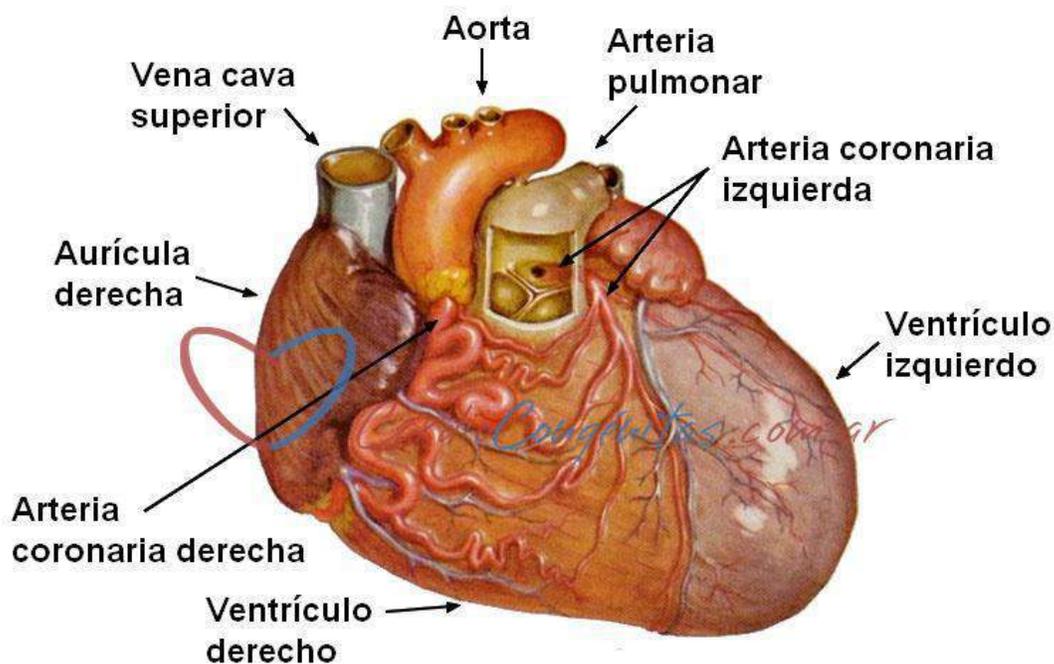


ALCAPA

Definición:

Las arterias coronarias (derecha e izquierda) nacen normalmente de la arteria aorta en su porción inicial, y distribuyen la sangre oxigenada por el músculo cardíaco. En esta cardiopatía (llamada habitualmente ALCAPA por sus siglas en inglés “Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery”), la arteria coronaria izquierda nace en forma anormal de la arteria pulmonar. Esto produce isquemia (disminución de la irrigación sanguínea) del corazón con disfunción del ventrículo izquierdo e insuficiencia mitral (cierre inadecuado con pérdida hacia la aurícula).



Coronaria izquierda anómala naciendo de la arteria pulmonar (ALCAPA).

Presentación clínica:

