

# Insuficiencia mitral de etiología poco usual

Guillermo Gutiérrez-Ballesteros\*  
Dolores Mesa-Rubio\*\*  
Mónica Martín-Hidalgo\*  
Juan Fernández-Cabeza\*  
Cristhian Aristizábal-Duque\*

## Correspondencia

Guillermo Gutiérrez-Ballesteros  
email: h72gubag@icloud.com  
Telf: 0034 646353947

\*Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España

\*\*Sección de Imagen Cardíaca. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España

## Palabras clave

- ▷ Origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar (ALCAPA, del inglés *anomalous left coronary artery from the pulmonary artery*)
- ▷ Anomalías coronarias
- ▷ Insuficiencia mitral
- ▷ Flujo diastólico de la arteria pulmonar
- ▷ Flujos intramiocárdicos con Doppler color

## Keywords

- ▷ *Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA)*
- ▷ *Coronary anomalies*
- ▷ *Mitral regurgitation*
- ▷ *Diastolic flow of the pulmonary artery*
- ▷ *Intramyocardial flow with color Doppler*

## RESUMEN

Se presenta un caso de lactante de 8 meses, que fue enviado por su pediatra para una consulta cardiovascular después de auscultar un soplo en el examen físico. La ecocardiografía demostró el ventrículo izquierdo dilatado con regurgitación mitral grave debido a movimiento restringido de la valva posterior, junto a un flujo diastólico en la arteria pulmonar sugestivo de una anomalía con origen en la arteria coronaria. La angiografía coronaria por tomografía computarizada confirmó el diagnóstico.

El paciente fue sometido a cirugía de reimplante de la arteria coronaria izquierda a la aorta ascendente, más plicatura de valva mitral y cierre de la hendidura de la valva posterior evidenciado ya durante la intervención buenos resultados.

## ABSTRACT

*We communicate a case of a 8-month breastfed sent by her pediatrician to cardiology consultation after finding a heart murmur on physical examination. Echocardiography showed left ventricle dilatation with severe mitral regurgitation due to restricted posterior leaflet movement, together with a diastolic flow on pulmonary artery suggestive of anomaly of coronary arterial origin. CT coronary angiogram confirmed diagnosis.*

*The patient underwent surgery with left coronary artery reimplantation on ascending aorta, mitral valve plication, and posterior leaflet closure of pseudo-cleft of posterior leaflet evidenced during intervention, with good results.*

## Presentación del caso

Lactante de 8 meses sin antecedentes de interés, derivada a la consulta externa de cardiología de nuestro centro por su pediatra tras el hallazgo de un soplo en una revisión. La madre refería que la paciente presentaba fatiga durante las tomas. El desarrollo estaturponderal era normal y no se encontró en la exploración cianosis ni tiraje respiratorio. Los pulsos periféricos estaban conservados y se confirmó la presencia de soplo sistólico en foco mitral II/VI.

En el electrocardiograma se observó taquicardia sinusal a 150 latidos por minuto con signos de crecimiento de cavidades izquierdas y la ecoscopia de consulta mostraba una insuficiencia mitral significativa, por lo que se solicitó una ecocardiografía transtorácica, en la que se observó *situs solitus*, levocardia, concordancia auriculoventricular y ventriculoarterial, con un ventrículo izquierdo dilatado tras ajustar el peso y talla, y con fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) conservada pese a discreta hipocinesia inferior (diámetro diastólico [DD]: 42 mm; diámetro sistólico [DS]: 28 mm; FEVI: 62%) (Figura 1).

La aurícula izquierda estaba muy dilatada, con abombamiento del septo interauricular hacia la aurícula derecha y *shunt* izquierda-derecha a través del foramen oval (Video 1). Se observa una insuficiencia mitral masiva por falta de coaptación de velos mitrales secundaria a una retracción del velo posterior con importante *gap* entre ambos velos (Video 2). Así mismo, ambos músculos papilares y las cuerdas tendinosas presentaban una ecogenidad aumentada, sugestiva de fibroelastosis.

