

Muerte súbita debida a origen anómalo de la coronaria izquierda descendente anterior desde el tronco pulmonar en un niño de 9 años

Benito Morentin*, Teresa Peciña* y Beatriz Aguilera**

*Instituto Anatómico Forense de Bilbao. **Sección de Histopatología. Instituto de Toxicología de Madrid.

Se presenta el caso de un niño de 9 años que, tras subir múltiples escaleras, se quejaba de cansancio y mareo y se colapsó; los intentos de reanimación fueron infructuosos. En la autopsia se encontró que la rama coronaria izquierda descendente anterior se originaba de la arteria pulmonar, mientras que la coronaria derecha y la circunfleja tenían un origen aórtico, acompañado de hipertrofia cardíaca y cambios isquémicos en el miocardio irrigado por la arteria descendente anterior.

Esta variante es muy infrecuente y tiene un pronóstico más favorable (supervivencia superior y menor repercusión funcional) que la salida de la coronaria izquierda principal desde la pulmonar.

Palabras clave: *Enfermedad coronaria. Muerte súbita. Pediatría.*

(*Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 294-296)

Sudden Death due to Anomalous Origin of the Left Anterior Descending Coronary Artery from the Pulmonary Trunk in a 9-year-old Boy

A 9 year-old healthy boy is presented, who complained of dizziness and to being exhausted after climbing numerous stairs, collapsing immediately after. Advanced resuscitation efforts were unsuccessful. At autopsy an isolated congenital anomaly in the origin of the left anterior descending coronary artery from the pulmonary trunk was found, with the origin of the right and left circumflex coronary arteries from the aorta, accompanied by with cardiac hypertrophy and chronic ischemic changes in the myocardium irrigated by the anterior descending artery. This represents a very infrequent variant that allows a longer survival and less functional repercussion if compared with those cases in which the main left coronary is originated from the pulmonary trunk.

Key words: *Coronary disease. Sudden death. Pediatrics.*

(*Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 294-296)

INTRODUCCIÓN

Las anomalías en el origen de las arterias coronarias son infrecuentes, y pueden ser asintomáticas o manifestarse como patología isquémica produciendo angina, infarto de miocardio, arritmias y muerte súbita¹⁻⁶. Presentamos una variante muy inusual, la salida de la coronaria descendente anterior desde el tronco de la arteria pulmonar, anomalía que, en ausencia de otros hallazgos patológicos, postulamos que puede ser la causa de la muerte súbita en un niño.

CASO CLÍNICO

Niño de 9 años que, tras esfuerzo físico, consistente en subir múltiples escaleras, refirió mareo y cansancio,

colapsándose súbitamente. A pesar de las maniobras de reanimación, ingresó cadáver en el hospital. No existían antecedentes familiares ni personales de interés, salvo soplo cardíaco funcional a los 3-4 años de edad.

Hallazgos de autopsia

Se realizaron autopsia completa y análisis químico-toxicológico de rutina.

El niño presentaba buen desarrollo pondoestatural. En el estudio macro-microscópico de los órganos no se observaron alteraciones, salvo a nivel cardíaco. El corazón fijado en formol pesaba 283 g (peso medio normal para la edad = 150 g), con hipertrofia del ventrículo izquierdo. En su disección se constató un origen anómalo de las coronarias: en la aórtica existían dos ostium, el derecho de posición y tamaño habitual, del que se originaba la coronaria derecha, que era la dominante y que presentaba un calibre y trayecto normales. En el seno sigmoideo aórtico izquierdo había

Correspondencia: Dra. B. Aguilera.
Luis Cabrera, 9. 28002 Madrid.
Correo electrónico: histop@mad.inaltox.es

Recibido el 26 de febrero de 1999.
Aceptado para su publicación el 8 de julio de 1999.



Fig. 1. Ostium coronario derecho de localización y morfología normal y ostium coronario pequeño en el seno sigmoideo izquierdo aórtico, del que se origina la arteria circunfleja.

un ostium pequeño, de 1,5 mm de diámetro, del que se originaba la arteria circunfleja izquierda (fig. 1). La rama izquierda descendente anterior nacía del seno izquierdo de la arteria pulmonar (fig. 2).

El análisis químico-toxicológico fue negativo.

Examen microscópico del corazón

El miocardio tenía signos de hipertrofia difusa y muy abundantes fibras con necrosis en banda de contracción. En muestras obtenidas de cara anterior y lateral del ventrículo izquierdo, además, se observaba miocitólisis y fibrosis subendocárdica.

DISCUSIÓN

El origen anómalo de una coronaria desde el tronco de la pulmonar es una anomalía congénita muy rara. La variante más frecuente es el origen de la coronaria izquierda principal, que supone entre un 0,25 y un 0,5% de la patología cardíaca congénita⁴ y que tiene un pronóstico muy malo, falleciendo la mayoría de niños antes del año de vida^{2,5}. Excepcionalmente, el diagnóstico se puede efectuar en la edad adulta⁴.

El origen de la coronaria descendente anterior desde el tronco pulmonar, modalidad observada en este niño de 9 años, es mucho más inusual. Según la bibliografía consultada sólo 9 casos más han sido publicados^{3,7,9}. El pronóstico es mejor que el del origen de la coronaria izquierda principal desde la pulmonar, al permitir una supervivencia más prolongada, con una menor repercusión funcional^{1,7,8}.

