

# A veces el electrocardiograma es la clave diagnóstica

DRES. ALEJANDRO CUESTA, PEDRO CHIESA, CARLOS PELUFFO

**HISTORIA CLÍNICA**

Lactante de 3 meses de edad, sexo femenino, raza blanca, proveniente de Canelones, sin antecedentes patológicos familiares ni personales a destacar.

Ingresa a la unidad de cuidados intensivos cardiológicos pediátricos. Presenta polipnea, taquicardia, hipersudoración y rechazo del alimento de tres días de evolución. Al examen físico: palidez cutáneo mucosa, hipoperfusión periférica y hepatomegalia a 3 cm del reborde costal; pulsos presentes y similar amplitud en los cuatro miembros, presión arterial sistólica de 68 mmHg, sin latidos patológicos y un ritmo regular de 130 cpm sin soplos; estertores crepitantes bibasales en ambos campos pulmonares. El diagnóstico al ingreso fue de insuficiencia cardíaca descompensada.

Se había realizado una radiografía de tórax y un electrocardiograma (ECG). En la radiografía se observaba un aumento importante de la silueta cardiopericárdica y signos claros de edema pulmonar.

El ECG se muestra en la figura 1. Se observa un ritmo sinusal con una frecuencia de 136 latidos por minuto, siendo el rango normal para la edad entre 110-180 latidos por minuto. Ondas P e intervalo PR normales.

La duración del QRS está prolongada a expensas de su sector terminal. Mide 110 ms y lo máximo normal a esta edad es 80 ms. El eje eléctrico medio del QRS en el plano frontal está a 10 grados, siendo el valor normal a esta edad entre 10 y 120 grados. Presenta una onda S en V1 de 22 mm, para un máximo normal de 15 mm. Una onda R en V5 de 30 mm, para un máximo normal de 20 mm. La relación R/S en V1 es de 0,4, siendo el mínimo normal a esta edad 1. El voltaje de la onda R de V1 es menor que el voltaje de la onda R de V6, a la inversa de lo normal <sup>(1)</sup>. Todos los signos anormales del QRS mencionados son comunes a

muchas cardiopatías congénitas y adquiridas que determinan sobrecarga o dilatación del ventrículo izquierdo.

Continuando con el análisis de la morfología del QRS se observan ondas Q muy profundas en las derivadas izquierdas DI, aVL y de V3 a V6. Este hecho podría sugerir el diagnóstico de infarto ántero-lateral extenso, patología que no suele plantearse a esta edad. A los 3 meses de edad, y en el contexto de una miocardiopatía con esta evolución, es muy sugestivo de origen anómalo de la arteria coronaria izquierda. Con ese diagnóstico presuntivo, basado en el ECG, se procedió a avanzar en su estudio.

Se solicitó un ecocardiograma que mostró dilatación de cavidades izquierdas, función sistólica del ventrículo izquierdo severamente disminuida, hipoquinesia global con aquinesia septal y fracción de eyección de 16%. También se observó una insuficiencia mitral leve pero el informe descartaba la presencia de anomalías congénitas.

En base a la sospecha clínica basada en el ECG se indicó y realizó un cateterismo cardíaco. En la figura 2 se muestra una foto tardía de la ventriculografía izquierda luego de una inyección prolongada. Se observa el ventrículo izquierdo francamente dilatado, una aorta normal y la arteria coronaria derecha que se origina normalmente en la misma. Afuera y debajo del arco aórtico se observa un vaso que llega hasta la arteria pulmonar. Es la arteria coronaria izquierda que, con su flujo invertido, drena y tiñe débilmente la arteria pulmonar. En la figura 3 se muestra una coronariografía derecha selectiva en proyección oblicua izquierda. Allí se ve aun más claramente la arteria coronaria izquierda drenando en la arteria pulmonar.

**TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN**

Confirmado el diagnóstico y una vez estabilizada la paciente mediante tratamiento médi-

