

## Ectasia congénita de las arterias coronarias e hiperinsulinismo: ¿sólo una coincidencia?

M. Marrero Calvo, A. Martín Sanz, L. González Martín, A. Jiménez Martín, M. Jiménez Saucedo, F. Rubio Rodríguez, S. Rupérez Peña, H. Benito Pastor, J.M. Maíllo  
*Servicio de Pediatría. Hospital «Nuestra Señora de Sonsoles». Ávila*

### Resumen

Se presenta el caso de un recién nacido con ectasia congénita de las arterias coronarias. Se repasan la frecuencia, la etiología, la clínica y la evolución de esta entidad, así como su posible relación con el hiperinsulinismo que también presentaba el paciente.

**Palabras clave:** Ectasia congénita de coronarias, hiperinsulinismo, Kawasaki neonatal.

### Abstract

*Title:* Congenital ectasia of coronary e hyperinsulinism: just a coincidence?

The case of a newborn with congenital coronary artery ectasia is presented. Frequency, etiology, and clinical evolution of this entity and its possible relationship with hyperinsulinism also presented the patient is reviewed.

**Keywords:** Congenital ectasia of coronary, hyperinsulinism, neonatal Kawasaki.

### Introducción

La ectasia congénita de las arterias coronarias es una entidad excepcional en pediatría, con una frecuencia no establecida. En los pocos casos comunicados, se ha encontrado asociada a asfixia, sepsis, retraso del crecimiento intrauterino, fístulas coronarias, enfermedad de Kawasaki neonatal y formando parte de algún síndrome poco común. Dependiendo de la etiología, la evolución de la ectasia podrá ser diferente, pero la tendencia a la resolución espontánea es la evolución natural. Presentamos el caso de un recién nacido diagnosticado de ectasia congénita de coronarias, coincidiendo con un cuadro de hiperinsulinismo transitorio.

Fecha de recepción: 7/07/14. Fecha de aceptación: 16/10/14.

**Correspondencia:** M.F. Marrero Calvo. Servicio de Pediatría. Hospital «Nuestra Señora de Sonsoles». Avda. Juan Carlos I, s/n. 05004 Ávila. Correo electrónico: manmarrero@hotmail.com

**Cómo citar este artículo:** Marrero Calvo M, Martín Sanz A, González Martín L, Jiménez Martín A, Jiménez Saucedo M, Rubio Rodríguez F, et al. Ectasia congénita de las arterias coronarias e hiperinsulinismo: ¿sólo una coincidencia? Acta Pediatr Esp. 2015; 73(4): e83-e87.

## Caso clínico

Se trata de un recién nacido varón fruto de una gestación que cursó con normalidad. Era el primer hijo de una madre de 30 años de edad, sana, con serología connatal negativa e inmune a la rubéola. No presentó infecciones intercurrentes en el embarazo ni tomó tratamiento farmacológico activo. En la semana 28 fue diagnosticada de diabetes gestacional, que se controló con tratamiento dietético sin requerimiento de insulina. El niño nació a las 36+3 semanas de edad gestacional (EG) por cesárea, dado el riesgo de pérdida de bienestar fetal, con un test de Apgar de 9/10. Se llevó a cabo una reanimación de tipo I, el pH de cordón era de 7,20 y la somatometría se situaba en el percentil 25.

A las 2 horas de vida, el recién nacido presentó una hipoglucemia (25 mg/dL) sintomática, en forma de temblor fino, por lo que se inició alimentación precoz. Ante la persistencia del cuadro se requirió el inicio de fluidoterapia i.v. por vía periférica. En los siguientes 6 días las necesidades totales de glucosa llegaron a ser de 27 mg/kg/min (el paciente precisó una vía central), asociándose a tratamiento con actocortina (5 mg/kg/día). Sólo se controló la glucemia cuando se inició el tratamiento con diazóxido.

Se realizaron pruebas complementarias: estudios básicos de sangre y orina, determinación de amonio, hormonas (insulina, péptido C, GH, ACTH, cortisol, hormonas tiroideas), pruebas metabólicas (aminoácidos, ácidos orgánicos y acilcarnitinas) y estudios de imagen (ecografía abdominal y trasfontanelar). El recién nacido fue diagnosticado de hiperinsulinismo, dadas las cifras de insulina inapropiadamente elevadas para la hipoglucemia persistente y sintomática que presentaba. Desde el sexto día de vida fue posible disminuir de manera progresiva los aportes de glucosa y medicación, manteniendo cifras de glucemia normales con aportes exclusivos de lactancia materna a los 16 días del ingreso.

