

# Orígen anómalo de la arteria coronaria izquierda en la arteria pulmonar: síndrome de Bland-Garland-White, reporte de caso

## Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: Bland-Garland-White syndrome

## Origem anómalo da arteria coronária esquerda na artéria pulmonar: síndrome de Bland-Garland-White

Priscilla Ordeñana Sierra<sup>1</sup>, Jaime Sánchez Cevallos<sup>1</sup>, Antonio Fernández Alvarado<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Universidad Católica de Santiago de Guayaquil, Guayaquil, Ecuador

### RESUMEN

El hospital del Niño Francisco de Ycaza Bustamante de Guayaquil es un centro de referencia nacional de cuarto nivel, que cuenta con un programa de cirugías cardiovasculares, ofreciendo de manera gratuita cirugías de corazón y cuidado intensivo pediátrico post-operatorio. Durante el primer año del programa se recopilieron cardiopatías congénitas de escasa prevalencia, siendo una de ellas el síndrome de ALCAPA (origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en la arteria pulmonar). El diagnóstico se realizó mediante cateterismo cardíaco y su tratamiento fue por medio de implantación de la coronaria anómala a la arteria aorta. Esta rara patología, tiene un alto riesgo de falla cardíaca, miocardiopatía dilatada y de muerte por arritmias; por ello la necesidad de detectarla y tratarla a tiempo. En el presente artículo se ilustra un caso, en el que se describe su cuadro clínico, diagnóstico y tratamiento. Dada de alta en buenas condiciones y asistiendo a controles periódicos en el hospital del niño Francisco de Ycaza Bustamante.

**Palabras clave:** Enfermedad de la Arteria Coronaria. Enfermedades de las Válvulas Cardíacas. Volumen Sistólico. Sístole.

### ABSTRACT

The Francisco de Ycaza Bustamante Children's Hospital of Guayaquil is a fourth level national reference center, which features a cardiovascular surgery program, offering free heart surgeries and postoperative pediatric intensive care. During the first year, low prevalence congenital heart diseases were collected; one of them was the ALCAPA syndrome (anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery). The diagnosis was made by cardiac catheterization and treatment was given through implantation of the anomalous coronary artery to the aorta. This rare disease has a high risk of heart failure, dilated cardiomyopathy and death from arrhythmias, hence the need for early detection and timely treatment. This article illustrates a case in which the clinical picture, diagnosis and treatment are described. Discharged in good condition and attending regular checks at the Francisco de Ycaza Bustamante de Guayaquil Children's Hospital.

**Keywords:** Coronary Artery Disease. Heart Valve Diseases. Stroke Volume. Systole.

### RESUMO

O Hospital de crianças Francisco de Ycaza Bustamante de Guayaquil é um centro de referência nacional de quarto nível, que conta com um programa de cirurgias cardiovasculares, oferecendo de maneira gratuita cirurgias de coração e cuidado intensivo pediátrico post-operatório. Durante o primeiro ano do programa, se recopilaram cardiopatias congênitas de pouca prevalência, sendo uma delas o síndrome de ALCAPA (origem anômalo da artéria coronária esquerda na artéria pulmonar). O diagnóstico realizou-se mediante cateterismo cardíaco e seu tratamento foi por implantação da coronaria anômala à artéria aorta. Esta rara patologia, tem um alto risco de falha cardíaca, miocardiopatia dilatada e de morte por arritmias; por isto, a necessidade de detectar-na e tratar-na a tempo. No presente artigo, ilustra-se um caso, no qual se descreve seu quadro clínico, diagnóstico e tratamento. Dada a alta em boas condições e assistindo aos controles periódicos no Hospital de crianças Francisco de Ycaza Bustamante.

**Palavras-chave:** Doença da Arteria Coronariana. Doenças das Valvas Cardíacas. Volume Sistólico. Sístole.

## Introducción

El origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en la arteria pulmonar, o síndrome de ALCAPA (por sus siglas en inglés: Anomalous Left Coronary Artery From The Pulmonary Artery), es una cardiopatía congénita rara, que inicialmente describió Brooks en 1885 y cuyo cuadro clínico identificaron Bland, White y Garland en 1933.

