares, cuando aún no se ha desarrollado la circulación coronaria colateral. Otras manifestaciones incluyen insuficiencia mitral

secundaria a la isquemia de los músculos papilares, insuficiencia cardíaca congestiva, arritmias ventriculares y muerte súbita.

La segunda forma es la tardía o adulta. Con el tiempo, en niños mayores y adultos se forman arterias colaterales y anastomosis intercoronarias de la coronaria derecha a la izquierda, que aportan flujo sanguíneo suplementario al miocardio, pero conforme las demandas de oxígeno del miocardio izquierdo aumentan, se produce una isquemia miocárdica que provoca fallo cardíaco e incompetencia mitral secundaria, bien por anillo mitral dilatado o por infarto del músculo papilar mitral. Además, como la coronaria izquierda está conectada con la pulmonar (de menor presión) va apareciendo un robo coronario con un shunt izquierda-derecha. Existe un amplio espectro de manifestaciones clínicas, desde un curso asintomático hasta la descompensación de la circulación colateral que revele una isquemia crónica subclínica previa, pudiendo producir cardiopatía isquémica y en ocasiones insuficiencia mitral secundaria o arritmias ventriculares con riesgo de muerte súbita.

En la mayoría de los casos, en el electrocardiograma se observa un patrón característico: onda Q en las derivaciones I, y aVL y alteraciones de la repolarización difusa de V4 a V6⁵. El diagnóstico puede realizarse por ecocardiografía, aunque la técnica de imagen de elección es la tomografía computarizada multicorte. La principal característica morfológica es la detección del origen anómalo y del shunt izquierda-derecha con flujo retrógrado desde la coronaria izquierda en la arteria pulmonar. En la forma tardía es característica la dilatación y elongación de la coronaria derecha y las arterias colaterales intercoronarias. La resonancia magnética nuclear puede aportar una valoración funcional de anomalías en la contractilidad regional, insuficiencia mitral secundaria y áreas de infarto en las secuencias de realce tardío de gadolinio⁶.

El ecocardiograma es de gran utilidad en la orientación diagnóstica; los 3 datos de alarma que deben hacer sospechar esta patología son: la dilatación de la salida de la coronaria derecha, la dilatación de las colaterales coronarias en el septo interventricular (corazón en llamas) o superficie cardíaca, y la visualización del origen de la coronaria izquierda en la parte posterior de la arteria pulmonar. En ocasiones puede manifestarse como miocardiopatía dilatada con disfunción sistólica ventricular izquierda.

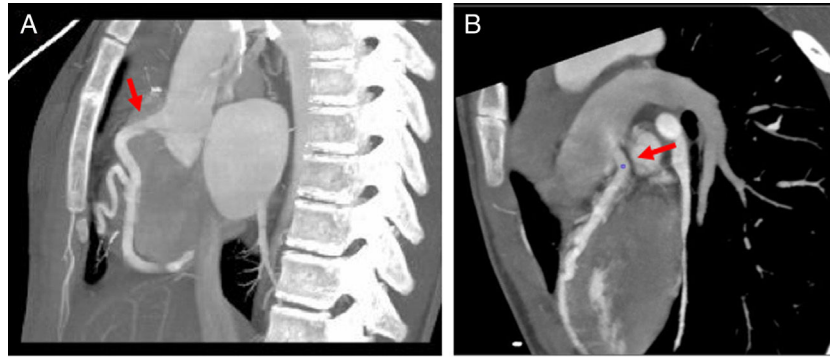


Figura 2 – Tomografía computarizada coronaria. A) Dilatación de coronaria derecha grave desde su origen (flecha). B) Salida del tronco coronario izquierdo desde la arteria pulmonar (flecha).

El tratamiento quirúrgico está indicado al diagnóstico en todos los casos. La reparación óptima del origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco pulmonar se basa en la creación de un doble sistema coronario. Entre las técnicas más utilizadas, especialmente en niños, está la creación de un túnel intrapulmonar que comunica el ostium de la coronaria anómala con la aorta (reparación de Takeuchi). Este procedimiento genera baja mortalidad, aunque se ha relacionado con varias complicaciones, como son la obstrucción y fugas del túnel, estenosis supravalvular secundaria a la operación y deterioro de la válvula pulmonar. La reimplantación directa de la coronaria anómala a la aorta por transferencia desde la pulmonar es la forma más popular y anatómica de corregir el ALCAPA, por lo que se considera una excelente opción que ocasiona baja mortalidad operatoria (0-23%). Sin embargo, tiene el inconveniente de que no puede realizarse en todas las variantes anatómicas, ya que uno de los requisitos es que el ostium de la coronaria anómala se encuentre cerca de la pared aórtica con el fin de evitar torsión y tensión en la anastomosis y sangrado por desgarramiento del tejido.

BIBLIOGRAFÍA

- Barriales-Villa R, Morís de la Tassa C. Congenital coronary artery anomalies with origin in the contralateral sinus of Valsalva: Which approach should we take? *Rev Esp Cardiol.* 2006;59:360-370.
- Murthy A, Kim GY, Khawaja H, Sullenberger L. Anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery a late presentation-Case report and review of literature. *J Cardiol Cases.* 2013;9:22-25.
- Wang Y, Zheng X, Liu K. Surgical repair of bland-white-garland syndrome with giant right coronary artery aneurism. *Ann Thorac Surg.* 2017;204:e375-e377.
- Barbetakis N, Efstathiou A, Papagiannopoulou P, Soulountsi V, Fessatidis I. A long term survivor of Bland-White-Garland syndrome with systemic collateral supply: A case report and review of the literature. *BMC Surgery.* 2005;5:5-23.
- Hoffman JI. Electrocardiogram of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery in infants. *Pediatr Cardiol.* 2013;34:489-491.
- Heermann P, Heindel W, Shulke C. Coronary Artery Anomalies: Diagnosis and Classification based on Cardiac CT and MRI (CMR)-from ALCAPA to Anomalies of Termination. *Fortschr Röntgenstr.* 2017;189:29-38.

Jara Gayán Ordás^{a,*}, Marta López Ramón^b,
Ariadna Ayerza Casas^c, Daniel Palanca Arias^c,
Pilar Ferrer Santos^d y Lorenzo Jiménez Montañés^c

^a Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Arnau de Vilanova, Lérida, España

^b Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

^c Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

^d Servicio de Pediatría, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jgayan.lleida.ics@gencat.cat

(J. Gayán Ordás).

2605-1532/

© 2019 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Sociedad Española de Cardiología.

<https://doi.org/10.1016/j.rccl.2019.06.004>