

# Causa poco frecuente de disnea en paciente joven, diagnosticada por resonancia magnética cardíaca

Mariana Pierucci  
Marcos Agon  
Omar Jure

## Correspondencia

Mariana Pierucci  
pieruccimariana@gmail.com

Servicio de Imágenes en Cardiología Diagnóstico Sudeste. Bell Ville. Córdoba, Argentina.

Recibido: 23/11/2022

Aceptado: 17/06/2023

Publicado: 30/08/2023

**Citar como:** Pierucci M, Agon M, Jure O. Causa poco frecuente de disnea en paciente joven, diagnosticada por resonancia magnética cardíaca. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2023 Ago; 6 (2): 29-31. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v6n2a7>.

**Cite this as:** Pierucci M, Agon M, Jure O. *Uncommon cause of dyspnea in a young patient, diagnosed by cardiac magnetic resonance imaging.* Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2023 Aug; 6(2): 29-31. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v6n2a7>.

## Palabras clave

- ▷ Síndrome de ALCAPA.
- ▷ Arterias coronarias.
- ▷ Resonancia magnética cardíaca.

## Keywords

- ▷ ALCAPA Syndrome.
- ▷ Coronary arteries.
- ▷ Cardiac magnetic resonance.

## RESUMEN

El origen anómalo de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar (ALCAPA por sus siglas en inglés) es una anomalía congénita rara, cuya incidencia es de 1 de cada 300.000 nacidos vivos y representa el 0,4 % de las anomalías cardíacas congénitas.

Brooks<sup>(1)</sup> realizó el primer reporte en 1885.

Es el resultado de una septación anormal del cono arterioso o de la persistencia de los brotes pulmonares junto con la involución de los brotes aórticos que eventualmente forman las arterias coronarias.

Presentamos un caso en que se utilizó la cardiorensonancia como método principal de diagnóstico

## ABSTRACT

*Anomalous origin of the left coronary artery (LCA left coronary artery) from the pulmonary artery (PA) (ALCAPA), is a rare congenital anomaly, with an incidence of 1 in 300,000 live births and represents 0.4 % of congenital heart abnormalities.*

*It is the result of an abnormal septation of the cone arteriosus or the persistence of pulmonary buds together with the involution of the aortic buds that eventually form the coronary arteries.*

*We present a case in which cardiac magnetic resonance was the main diagnostic method.*

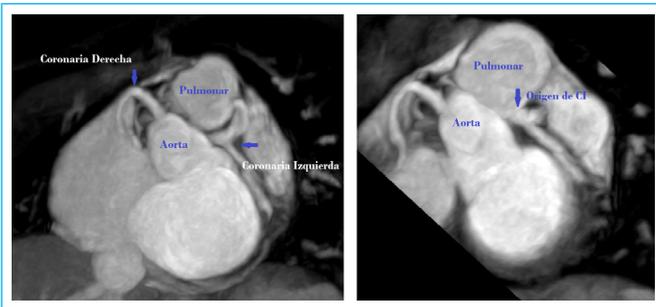
## Presentación del caso

Paciente de sexo femenino de 24 años de edad, sin factores de riesgo, ni historia familiar de enfermedad coronaria o afección cardíaca congénita. Presenta disnea de 1 año de evolución, atribuida y tratada por asma, y que progresa a CF III en el último mes.

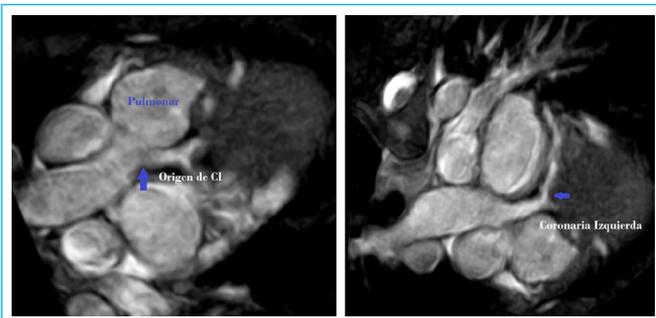
El electrocardiograma es anormal con ondas T negativas en cara anterolateral. En el ecocardiograma se encuentra dilatación del ventrículo izquierdo (VI) con hipodinamia anterolateral y una fracción de eyección (FE) de 45 % e insuficiencia mitral moderada a severa.