Produce isquemia miocárdica con disfunción ventricular izquierda (VI) e insuficiencia mitral (IM) de grado variable. Sin tratamiento quirúrgico, la mortalidad es inaceptablemente elevada. Las técnicas actuales han modificado la historia natural de esta enfermedad mediante el restablecimiento de un sistema bicoronario.<sup>2,3,8,11</sup>

Se presenta un caso clínico de síndrome de ALCAPA, cardiopatía de rara incidencia y de cuadro clínico inespecífico, con el objeto de dar a conocer la magnitud del trabajo en equipo cardiovascular para el diagnóstico, tratamiento y recuperación de pacientes que usualmente tienen pronóstico desfavorable.

Se trata de una paciente lactante menor valorada por el programa de cirugía cardiovascular, siendo admitida y recibiendo tratamiento quirúrgico, antes no realizado en nuestro medio, con manejo complejo en la terapia intensiva y que actualmente lleva un seguimiento posquirúrgico en el servicio de Cardiología del hospital Francisco de Ycaza Bustamante con estatus muy bueno.

### Descripción del caso

Se trata de una paciente de género femenino de cinco meses de vida, peso 4,4 kg y 54 cm de talla que presentó un cuadro clínico de sudoración cefálica y status gripal desde su nacimiento, tres meses previos a su estudio evolucionó con irritabilidad y disnea, por lo que fue admitida en un centro de salud donde una radiografía de tórax reportó leve cardiomegalia, y un ecocardiograma inicial que detectó una miocardiopatía dilatada con función sistólica comprometida, IM, Fracción eyección 30 % y origen anómalo de arteria coronaria, siendo confirmado con cateterismo cardiaco en donde la arteriografía coronaria mostró el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda, en el tronco de la arteria pulmonar, (figura 4). La paciente fue referida al hospital Francisco de Ycaza Bustamante donde fue reevaluada, confirmándose su diagnóstico y siendo admitida para su reparación quirúrgica.



Figura 1. Rx ap de tórax: se observa cardiomegalia debido a crecimiento de cámaras derechas y tronco de AP prominente.



Figura 2. EKG mostrando ritmo sinusal, hipertrofia ventricular izquierda.



Figura 3. Cateterismo muestra ausencia de coronaria izquierda en la raíz aórtica y origen anómalo de ésta en la arteria pulmonar.

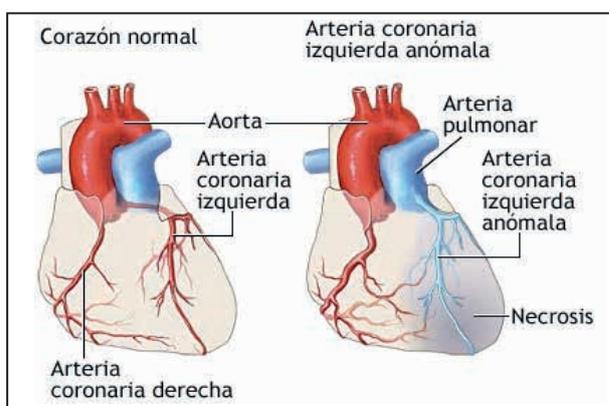


Figura 4. Vasos sanguíneos en corazón normal (i) vs. origen anómalo de arteria coronaria izquierda.

**Procedimiento programado:** anastomosis de la coronaria izquierda a la arteria aorta y plastia de la arteria pulmonar.

**Cirugía:** tiempo de permanencia en CEC: 79 minutos, se realizó apertura del tronco de la AP, disección de arteria coronaria izquierda de zona posterior de AP y anastomosis en región lateroposterior de Ao. Se aproximó el segmento proximal y distal de AP con parche de Cor Matrix®.

**Complicaciones de cirugía:** hipertensión arterial (HTA)

### Medicación administrada en cirugía:

Nitroprusiato: 1 mcg/kg/min.  
Milrinone: 0.5 mcg/kg/min.  
Dopamina: 5 mcg/kg/min.