Durante el estudio de la arteria pulmonar se objetivó un flujo diastólico con Doppler color a dicho nivel, junto a la presencia de múltiples flujos diastólicos intramiocárdicos tanto en ventrículo derecho como a nivel septal (Video 3 y Video 4). La presión sistólica pulmonar era de 30 mmHg.

Todos estos hallazgos en la ecocardiografía transtorácica hicieron sospechar un posible origen anómalo coronario desde la arteria pulmonar y se solicita una tomografía computarizada coronaria, que confirmó la sospecha, visualizándose el tronco coronario izquierdo emergiendo de la arteria pulmonar (Figura 2).

Tras el diagnóstico de origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar (ALCAPA o síndrome de Bland-White-Garland), se presentó el caso

en sesión medicoquirúrgica, decidiéndose intervenir mediante reimplante coronario y cirugía reparadora sobre la válvula mitral, debido a que las lesiones presentes en el aparato valvular mitral visualizadas con ecocardiografía transtorácica sugerían escasa expectativa de mejoría tras el reimplante coronario aislado.

La intervención se realizó a través de esternotomía, confirmándose la salida del tronco coronario izquierdo de la arteria pulmonar. Se llevó a cabo la resección del botón coronario izquierdo con anastomosis a la pared posterior de la aorta ascendente y el cierre de la arteria pulmonar. A continuación, se hizo plastia mitral con sutura de la comisura anterior hasta un tercio de la válvula mitral, y sutura de la hendidura del velo posterior, esto último debido probablemente a que la dilatación del anillo mitral produjo una separación excesiva de los festones que dividen el velo posterior.

En la ecocardiografía transtorácica del postoperatorio se evidenció una reducción significativa de la insuficiencia mitral, que pasó de ser masiva a moderada, y de los diámetros ventriculares (**Vídeo 5**).

La paciente evolucionó de forma favorable durante su ingreso, siendo dada de alta 1 semana después y manteniéndose asintomática en el seguimiento.

La ecocardiografía transtorácica de control a los 6 meses mostraba una franca mejoría respecto a la basal, con una reducción significativa de los diámetros ventriculares (DD: 31 mm; DS: 21 mm), persistencia de una FEVI normal (61%) y reducción del volumen auricular izquierdo (**Vídeo 6**). La insuficiencia mitral se catalogó como leve (**Vídeo 7**) y no se objetivó estenosis significativa tras la plicatura mitral (gradiente transmitral medio de 4 mmHg). Desapareció tanto el flujo diastólico en arteria pulmonar como los flujos intramiocárdicos, y no se halló gradiente significativo en arteria pulmonar (**Vídeo 8**).