Con el diagnóstico de Insuficiencia cardíaca con FE reducida fue referida a cardiorensonancia (**figuras 1, 2, 5, 6**) que muestran un VI con hipertrofia excéntrica, hipoquinesia leve anterolateral. Función sistólica levemente deprimida. Fracción de eyección: 53 %. Las secuencias de realce tardío demuestran captación patológica de gadolinio, subendocárdica, con compromiso del 25 % del espesor parietal (con criterios de viabilidad miocárdica) anterior y lateral extensa. El anillo mitral estaba dilatado (40 mm desde el corte de 3 cámaras) e insuficiencia mitral moderada-severa. Fue posible observar el origen anómalo de la coronaria izquierda en el tronco de la arteria pulmonar.

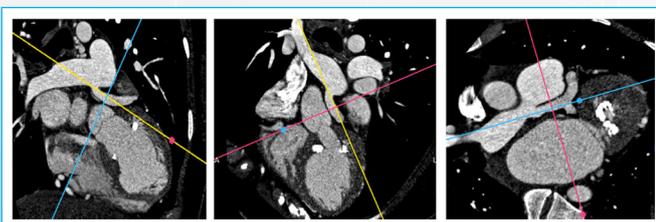
El diagnóstico se confirmó con una tomografía multicorte (**figuras 3 y 4**) demostrándose el origen anómalo tanto en cortes multiplanares como en la imagen 3D.



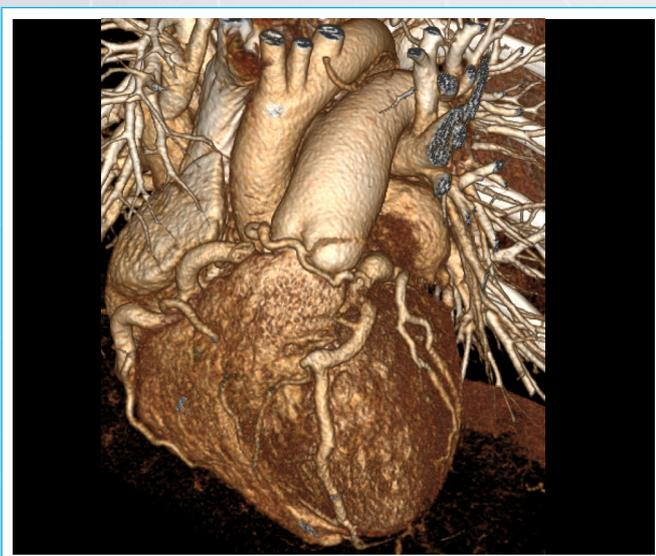
**Figura 1.** Angio Resonancia Magnética: Se observa la coronaria derecha dilatada, tortuosa, y el origen de la Arteria Coronaria Izquierda desde la Arteria Pulmonar.



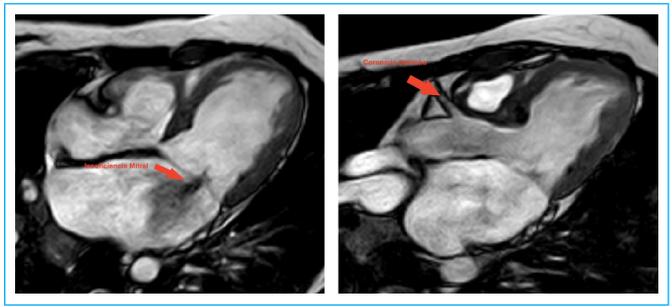
**Figura 2.** Angio Resonancia Magnética: Se observa la Coronaria Derecha dilatada, tortuosa. Y el origen de Coronaria Izquierda de la Arteria Pulmonar.