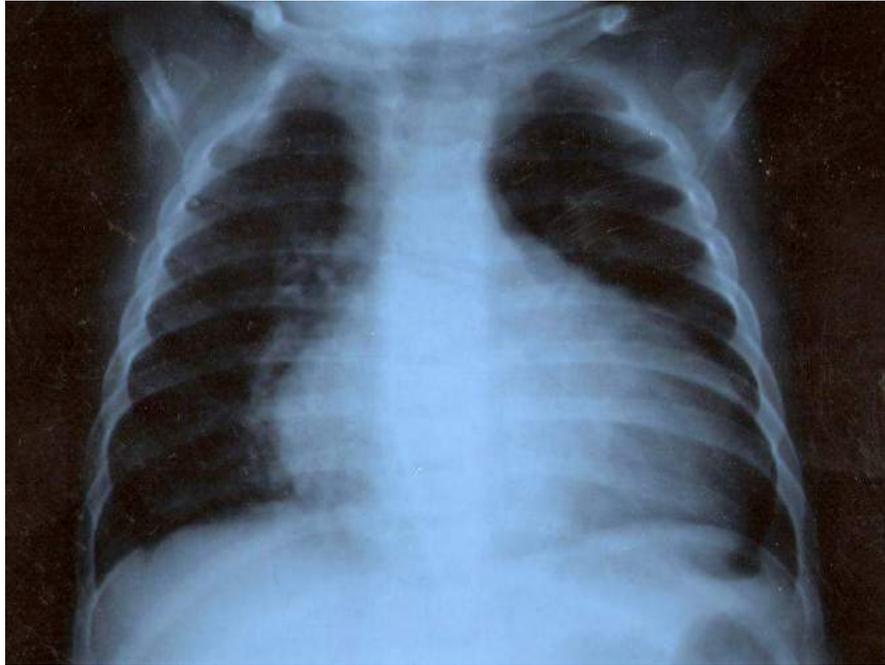
En la mayoría de los lactantes, esta patología se presenta como un cuadro de insuficiencia cardíaca (Ver **Manifestaciones clínicas** en Diagnóstico y tratamiento) con alta mortalidad sin tratamiento. Los niños mayores y adultos con esta cardiopatía suelen ser asintomáticos ya que poseen una abundante red de colaterales entre las coronarias.

Existe entonces gran variabilidad en la presentación, que va desde el infarto de miocardio y la insuficiencia cardíaca descompensada en un niño menor de 1 año hasta el

soplo de insuficiencia mitral en un paciente asintomático de presentación tardía, que puede complicarse con el desarrollo de muerte súbita.

Diagnóstico:

La radiografía de tórax en los niños más descompensados suele mostrar una severa cardiomegalia (ensanchamiento de la silueta del corazón).



En adultos con escasa repercusión clínica, la radiografía puede ser casi normal.

El electrocardiograma suele evidenciar signos de infarto.

El ecocardiograma muestra el origen de la coronaria anómala, la disminución global de la contractilidad del ventrículo izquierdo y el grado de insuficiencia mitral (Ver **Diagnóstico** en Diagnóstico y tratamiento).

El cateterismo cardíaco continúa siendo el método más efectivo para establecer el diagnóstico con certeza (Ver **Hemodinamia** en Diagnóstico y tratamiento). La inyección de contraste directamente en la arteria aorta muestra la salida de una sola arteria coronaria, la derecha. Su inyección selectiva permite observar que ésta está dilatada y presenta un trayecto sinuoso. A veces, pueden observarse colaterales intercoronarias por las cuales el contraste llega a la arteria pulmonar.