Paralelamente al cuadro clínico de hipoglucemia, a las 24 horas de vida se auscultaba un soplo sistólico I/VI en el borde esternal izquierdo (BEI); el resto de exploración cardiológica era normal. Se realizó una ecocardiografía, en la que se detectó la presencia de ectasia de las arterias coronarias y un conducto arterioso restrictivo, posible causa del soplo cardíaco. La coronaria derecha (figura 1) medía 18 mm (Z-score para la superficie corporal de 3,34) y la coronaria izquierda (figura 2) 21 mm (Z-score de 3,68 para la superficie corporal). Se realizó un electrocardiograma y la determinación de marcadores cardíacos (CPK y troponina), que resultaron normales. En las ecocardiografías posteriores se apreciaba la desaparición del conducto y la disminución progresiva de la ectasia de ambas coronarias. A los 2 meses de vida el paciente presentaba una ecocardiografía normal (figura 3).

## Discusión

En pediatría, una búsqueda sobre la ectasia de las arterias coronarias nos remite a la enfermedad de Kawasaki, principal causa de alteración de las coronarias en la infancia. Sin embargo, al introducir el matiz «congénita», surgen dificultades para encontrar bibliografía sobre esta entidad.

No hay una frecuencia establecida<sup>1,2</sup>, ni siquiera una definición de ectasia congénita de las arterias coronarias. En los adultos, se define ectasia parcial coronaria como la presencia de un segmento coronario con un diámetro, al menos, 1,5 veces mayor del segmento adyacente. En pediatría nos basamos en

ecuaciones para determinar los Z-scores según la superficie corporal del niño en el momento de la exploración<sup>3</sup>.

El plano ecocardiográfico ideal para realizar las mediciones es el paraesternal eje corto, donde habitualmente evaluamos el origen de ambas coronarias y la bifurcación de la coronaria izquierda. En este caso, los Z-scores obtenidos eran de 3,34 y 3,68 para la coronaria derecha e izquierda, respectivamente.

En cuanto a la etiología, esta entidad se ha relacionado con la asfixia, el retraso del crecimiento intrauterino, la sepsis, las fistulas y las anomalías en el origen de las coronarias<sup>1</sup>, así como formando parte de entidades ya de por sí no habituales, como el síndrome de hiper-IgE o de Leopard<sup>4,5</sup>.

Existe algún caso en formas incompletas de Kawasaki neonatal, por lo que se ha planteado la posibilidad de que la ectasia coronaria pueda formar parte de la fase convaleciente de esta enfermedad, cuya fase inicial y activa habría ocurrido intraútero<sup>1,2</sup>.

En este caso no hemos podido relacionar la alteración coronaria con ninguna de las entidades anteriormente descritas, y sólo la coincidencia con el hiperinsulinismo transitorio hace plantearnos la posible existencia de alguna relación entre las dos entidades. Es conocido el papel de la insulina como factor de crecimiento directo en las células vasculares. En los adultos se ha observado que el hiperinsulinismo puede actuar como factor de crecimiento de las células vasculares y la matriz extracelular, provocando una ectasia de las arterias coronarias<sup>6</sup>.

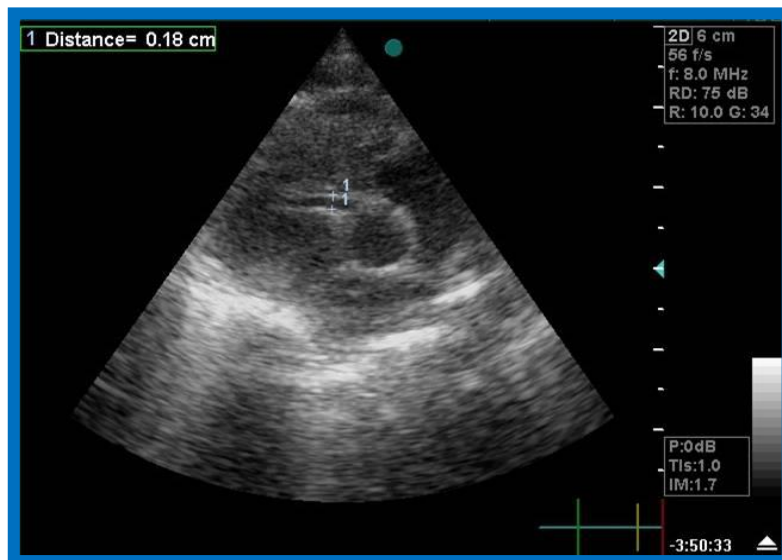
En cuanto a su evolución, la tendencia a la resolución espontánea sería la norma cuando la ectasia es secundaria a una situación aguda y transitoria<sup>1</sup>. Cuando la ectasia forma parte de alguna entidad concreta (enfermedad de Kawasaki, síndrome de Leopard, síndrome de IgE), el carácter temporal ya no está tan claro y la posibilidad de persistencia en el tiempo parece ligada a la propia enfermedad<sup>4,5</sup>.