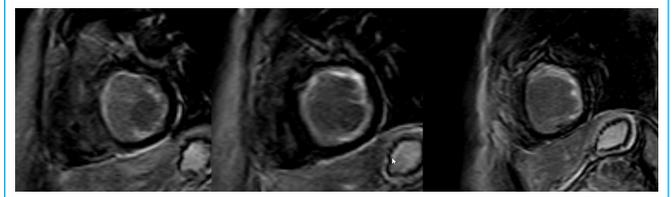
**Figura 3.** Angio Tomografía Coronaria: Coronaria Derecha dilatada, tortuosa. Origen de Coronaria izquierda en Arteria Pulmonar.



**Figura 4.** Reconstrucción 3D de Angio Tomografía Coronaria.



**Figura 5.** Secuencias Eco-gradiente corte de 4 cámaras: Dilatación severa de aurícula izquierda con insuficiencia mitral moderada-severa. 3 cámaras: Dilatación de la Coronaria Derecha.



**Figura 6.** Realce tardío eje corto nivel basal, medio y apical: Fibrosis subendocárdica anterolateral.

## Discusión

En la edad fetal, el origen de la Arteria Coronaria Izquierda desde la Arteria Pulmonar es bien tolerado, debido a que la presión en la arteria pulmonar es igual a la sistémica, lo cual genera un gradiente y un flujo anterógrado tanto hacia la coronaria izquierda como a la derecha. Al nacer cuando desciende la presión pulmonar, disminuye el flujo hacia la coronaria izquierda e incluso se revierte "robo coronario".

El grado de circulación colateral desarrollado, determinará la extensión de la isquemia miocárdica y la existencia de dos tipos de enfermedad:

En el tipo 1 o infantil el comienzo de los síntomas ocurre aproximadamente a las 8 semanas del nacimiento. El desarrollo de colaterales es escaso o nulo, lo cual conduce a reducción del flujo a la coronaria izquierda (CI) con la consiguiente limitación del flujo miocárdico, falla cardíaca congestiva e insuficiencia mitral isquémica. El 90% de los pacientes muere en las primeras semanas del nacimiento.

En el tipo 2 o del adulto a medida que disminuye la presión en la circulación pulmonar, el flujo se revierte de la CI a arteria pulmonar principal. Hay un flujo sanguíneo preferencial hacia la circulación pulmonar de baja presión, en lugar de la circulación hacia el miocardio de alta resistencia (robo coronario). Para sobrevivir más allá de la infancia, los pacientes desarrollan circulación colateral desde la coronaria derecha hacia la izquierda. Sin embargo, a menudo no es suficiente, provocando isquemia subendocárdica crónica. Como resultado la presentación clínica del Síndrome de ALCAPA en la edad adulta usualmente es inespecífica incluyendo disnea, ángor, síncope o muerte súbita y debe sospecharse en pacientes con evidencias de cardiopatía isquémica, disfunción ventricular o arritmias.

El ecocardiograma es la piedra angular de sospecha inicial, llamando la atención la asociación de disfunción del VI con una dilatación marcada de la coronaria derecha o flujo anormal en la arteria pulmonar o pudiendo visualizar el nacimiento anómalo de la arteria pulmonar.

Los métodos angiográficos invasivos o no invasivos, confirman los hallazgos ecocardiográficos y complementan muchos detalles de diagnóstico.

La tomografía es rápida y tiene excelente resolución espacial, limitada por la radiación y el contraste yodado<sup>(5)</sup>.

El cateterismo cardiaco con la cinecoronariografía ha sido el Gold estándar por mucho tiempo, permite un estudio hemodinámico completo y detectar el nacimiento coronario y el fenómeno de robo<sup>(6)</sup>.

La resonancia magnética en estos casos permite un estudio muy preciso de la función ventricular, estimar la viabilidad y cuantificar la insuficiencia mitral. Además, como se demuestra en este caso permite también detectar el origen anómalo coronario. La ventaja es que no utiliza radiación ionizante, la desventaja es el tiempo prolongado del estudio y tener la menor resolución espacial y temporal de todos los métodos angiográficos.

La valoración y el tratamiento temprano, quirúrgico o percutáneo, suelen asociarse a buenos resultados.