## Estudio por imagen

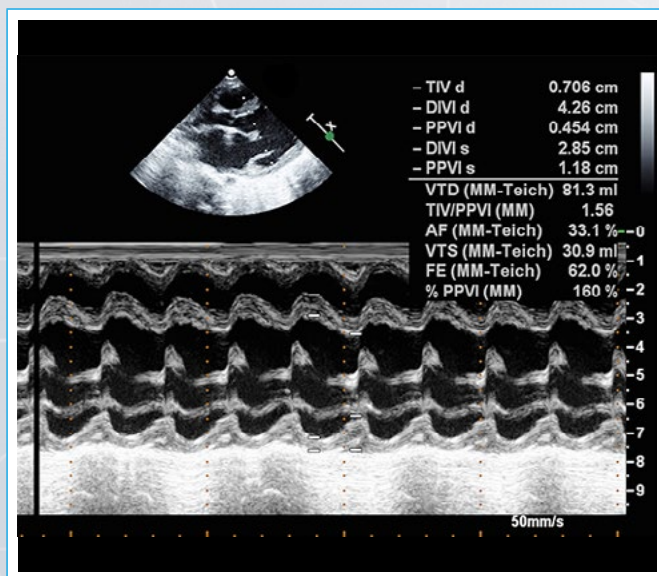
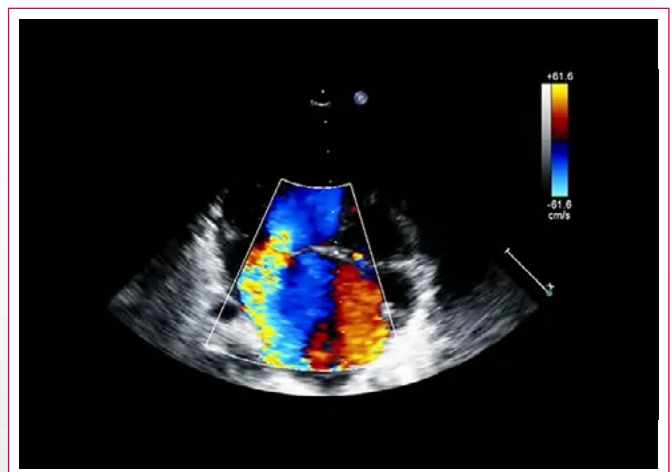


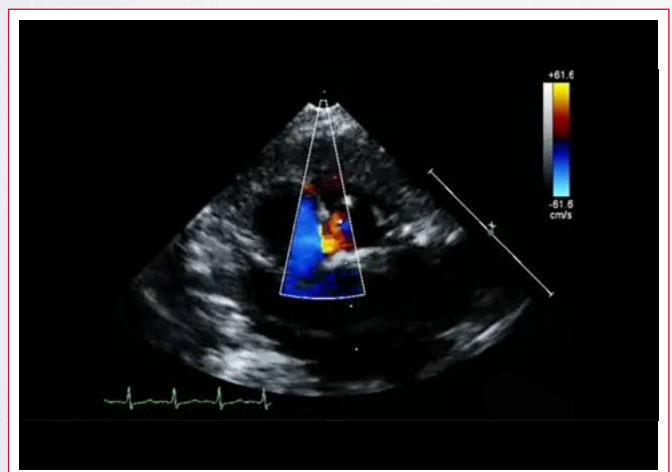
Figura 1. Modo M en paraesternal eje largo en el estudio diagnóstico



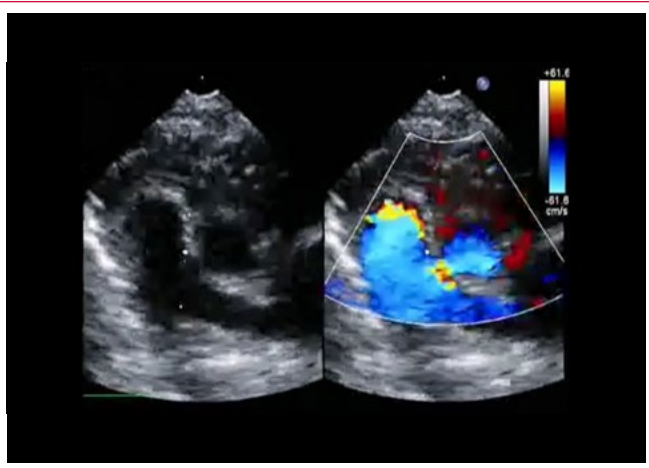
Vídeo 1. Proyección apical de cuatro cámaras donde se objetiva gran defecto de coaptación a nivel de la válvula mitral por restricción de velo posterior. Aurícula izquierda muy dilatada



Vídeo 2. Se objetiva insuficiencia mitral masiva, con efecto Coanda dirigido hacia pared lateral de la aurícula izquierda. Shunt izquierda-derecha a través del foramen oval permeable