### Manejo en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP):

Respiratorio: ventilación mecánica por 4 horas luego de lo cual es extubada.

**Hemodinámico:**

Nitroprusiato hasta 2 mcg/kg/min, siendo retirado a las 24 horas.

Milrinone manejado hasta 0.5 mcg/kg/min, por el lapso de 48 horas.

Furosemida en infusión a 0.1 ml/kg/hr por 24 hrs, luego, iv y vo 1mg/kg/día.

Captopril, dosis inicial 0.1 mg/kg/dosis, actual con 0.5 mg/kg/dosis.

Carvedilol, dosis de 1 mg/kg/dosis hasta la actualidad.

ASA: 5 mg/kg/ día hasta la actualidad.

**Gastrointestinal:**

Omeprazol 1mg/kg/dosis por 48 horas

**Analgesia:**

Ketorolaco 0.3 mg/kg/dosis por 24 hrs.

Acetaminofen 15 mg/kg/dosis por 72 horas.

**Seguimiento ecográfico posquirúrgico:**

Función sistólica del VI aceptable, ha recuperado la contracción a nivel de la cara lateral. La regurgitación mitral se ha reducido al 10 %, fracción de eyección 50 %.

**Discusión**

En 1886 Bruds describió el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda, también llamado síndrome de Bland-White-Garland, el defecto congénito más frecuente de las arterias coronarias representando una de las causas más comunes de isquemia miocárdica e infarto en niños con una mortalidad de 90 % durante el primer año de vida. Se presenta en uno de cada 300.000 nacidos vivos y corresponde a 0,25 y 0,5 % de todas las cardiopatías congénitas. En ocasiones se asocia a otras cardiopatías congénitas, como son la transposición de grandes vasos (TGV), la atresia pulmonar con *septum* intacto, la tetralogía de Fallot y el tronco arterioso.<sup>1,3,4,5</sup>

Aunque la presentación clínica en infantes y adultos puede variar desde ser asintomático, hasta tener intolerancia al ejercicio, dolor torácico y muerte súbita, se pueden distinguir dos patrones clínicos: el tipo infantil y el adulto. El primero es más frecuente manifestándose como trastornos respiratorios, pobre ganancia de peso, irritabilidad con la actividad física, falla cardiaca congestiva, IM, arritmias, infarto del miocardio y muerte súbita.<sup>7,11</sup>

En la pediatría se describe como principal patrón de presentación la falla cardiaca por miocardiopatía dilatada.<sup>1,3,4,8,11</sup> En el tipo adulto, los síntomas durante la infancia pueden ser

menores, debido a un sistema de colaterales desde la arteria coronaria derecha que mejora el flujo a través de la coronaria izquierda. En esta forma tardía es característico el paro cardiaco, en muchos casos letal, durante el ejercicio.<sup>3,4,10,16</sup>

En la exploración física hay signos de bajo gasto cardiaco, con pulsos débiles, llenado capilar pobre, piel fría y húmeda. A la palpación cardiaca hay crecimiento del VI y es frecuente la hepatomegalia. A la auscultación cardiaca los soplos son poco característicos o ausentes y suele existir un ritmo de galope. Este cuadro clínico con anastomosis intercoronarias inadecuadas constituye el 80-85% de los casos.<sup>2,3,6,11,14</sup>

La radiografía de tórax muestra una silueta cardiaca que varía de cardiomegalia en pacientes muy enfermos, a normal o casi normal. A nivel pulmonar, se puede encontrar congestión venosa que acompaña a la falla ventricular. La dilatación de cámaras izquierdas es la característica radiológica más común.<sup>11</sup>

En el electrocardiograma, el ritmo sinusal es lo usual, aún en la presencia de regurgitación mitral. Existen signos típicos de infarto anterolateral; las ondas Q largas y profundas aparecen típicamente en las derivaciones D1 y aVL, y en V4-V6. Es frecuente ver signos de hipertrofia de VI con desviación del eje hacia la izquierda.<sup>8,9</sup>