Su presentación más frecuente es la angina de pecho en jóvenes, que fue la forma en la que se inició en 5 de los casos publicados^{7,8}. En otro joven, el síntoma inicial fue la fatiga y un séptimo joven estaba asintomático en el momento del diagnóstico⁷. En estos pacientes también pueden observarse soplo precordial, alteracio-

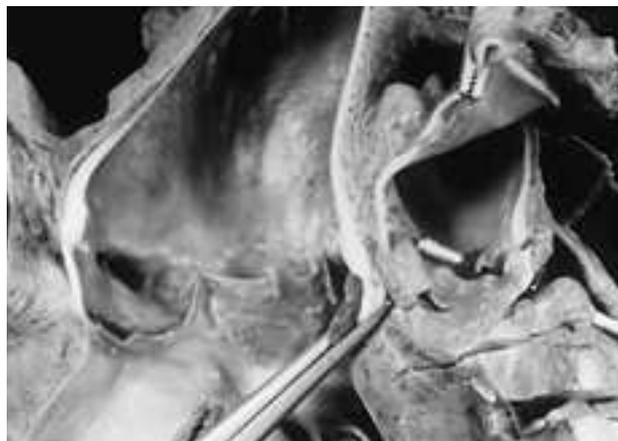


Fig. 2. Origen de la coronaria descendente anterior desde el seno izquierdo de la arteria pulmonar, indicado por el estilete.

nes isquémicas electrocardiográficas en la pared anterior del ventrículo izquierdo y cardiomegalia^{7,8}. Mediante angiografía coronaria se observa la presencia de dos ostium coronarios de localización normal en aorta, así como vasos colaterales que desde las coronarias originadas en la aorta llenan la descendente anterior y, desde ésta, drenan al tronco de la pulmonar^{1,7}. En pacientes jóvenes con angina se ha recomendado el tratamiento quirúrgico^{1,7}.

Otras formas en las que se ha presentado esta anomalía han sido la muerte por infarto agudo de miocardio en una niña de 7 meses⁹ y la muerte súbita en un joven atleta previamente asintomático³. La muerte súbita fue la forma en la que se manifestó inicialmente la anomalía en el niño presentado, el cual falleció inmediatamente después de realizar ejercicio físico.

En el caso presentado por Schwartz y Robicsek, se realizó cateterismo en vida, demostrándose una arteria coronaria derecha de tamaño normal y una coronaria izquierda hipoplásica. El constatar que se originaban dos coronarias en la aorta llevó a los autores a descartar un origen coronario anómalo en la pulmonar, origen que fue diagnosticado en la autopsia, al encontrarse tres coronarias: dos ostium aórticos en posición normal y un tercer ostium en el tronco de la pulmonar ubicado sobre el anillo valvular⁹.

En los ocho casos recopilados de la literatura médica por Roberts y Robinowitz⁷, es una anomalía con clara preferencia por el sexo femenino, pues siete eran mujeres y sólo uno varón. La mayoría de los casos fueron diagnosticados entre la tercera y cuarta décadas de vida, y un caso, a los 55 años de edad, que se manifestó por angina y posterior infarto de miocardio.

Histológicamente destaca la isquemia aguda y crónica en cara anterior y lateral del ventrículo izquierdo^{8,9}, y cambios secundarios a hipoxia miocárdica mantenida. El hallazgo de esta anomalía en el origen de la rama descendente anterior, unida a la hi-

perforia cardíaca y a los cambios isquémicos, nos hace postular, en ausencia de otros hallazgos patológicos, que sea la causa de la muerte súbita e inesperada de este niño.

Debido a lo inusual de su presentación, es necesario un alto nivel de sospecha de esta anomalía para el diagnóstico en pacientes con dolor torácico, síncope o infarto de miocardio. Por otro lado, las anomalías de las coronarias deberían ser siempre consideradas en los casos de muerte súbita en niños y jóvenes, principalmente si son precipitadas por el ejercicio.

BIBLIOGRAFÍA

1. Roberts WC. Major anomalies of coronary arterial origin seen in adulthood. *Am Heart J* 1986; 111: 941-963.
2. Lipsett J, Cohle SD, Berry PJ, Russell G, Byard RW. Anomalous coronary arteries: a multicenter pediatric autopsy study. *Pediatric Pathol* 1994; 14: 287-300.
3. Maron BJ, Shirani J, Poliac LC, Mathenge R, Roberts WC, Mueller FO. Sudden death in young competitive athletes. Clinical, demographic, and pathological profiles. *JAMA* 1996; 276: 199-204.
4. Ortiz de Salazar A, González JA, Zuazo J, Arzubiaga J, Agosti J. Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar en adultos. Seguimiento a largo plazo. *Rev Esp Cardiol* 1998; 51: 997-1001.
5. 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: 403-425.
6. Frescura C, Basso C, Thiene G, Corrado D, Pennelli T, Angelini A et al. Anomalous origin of coronary arteries and risk of sudden death: A study based on an autopsy population of congenital heart disease. *Hum Pathol* 1998; 29: 689-695.
7. Roberts WC, Robinowitz M. Anomalous origin of the left anterior descending coronary artery from the pulmonary trunk with origin of the right and left circumflex coronary arteries from the aorta. *Am J Cardiol* 1984; 54: 1381-1383.
8. Donaldson RM, Thornton A, Raphael MJ, Sturridge MF, Emanuel RW. Anomalous origin of the left anterior descending coronary artery from the pulmonary trunk. *Eur J Cardiol* 1979; 10: 295-300.
9. Schwartz RP, Robicsek F. An unusual anomaly of the coronary system: Origin of the left anterior (descending) interventricular artery from the pulmonary trunk. *J Pediatr* 1971; 78: 123-126.