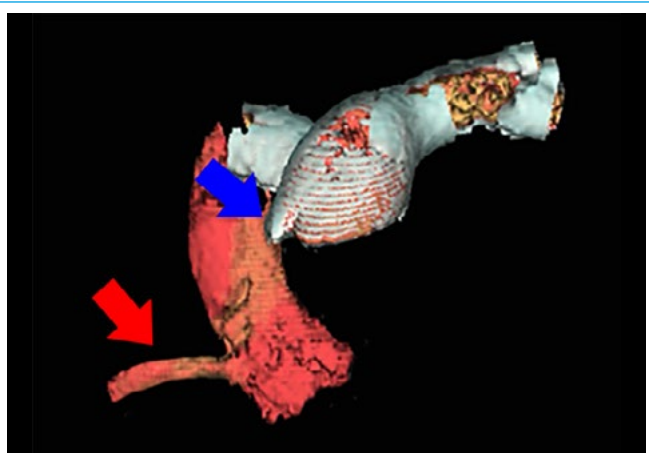
Vídeo 3. Se objetiva flujo diastólico en la arteria pulmonar sugestivo de origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar (ALCAPA)



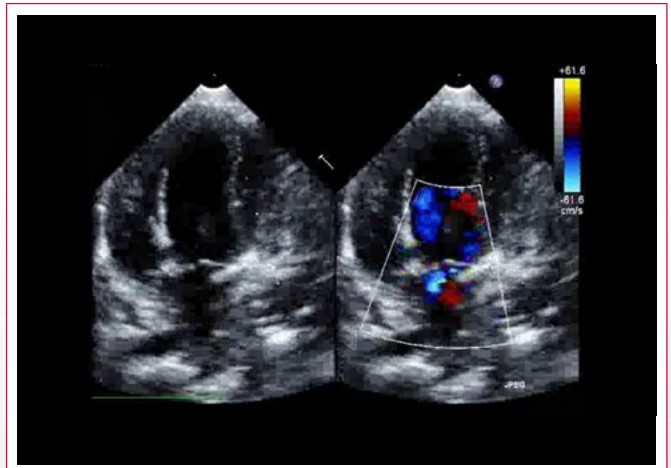
**Video 4.** Se objetivan flujos intramiocárdicos a nivel del ventrículo derecho y del septo interventricular



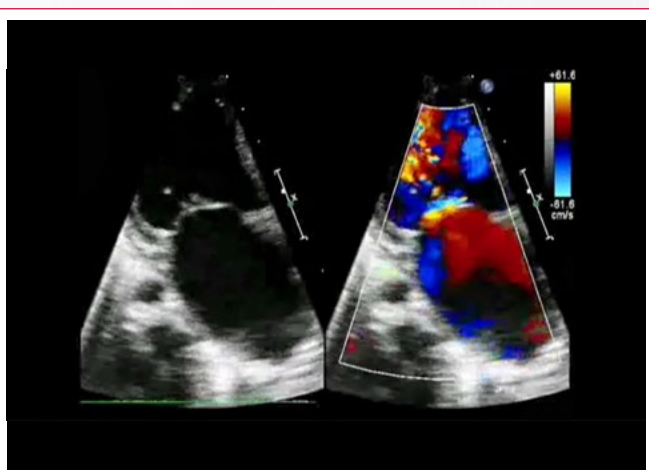
**Video 6.** Proyección apical de cuatro cámaras a los 5 meses de seguimiento. Se objetiva desaparición de la separación mitral debido a la plicatura. Reducción del volumen auricular izquierdo