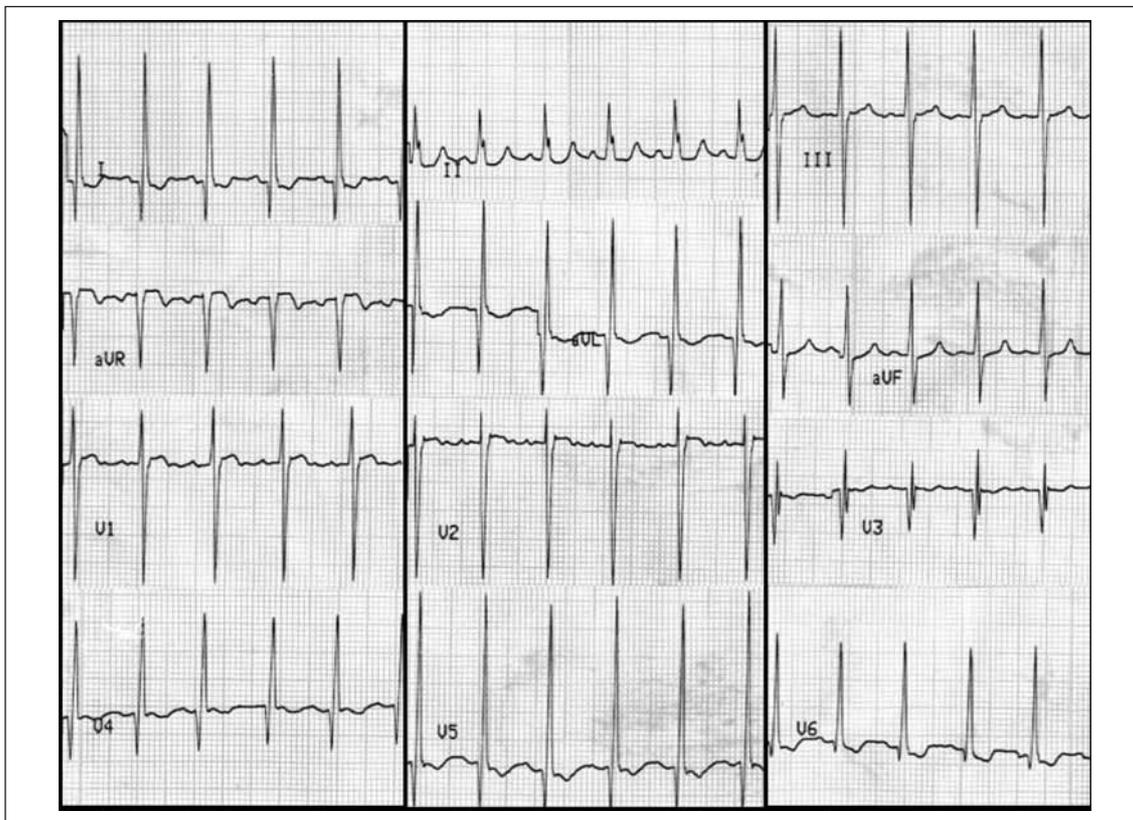


FIGURA 1

co fisiopatológico, se realizó la cirugía cardíaca correctiva. Consistió en el reimplante de la arteria coronaria izquierda en la aorta ascendente. No hubo complicaciones en la cirugía ni posteriormente. Luego de ocho meses la niña está sin síntomas y la fracción de eyección ventricular izquierda ha alcanzado 49%. En el ECG persisten las ondas Q, aunque con menor amplitud.

#### COMENTARIOS

Al origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en la arteria pulmonar se le conoce con la sigla del inglés ALCAPA (Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery). Fue descrito inicialmente por Brooks en 1885<sup>(2)</sup> y el cuadro clínico por Bland, White y Garland en 1933<sup>(3)</sup>. Debido a ello también se lo conoce como síndrome de Bland, White y Garland.

No hemos encontrado datos epidemiológicos confiables, pero es muy poco frecuente. Algunos autores aceptan una prevalencia de 1 en 300.000 nacidos vivos, pero ese dato epidemiológico proviene de la era precordio-

gráfica y es citado en los textos hasta la actualidad. En nuestro centro encontramos una prevalencia de 0,46% en las 3.509 cirugías cardíacas (en cardiopatías congénitas) realizadas en los últimos 15 años.

En la vida intrauterina, bajo el régimen de circulación fetal, las resistencias arteriolares pulmonares elevadas mantienen una presión pulmonar suficiente para perfundir el ventrículo izquierdo a través de la arteria coronaria izquierda, con sangre oxigenada procedente de la placenta. Es por ello que no tiene mayores consecuencias y el niño nace "normal".

Luego del nacimiento el trabajo del ventrículo izquierdo aumenta enormemente, las resistencias pulmonares caen y cuando la presión diastólica en la arteria pulmonar desciende por debajo de la presión diastólica del ventrículo izquierdo el flujo en esta coronaria se invierte, dirigiéndose desde el ventrículo izquierdo hacia la arteria pulmonar. Esto determina una isquemia marcada y permanente que evoluciona al infarto y a la dilatación. Se puede presentar con dolor, que se manifiesta a esta edad por irritabilidad y llanto.