Se cree que la alteración embriológica que la produce, es una falla en la conexión del plexo subepicárdico, el cual se une a la porción del tronco arterioso que luego dará origen a la arteria pulmonar. La arteria coronaria derecha nace normalmente del seno aórtico, y se torna tortuosa y dilatada, especialmente en pacientes que sobreviven la infancia. Durante la vida intrauterina, la irrigación coronaria no se compromete porque las altas resistencias pulmonares permiten el flujo anterógrado hacia el sistema arterial coronario.<sup>1</sup>

Al nacimiento el flujo se invierte (retrógrado) por el descenso en las resistencias pulmonares, produciendo un déficit de perfusión al ventrículo izquierdo, isquemia miocárdica y miocardiopatía dilatada con IM secundaria. Esta porción hipoperfundida, pero viable aumenta su masa debido a la replicación de los miocitos secundaria al estímulo hipoxémico.<sup>1,3</sup>

El diagnóstico se establece con certeza a través de ecocardiografía que visualice directamente el origen anormal de la arteria coronaria, el color

anormal del flujo de la arteria coronaria izquierda, o por hallazgos indirectos como disfunción del VI, dilatación ventricular, IM secundaria, colaterales intercoronarias en el *septum* interventricular y marcada tortuosidad y dilatación de la coronaria derecha.<sup>3,11</sup> La prueba de oro es el cateterismo cardiaco con aorto-angiografía. Otras técnicas menos invasivas son la tomografía con contraste, mediante la cual se ha logrado determinar correctamente la disposición anatómica de las arterias coronarias, y la angiografía por resonancia magnética.<sup>3,15</sup> En todos los niños con ALCAPA se indica el tratamiento quirúrgico inmediato ya que la mortalidad sin tratamiento es de 90 % en el primer año de vida. Se ofrecen varias técnicas, como la transferencia de la coronaria a la aorta o la realización de un injerto para *bypass* por un túnel intrapulmonar conocido como procedimiento de Takeuchi.<sup>12</sup>

Se ha aceptado que lo ideal es establecer un doble sistema coronario desde la aorta, que le asegure un flujo adecuado al miocardio; el objetivo es recuperar el mayor tejido miocárdico que pueda estar lesionado pero que sea susceptible de recuperación, si este se establece en forma temprana. Cuando se logra una perfusión anterógrada, es posible que la IM mejore de manera espontánea, requiriéndose reparo en pocas ocasiones.<sup>3,5,11</sup> En el caso del actual reporte, se realizó la transferencia de la coronaria a la aorta, con resultados satisfactorios.<sup>5</sup>

El manejo anestésico debe estar dirigido a la optimización y preservación de una adecuada función ventricular, teniendo en cuenta que estos pacientes tienen pobre reserva miocárdica y disminución de la contractilidad por isquemia o infartos previos. Se recomienda evitar fármacos que aumenten la demanda miocárdica.<sup>3</sup>

El cuidado posquirúrgico fue básico para el éxito del tratamiento y se llevó a cabo en la UCIP del hospital Francisco de Ycaza Bustamante. En general, fue la primera experiencia en el manejo de una paciente de este tipo con favorable evolución probablemente debido al oportuno diagnóstico y manejo. En los controles posquirúrgicos se ha observado, al igual que lo reportan Gutiérrez y cols, la disminución del diámetro del VI, mejoría de la Fracción de eyección y de la IM.<sup>3</sup>

### Conclusiones y recomendaciones

Estos casos resaltan dentro de las causas de falla cardiaca y de miocardiopatía dilatada en el lactante, además de tener una diversidad clínica, dificultad diagnóstica y la necesidad de tratarse a tiempo. Por ello resulta indispensable que el sitio en el cual se

resuelven este tipo de casos, cuente con los equipos necesarios y profesionales entrenados para la resolución oportuna de las diversas cardiopatías que se encuentran en nuestro medio.<sup>13</sup> El conocimiento adquirido en el manejo de este caso clínico, sin duda, es aplicable a futuras intervenciones.