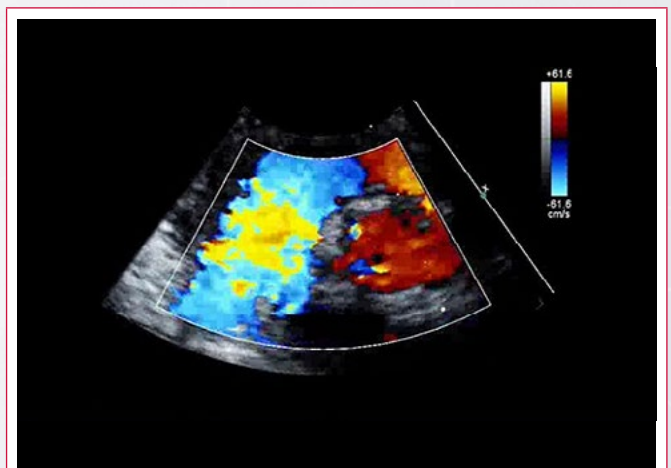
**Figura 2.** Reconstrucción de tomografía computarizada coronaria, donde se objetiva arteria coronaria derecha con salida desde la aorta (flecha roja) y coronaria izquierda desde la arteria pulmonar (flecha azul)



**Video 7.** Se objetiva insuficiencia mitral leve tras la cirugía a los 5 meses de seguimiento



**Video 5.** Control ecocardiográfico en el postoperatorio. Se objetiva plicatura mitral y reducción considerable de la insuficiencia mitral



**Video 8.** Desaparición del flujo diastólico en arteria pulmonar

## Discusión

El origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar (ALCAPA) es una entidad rara que representa el 0,4% de las cardiopatías congénitas, afectando a 1 de cada 300.000 recién nacidos. Fisiopatológicamente confluyen dos mecanismos como responsables del cuadro. Por un lado, existe una perfusión de gran parte del miocardio con sangre desaturada procedente de la arteria pulmonar, que determina isquemia miocárdica con dilatación y disfunción ventricular, junto a desarrollo de fibroelastosis endocárdica. Por otro, se genera un *shunt* izquierda-derecha desde el territorio de la coronaria derecha, de mayor presión de perfusión, hacia el de la coronaria izquierda, a través de la formación de fístulas intracardíacas entre ambos circuitos, causando isquemia a su vez en el territorio coronario derecho a expensas de mejorar la perfusión en el territorio izquierdo, junto a sobrecarga de volumen de las cavidades izquierdas de cuantía variable<sup>(1)</sup>.

La forma de presentación característica es un cuadro de insuficiencia cardíaca de aparición durante la lactancia o la infancia, debido al desarrollo de miocardiopatía dilatada y/o insuficiencia mitral. Otras formas menos frecuentes son síndrome coronario agudo, taquiarritmias tanto auriculares como ventriculares o muerte cardíaca súbita. En ocasiones, el paciente se encuentra asintomático u oligosintomático llevándose a cabo el diagnóstico tras el hallazgo casual de cardiomegalia en una radiografía o por la auscultación de un soplo.

Hoy en día la sospecha y la primera aproximación diagnóstica se realiza con ecocardiografía transtorácica, como en el caso de nuestra paciente, aunque precisa confirmación posterior con tomografía computarizada coronaria o angiografía pulmonar. La ecocardiografía transesofágica puede ser de ayuda en situaciones seleccionadas<sup>(2)</sup>.

Los hallazgos sugestivos de la presencia de ALCAPA en la ecocardiografía transtorácica son:

- Llenado reverso con Doppler color de la arteria coronaria izquierda<sup>(3)</sup>.
- Flujo diastólico con Doppler color en la arteria pulmonar<sup>(3,4)</sup>.
- Detección con Doppler color de flujo intramiocárdico, correspondiente a las colaterales entre ambas coronarias<sup>(3,4)</sup>.
- Dilatación de la arteria coronaria derecha junto con predominio de flujo sistólico respecto al diastólico con Doppler pulsado<sup>(5)</sup>.

Tras el diagnóstico es importante valorar el grado de insuficiencia mitral y el mecanismo de regurgitación. En los casos de insuficiencia mitral de grado III/IV o IV/IV se debe diferenciar si la etiología es puramente funcional por dilatación del anillo, o bien existe fibrosis del aparato subvalvular, porque según el mecanismo responsable se decidirá intervención o no sobre la válvula mitral.