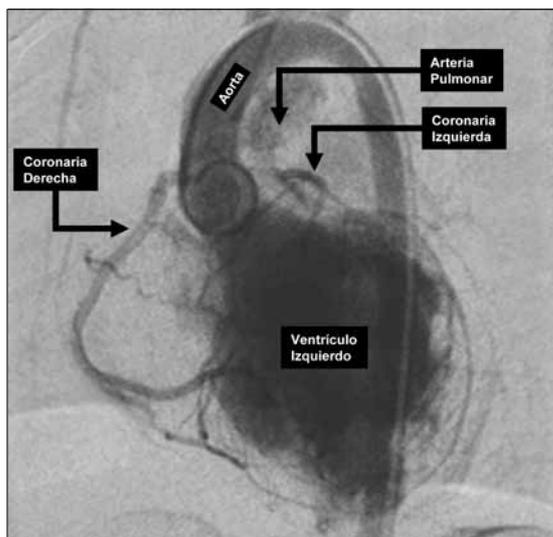


FIGURA 2

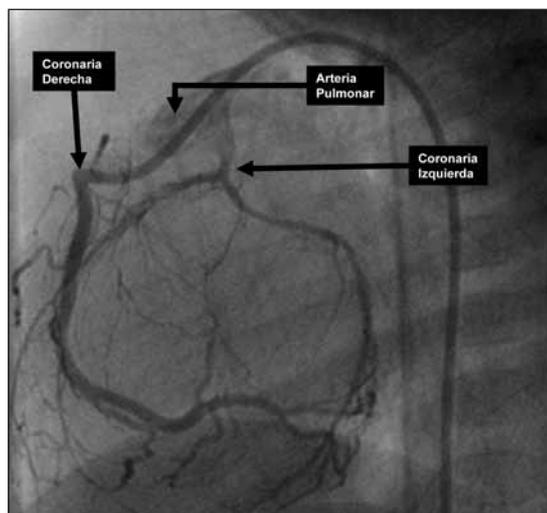


FIGURA 3

Pero lo más frecuente es la falla cardíaca congestiva y/o las arritmias ventriculares. Es una patología con alta mortalidad por lo que su tratamiento quirúrgico se debe realizar lo antes posible.

En algunos casos se desarrolla una amplia conexión intercoronaria y la unión de la arteria coronaria izquierda con la arteria pulmonar es estrecha. Ello puede permitir la evolución del paciente hasta edades mayores sin la evidencia clínica que motiva la sospecha. Hemos visto una niña de 14 años a quien se le realizó un ECG en forma casual y a partir de allí el diagnóstico. Tenía un ventrículo izquierdo no dilatado y su contractilidad global era normal.

El síndrome de ALCAPA se puede asociar a ductus arterioso permeable, comunicación interventricular, tetralogía de Fallot y coartación de aorta. A veces por medio de éstas se llega al diagnóstico.

El diagnóstico diferencial puede plantearse con patologías digestivas, urológicas, broncopulmonares, miocarditis y miocardiopatía dilatada idiopática.

El ECG presenta signos de isquemia y/o infarto anterolateral en más de 80% de los casos. Las ondas Q mayores de 3 mm de profundidad y de 30 ms de duración en D1, aVL, derivaciones precordiales izquierdas y las alteraciones del segmento ST son signos muy sensibles y específicos de esta enfermedad (4).

Con la experiencia y tecnología actual, el ecocardiograma puede ver claramente la anomalía y sellar el diagnóstico, aunque, como vimos, no siempre es así (5-7). También disponemos de nuevas técnicas no invasivas de imagen

con alta sensibilidad y especificidad como la tomografía computada multicorte.

Cuanto más precoz el diagnóstico y por ende el tratamiento, mayores posibilidades de recuperación de la funcionalidad del ventrículo izquierdo.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Dickinson DF. The normal ECG in childhood and adolescence. *Heart* 2005; 91: 1626-30.
2. Brooks HS. 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. *J Anat Physiol* 1885; 20: 26-9.
3. Bland EF, White PD, Garland J. Congenital anomalies of the coronary arteries: report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Am Heart J* 1933; 8: 787-801.
4. Johnsrude CL, Perry JC, Cecchin F, Smith EO, Fraley K, Friedman RA, et al. Differentiating anomalous left main coronary artery originating from the pulmonary artery in infants from myocarditis and dilated cardiomyopathy by electrocardiogram. *Am J Cardiol* 1995; 75: 71-4.
5. Menahem S, Venables AW. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: a 15 year sample. *Br Heart J* 1987; 58(4): 378-84.
6. Aryanpur I. Progressive infarction in anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery: an indication for early surgery. *Chest* 1972; 62(3): 292-6.
7. 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: 403-25.