### Referencias bibliográficas

1. Elirub, Navarro José, Herrera Robert, Bosch Fernando. Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en la arteria pulmonar (ALCAPA) en un paciente adulto con disfunción ventricular izquierda: a propósito de un caso. *VITAE Academia Biomédica Digital*, (36), Julio-Diciembre, 2008. [revista en la internet]. Disponible en: <http://www.bioline.org.br/request?va08025>
2. Park Myung. *Cardiología pediátrica*. 5th ed. Texas. Elsevier, 2008. p. 313-315.
3. Jaiber Gutiérrez, MD.; Raúl Pérez, MD.; Clímaco Muñoz, MD.; Gloria Silva, MD.; Virginia Daza, MD. et al". Origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar. *Rev Colomb Cardiol* 2009; 16:112-117.
4. Jiménez Vega José, Gutiérrez Álvarez Rafael, Madhok Manu, Gleason Kelly. Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda originándose de la arteria pulmonar. Reporte de caso y revisión de literatura. *Rev. costarric. cardiol* [revista en la Internet]. 2007 Ene [citado 2011 Sep 07]; 9(1): 33-37. Disponible en: [http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1409-41422007000100006&lng=es](http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1409-41422007000100006&lng=es)
5. Díaz Góngora G, et al. *Cardiología pediátrica*. 1er ed. Bogotá. Mc Graw, 2003. p. 683-685.
6. Lugones Ignacio, Kreutzer Christian, Román María I., Schlichter Andrés J.. Outcomes after Surgical Correction of Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery. *Rev. argent. cardiol*. [revista en la Internet]. 2010 Oct [citado 2011 Sep 08]; 78(5): 411-416. Disponible en: [http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1850-37482010000500007&lng=es](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1850-37482010000500007&lng=es)
7. Base de datos William M. Novick MD. Anomalous left coronary artery. [http://www.researchgate.net/profile/Thomas\\_Sessa/publication/26740906\\_Anomalous\\_left\\_coronary\\_artery\\_from\\_the\\_pulmonary\\_artery\\_intermediate\\_results\\_of\\_coronary\\_elongation/links/0f31753875625e3c8d000000.pdf](http://www.researchgate.net/profile/Thomas_Sessa/publication/26740906_Anomalous_left_coronary_artery_from_the_pulmonary_artery_intermediate_results_of_coronary_elongation/links/0f31753875625e3c8d000000.pdf)
8. Ronderos Miguel. Palacio Guillermo. Gutiérrez Oscar. *Cardiología pediátrica practica*. 1era ed. Colombia. Distribuna. p. 324-326.
9. Arce Casas A, et al. Coronary ischemia secondary to congenital anomaly of the left coronary artery. *An Pediatr (Barce)* 2003; 58 (1): 71-73.
10. Jaiber Gutiérrez, Raúl Pérez, Clímaco Muñoz. Origen Anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar: una serie de casos. *Revista Colombiana de cardiología*; 16(3):112-117, mayo 2009.
11. CorMatrix Cardiovascular, Inc. Disponible en: [www.cormatrix.com](http://www.cormatrix.com)
12. José Lozano Rodríguez, Valentín Carretero Díaz. La derivación a cardiología pediátrica desde atención primaria. Documento solicitud de interconsulta, revista foro pediátrico Hospital San Pedro de Alcántara. Disponible en: [http://spapex.es/pdf/derivacion\\_cardiologia.pdf](http://spapex.es/pdf/derivacion_cardiologia.pdf)
13. Canter, CE, Gutiérrez, Fr, Spray TL, Martin, TC. Diagnosis of anomalous origin of the left coronary artery arising from the pulmonary trunk by color Doppler echocardiography. *Am Heart J* 1988; 116: 885.
14. Pablo García Manzano. Origen anómalo de arteria coronaria derecha desde arteria pulmonar. *Revista de la Federación Argentina de Cardiología*. Volúmen 39, número 2, 2010. 133-135.
15. Naranjo Alfredo, Rivera Katia. Técnica de Takeuchi para síndrome de ALCAPA. *Revista cubana de cardiología* 2012. 18(4): 224-225.
16. Crespo Marcos, Usano Carrasco. Síndrome de Bland-White-Garland. *Acta Pediátrica Española* 2009. 67(7): 338-341.