Aunque existe controversia en el manejo de la insuficiencia mitral, hay cierto consenso en realizar plastia mitral en aquellos casos con insuficiencia mitral significativa con fibrosis del aparato subvalvular, porque es menos probable su mejoría con la reducción de los diámetros ventriculares, decisión que se toma con esta paciente, con buen resultado final. En cambio, si la insuficiencia mitral es de carácter puramente funcional hay grupos que optan por la intervención mitral y otros por una actitud expectante, debido a que con la reducción de los diámetros ventriculares y la mejoría de la función ventricular el grado de insuficiencia suele reducirse<sup>(6,7)</sup>.

## Conclusión

Pese a que el origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar es una entidad poco frecuente hay que tenerlo en cuenta dentro del diagnós-

tico diferencial en pacientes jóvenes con miocardiopatía dilatada, insuficiencia mitral, arritmias ventriculares o síndrome coronario agudo, debido a que existe tratamiento curativo.

En el diagnóstico diferencial de insuficiencia mitral en pacientes jóvenes hay que tener presente esta patología, ya que, si este diagnóstico se pasa por alto, aumenta la morbimortalidad y la necesidad de reintervención<sup>(8)</sup>.

La ecocardiografía transtorácica aporta información muy relevante siempre que se conozcan los signos sugestivos de esta anomalía, y es de gran importancia tanto para su diagnóstico como para el planteamiento terapéutico sobre la válvula mitral si asocia insuficiencia mitral significativa. La tomografía computarizada coronaria es una alternativa válida a la angiografía para el diagnóstico de confirmación.

## Ideas para recordar

- Se debe tener en cuenta en el diagnóstico el origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar en todo paciente joven con insuficiencia mitral o miocardiopatía dilatada.
- Los signos característicos en la ecocardiografía son la presencia de flujo diastólico con Doppler color en la arteria pulmonar y la detección de múltiples flujos intramiocárdicos.
- De cara al tratamiento quirúrgico es importante valorar el mecanismo por el que se produce la insuficiencia mitral, que va a determinar la intervención o no sobre la misma.

## Bibliografía

1. Albert-Brotons D. *Anomalías coronarias*. En: Albert Brotons D (ed). *Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente*. 1.ª ed. CTO EDITORIAL, S.L. Madrid, 2015; 385-390.
2. Ariza J, Mesa D, Pan M. Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar: diagnóstico mediante ecocardiografía transesofágica en un lactante. *Rev Esp Cardiol* 2006; 59 (7): 736.
3. Estévez R, Rueda F, Albert D. Reverse Flow in Left Coronary Artery as the Clue to Diagnosis of an Anomalous Origin of the Left Coronary into Pulmonary Artery in an Infant with Dilated Cardiomyopathy. *Echocardiography* 2008; 25: 663-665.
4. Frommelt MA, Miller E, Williamson J, et al. Detection of septal coronary collaterals by color flow Doppler mapping is a marker for anomalous origin of a coronary artery from the pulmonary artery. *J Am Soc Echocardiogr* 2002; 15: 259-263.
5. Drinkovic N, Margetic E, Smalcelj A, et al. Echocardiographic diagnosis of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Eur J Echocardiogr* 2008; 9: 309-310.
6. Ben-Ali W, Metton O, Roubertie F, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: late results with special attention to the mitral valve. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009; 36: 244-249.
7. Ramírez S, Curi-Curi PJ, Calderón-Colmenero J, et al. Resultados del reimplante coronario para la corrección del origen anómalo de la coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar. *Rev Esp Cardiol* 2011; 64 (8): 681-687.
8. Dhale G, Fiane AE, Lindberg HL. ALCAPA, a possible reason for mitral insufficiency and heart failure in young patients. *Scand Cardiovasc J* 2007; 41: 51-58.