Con respecto al tratamiento, el carácter transitorio de esta entidad nos llevaría a mantener una actitud inicialmente expectante. No obstante, en las entidades donde existe la posibilidad de una evolución subaguda/crónica, podría plantearse un tratamiento antiagregante, teniendo en cuenta la enfermedad de base y el grado de ectasia de las arterias coronarias<sup>1,2</sup>.

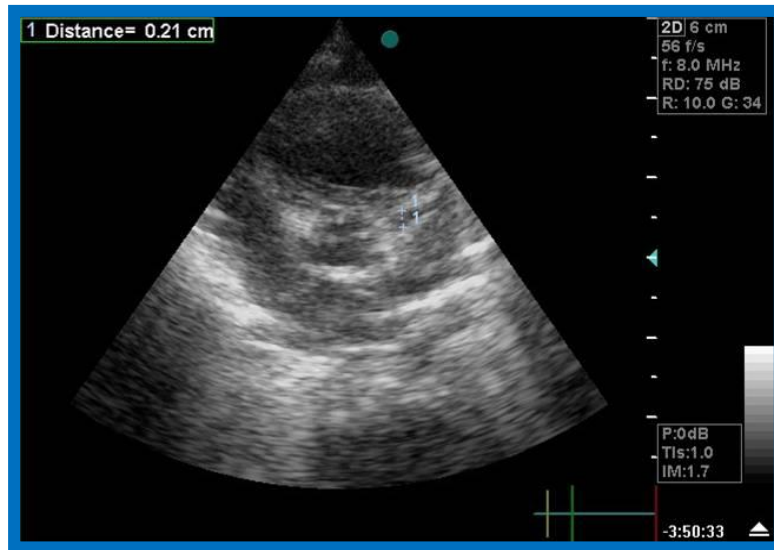
## **Bibliografía**

1. Parashar R, Lysecki PJ, Mondal T. Diffuse coronary artery dilatation in a neonate: a case report. *J Neonat Perinat Med.* 2013; 6: 263-266.
2. Bhatt ST, Hageman JR, Bartlett A, Trivedi K. A 12 -week-old male with a 10-day history of fever. *Pediatr Ann.* 2014; 43: e11-5.
3. Dallaire F, Dahdah N. New equations and a critical appraisal of coronary artery Z scores in healthy children. *J Am Soc Echocardiogr.* 2011; 24: 60-74.
4. Yavuz H, Chee R. A review on the vascular features of the hyperimmunoglobulin E syndrome. *Clin Esp Immunol.* 2010; 159: 238-244.

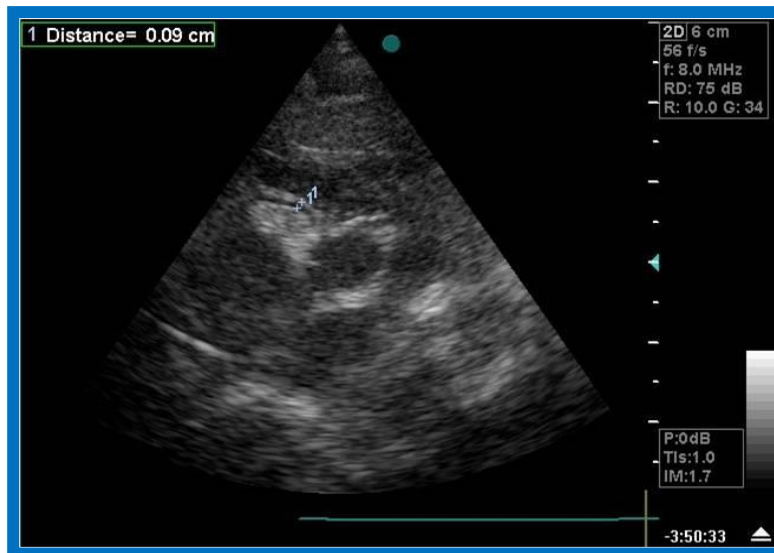
5. Iwasaki Y, Horigome H, Takahashi-Igar M, Kato Y, Razzaque MA, Matsuoka R. Coronary artery dilatation in Leopard syndrome. A child case and literature review. *Congenit Heart Dis.* 2009; 4: 38-41.
6. Murase Y, Yagi K, Kobayashi J, Nohara A, Asano A, Koizumi J, et al. Association of coronary artery ectasia with plasma insulin levels in Japanese men of heterozygous familial hypercholesterolemia with the low-density lipoprotein receptor gene mutation K790X. *Clin Chim Acta.* 2005; 355: 33-39.



**Figura 1.** Dilatación de la arteria coronaria derecha, con un diámetro máximo de 1,8 mm



**Figura 2.** Dilatación de la arteria coronaria izquierda, con un diámetro máximo de 2,1 mm



**Figura 3.** Arteria coronaria derecha normal a los 2 meses de vida