En nuestro caso el diagnóstico se sospechó ante la presencia de una cardiopatía dilatada con signos de fibrosis subendocárdica anterolateral en la resonancia magnética cardíaca en paciente joven, por lo que se realizaron secuencias angiográficas, identificando arterias coronarias tortuosas y el origen de la coronaria izquierda en la pulmonar. El tratamiento por el que se optó fue el cierre percutáneo y su posterior reevaluación<sup>(7,8)</sup>.

### Ideas para recordar

- El origen anómalo de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar (ALCAPA), es una anomalía congénita rara, cuya incidencia es de 1 de cada 300.000 nacidos vivos y representa el 0,4% de las anomalías cardíacas congénitas.
- En adultos causa isquemia silenciosa o infarto de miocardio, insuficiencia mitral, arritmia ventricular o muerte súbita debido a la presencia de fibrosis miocárdica.
- El diagnóstico se establece mediante la visualización de la coronaria izquierda surgiendo de la arteria pulmonar.
- Actualmente la resonancia magnética cardíaca permite evaluar volúmenes y función ventricular, presencia de fibrosis miocárdica como resultado de la isquemia crónica y origen de las coronarias.
- La evaluación por resonancia magnética de un probable nacimiento anómalo de las arterias coronarias es factible y puede ser muy útil en pacientes jóvenes a fin de disminuir la radiación con técnicas diagnósticas como la TAC multicorte y el cateterismo cardiaco. En caso de comprobarse una anomalía coronaria por resonancia, la evaluación de la estrategia quirúrgica justifica la realización de un cateterismo cardiaco.

### Fuente de Financiación

Los autores declaran que no existió ningún tipo de financiamiento.

### Conflicto de interés

Los autores declaran que no tienen relaciones de interés comercial o personal dentro del marco de la investigación que condujo a la producción del artículo.

### Bibliografía

1. S. J. Brooks, "Two cases of an abnormal coronary artery of the heart, arising from the pulmonary artery, with some remarks upon the effect of this anomaly in producing cirroid dilatation of the vessels," *Journal of Anatomy and Physiology*, vol. 20, pp. 26–29, 1885.
2. Krexli L, Sheppard MN. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA), a forgotten congenital cause of sudden death in the adult. *Cardiovasc Pathol* 2013; 22: 294 – 297. doi: <https://doi.org/10.1016/j.carpath.2012.11.006>
3. Yau JM, Singh R, Halpern EJ, Fischman D. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults: a comprehensive review of 151 adult cases and a new diagnosis in a 53-Year-old woman. *Clin Cardiol*. 2011;34:204–210. doi: <https://doi.org/10.1002/clc.20848>
4. Vizzuso, A., Righi, R., Zerbini, M. *et al.* An unusual presentation of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) syndrome in a 70-year-old man: a case report. *J Med Case Reports* 12, 308 (2018). <https://doi.org/10.1186/s13256-018-1851-4>
5. Culham JAG. Abnormalities of the Coronary Arteries. En: Freedom RM, Mawson JB, Yoo SJ, Benson LN, Editores, *Congenital Heart Disease. Textbook of Angiocardiography*. Armonk, NY: Futura Publishing Company Inc., 1997. p. 862-6.
6. Oncel G, Oncel D. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: diagnosis with CT angiography. *J Cardiothorac Surg*. 2008;3:33. doi: <https://doi.org/10.4103/2156-7514.106618>
7. Byung Gyu Kim, Sung Woo Cho, Dae Hyun Hwang, and Jong Chun Nah, MD Multimodality Imaging of Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery *J Cardiovasc Ultrasound* 2017;25(3):107-109. doi: <https://doi.org/10.4250/jcu.2017.25.3.107>
8. Hajhosseiny, R., Rashid, I., Bustin, A. *et al.* Clinical comparison of sub-mm high-resolution non-contrast coronary CMR angiography against coronary CT angiography in patients with low-intermediate risk of coronary artery disease: a single center trial. *J Cardiovasc Magn Reson* 23, 57 (2021). <https://doi.org/10.1186/s12968-021-00758-9>