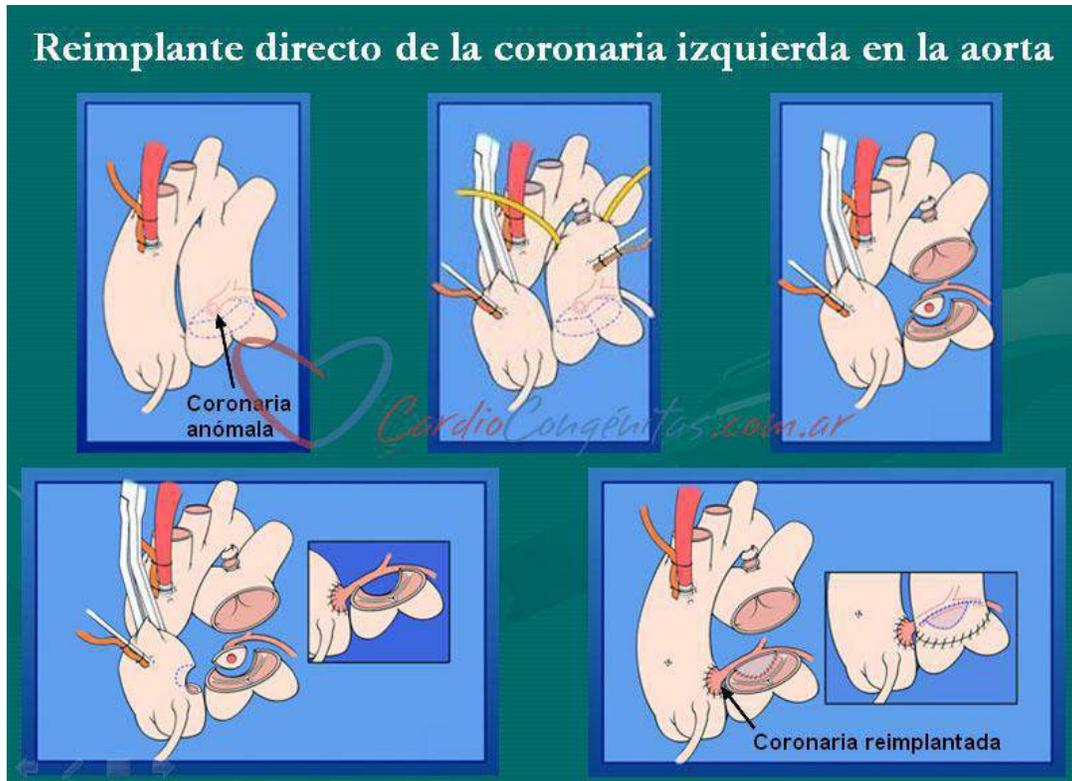
Tratamiento:

La indicación quirúrgica hoy en día es clara: paciente con diagnóstico confirmado de ALCAPA debe operarse. El pronóstico sin tratamiento quirúrgico es malo.

La escasa edad no debe ser considerada un factor de riesgo y contraindicar la cirugía. Los pacientes estables, independientemente de su edad, deben ser operados prontamente. Posponer la intervención quirúrgica implica riesgo de deterioro clínico, no sólo en los lactantes, sino también en pacientes mayores asintomáticos en los que esta patología puede derivar en la muerte súbita precedida o no por síntomas de dolor precordial, insuficiencia cardíaca o arritmias.

El objetivo de la cirugía consiste en restablecer el sistema de doble irrigación coronaria. Esta cirugía produce un importante impacto positivo sobre la historia natural de la enfermedad, con baja mortalidad y una marcada mejoría de la función del ventrículo izquierdo.

Existe amplia variedad de técnicas para restablecer este sistema de irrigación dado por las 2 coronarias. Se utiliza circulación extracorpórea con hipotermia moderada o profunda y se para el corazón (Ver **Cirugía** en Diagnóstico y tratamiento). Luego se desconecta la coronaria izquierda de la arteria pulmonar con una porción de tejido circundante y se la reimplanta en la aorta.



En algunos casos, puede ser necesaria la construcción de un pequeño túnel en el interior de la arteria pulmonar para reconectar la coronaria (técnica de Takeuchi).

Si bien algunos grupos reparan la válvula mitral en todos los pacientes con insuficiencia moderada a severa, existe actualmente consenso en que esta reparación no debe ser practicada de rutina, ya que en la mayoría de los casos, con sólo reimplantar la coronaria izquierda se reduce la insuficiencia mitral en un grado importante.

Pronóstico:

El pronóstico y la calidad de vida son excelentes una vez superadas la cirugía y el postoperatorio (Ver **Postoperatorio** en Diagnóstico y tratamiento). Los síntomas y signos de insuficiencia cardíaca desaparecen. La dilatación del corazón habitualmente retrograda y el ventrículo izquierdo recupera rápidamente su función. La insuficiencia mitral disminuye de manera importante. Si no lo hiciera, es conveniente realizar estudios para descartar que la coronaria izquierda reconectada a la aorta no se haya obstruido (Ver **Seguimiento y control** en Diagnóstico y tratamiento).