

Larga supervivencia en paciente con síndrome de ALCAPA no corregido

Presentación de un caso clínico y revisión de la literatura

Júlio César Queiroz de França¹, Moacir Fernandes de Godoy², Mariane Ribeiro Spotti³, Márcio Antonio dos Santos⁴, Flávio Correa Pivatelli⁴, Wilson Pedro Guimarães Neto¹

Resumen

El origen anómalo de la arteria coronaria izquierda de la arteria pulmonar (síndrome de Bland-White-Garland o ALCAPA: *anomalous left coronary artery from the pulmonary artery*) es una cardiopatía congénita rara. Se presenta predominantemente en la infancia y sus principales formas de presentación son la insuficiencia cardíaca y la isquemia miocárdica. La supervivencia hasta la edad adulta es inusual. Si no se trata, la mortalidad por el síndrome ALCAPA se acerca al 90% en la infancia, por lo que el reconocimiento precoz y el tratamiento quirúrgico son esenciales.

Se presenta el caso de una mujer de 56 años, con diagnóstico de síndrome de ALCAPA y empeoramiento de la clase funcional por disnea.

Insuf Card 2018; 13(1): 45-49

Palabras clave: Síndrome de Bland-White-Garland - Anomalías coronarias - Angiotomografía coronaria

Introducción

El origen anómalo de la arteria coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar (ALCAPA: *anomalous left coronary artery from the pulmonary artery*) fue descrita por primera vez por Brooks en 1885¹. La primera descripción clínica, en conjunto con hallazgos de autopsia, fue realizada por Bland y colaboradores, en 1933, por ello la anomalía fue llamada de Bland-White-Garland en 1962. Fue entonces que Fontana y Edwards relataron una casuística con más de 50 pacientes *post mortem*, demostrando que la mayoría de los pacientes habían muerto antes de convertirse en adultos^{2,3}.

El defecto embriológico inicial ocurre en la población de células de la cresta neural (CCN) cardíaca del embrión aún en su fase inicial. Estas células emigran de la porción lateral del tubo neural embrionario hacia

el tronco aortopulmonar común, contribuyendo a la formación del arco y la válvula aórtica, la capa media de la arteria pulmonar (AP), la posición y el origen de las arterias coronarias y de sus *ostium*, además de las fibras neurovegetativas del corazón. El curioso curso temporal de presentación provoca la elevación de la presión pulmonar neonatal y en los niveles de oxigenación previstos para el desarrollo inicial normal⁴⁻⁶.

Después del nacimiento, el declive gradual de la presión pulmonar y la oxigenación llevan paulatinamente a una baja presión de perfusión y sangre hipóxica a la arteria coronaria izquierda (ACI). A los 3 meses, el cierre del *ductus* arterioso lleva a la angina, a la fibrosis endocárdica y a la cardiomiopatía isquémica. Esto predispone a la isquemia miocárdica. Los vasos colaterales se desarrollan entre las arterias coronarias derecha e izquierda, y pueden proporcionar perfusión adecuada al

¹ Médico residente de cardiología. Servicio de Hemodinámica y Cardiología Invasiva. Facultad de Medicina de San José del Río Negro. São Paulo. Brasil.

² Docente libre de cirugía cardiovascular. Profesor adjunto. Facultad de Medicina de San José del Río Negro. São Paulo. Brasil.

³ Especialista en Cardiología y Cardio-Radiología. Facultad de Medicina de San José del Río Negro. São Paulo. Brasil.

⁴ Profesor asociado del Departamento de Hemodinámica y Cardiología Invasiva. Facultad de Medicina de São José do Rio Preto. São Paulo. Brasil.

Correspondencia: Dr. Júlio César Queiroz de França
Rua Luis Figueiredo Filho 680, São José do Rio Preto, São Paulo.
E-mail: jucequdefr@hotmail.com

Recibido: 27/05/2017

Aceptado: 15/09/2017

miocardio del ventrículo izquierdo (VI). Posteriormente, como la resistencia pulmonar disminuye, un flujo retrógrado de las arterias coronarias de alta presión al tronco pulmonar (TP) produce robo de flujo miocárdico y contribuye a la isquemia miocárdica^{6,7}. A lo largo del tiempo se produce un infarto miocárdico anterolateral, disfunción mitral e insuficiencia cardíaca congestiva. Las características presentadas son paroxismos de inestabilidad, que se correlacionan con episodios de angina de pecho y síntomas de insuficiencia cardíaca. El síndrome de ALCAPA puede ocurrir aisladamente o en conjunto con otras lesiones cardíacas congénitas. La cardiomiopatía dilatada es un importante diagnóstico diferencial y pueden también surgir como resultado del síndrome de ALCAPA. Aunque la ALCAPA se presenta predominantemente en la infancia, existen varios reportes en adolescentes y adultos, pero en pacientes de más de 50 años son extremadamente raros⁷⁻⁹.

Caso clínico

Paciente con ALS, género femenino, de 56 años en seguimiento ambulatorio debido al diagnóstico de síndrome de Bland-White-Garland, ingresó en nuestro servicio con un cuadro de disnea progresiva, ortopnea y disnea paroxística nocturna, además de dolor torácico a los pequeños esfuerzos (CCS III). Paciente con diagnóstico previo hace cerca de 20 años, pero se niega desde entonces a realizar cirugía para corrección del defecto cardíaco.

Se decidió la realización de una nueva cineangiocoronariografía que evidenció el llenado de la coronaria

izquierda a partir de la coronaria derecha debido a la circulación intercoronaria grado 3 hasta el tronco de la arteria pulmonar, no observándose lesiones coronarias significativas (Figura 1). Se decidió realizar un ecocardiograma y una angiografía computada de las arterias coronarias con técnica *multislice* de 128 detectores (Figuras 2 y 3). Observándose una mejor definición del trayecto coronario con evidencia del origen del tronco de la coronaria izquierda (TCI) a partir de la AP, además de la presencia de ectasia difusa y vasos colaterales de las ramas ventricular posterior (VP) y descendiente posterior (DP) a los territorios de la arteria descendiente anterior (DA) y arteria circunfleja (Cx), así como *score* de calcio cero y ausencia de enfermedad aterosclerótica. La paciente rechazó el abordaje quirúrgico, por lo que decidimos un aumento de la dosis de beta bloqueante (metoprolol) y diurético tiazídico con mejoría de la angina y la disnea.

Discusión

El síndrome de ALCAPA es una anomalía congénita coronaria con una incidencia de 1/300.000 nacidos vivos y representa el 0,25-0,5% de los defectos cardíacos. Se caracteriza por una anomalía en el origen de la ACI de la AP¹⁰⁻¹². En una revisión reciente realizada por Yau y cols. de 151 casos adultos de ALCAPA, de los cuales el 12% fue diagnosticado en la autopsia. La edad media reportada fue de 41 años y el mayor tenía 83 años. Hubo un predominio de mujeres 2:1. En el momento de la presentación, el 66% presentaba síntomas de angina, disnea, palpitaciones o fatiga, y el 17% presentaba



Figura 1. Cineangiocoronariografía que evidencia el llenado de la arteria coronaria izquierda (ACI) a partir de la arteria coronaria derecha (ACD) debido a la circulación intercoronaria grado 3 hasta el tronco de la arteria pulmonar (AP). No se observan lesiones coronarias significativas. ACx: arteria coronaria circunfleja. ADA: arteria coronaria descendente anterior.

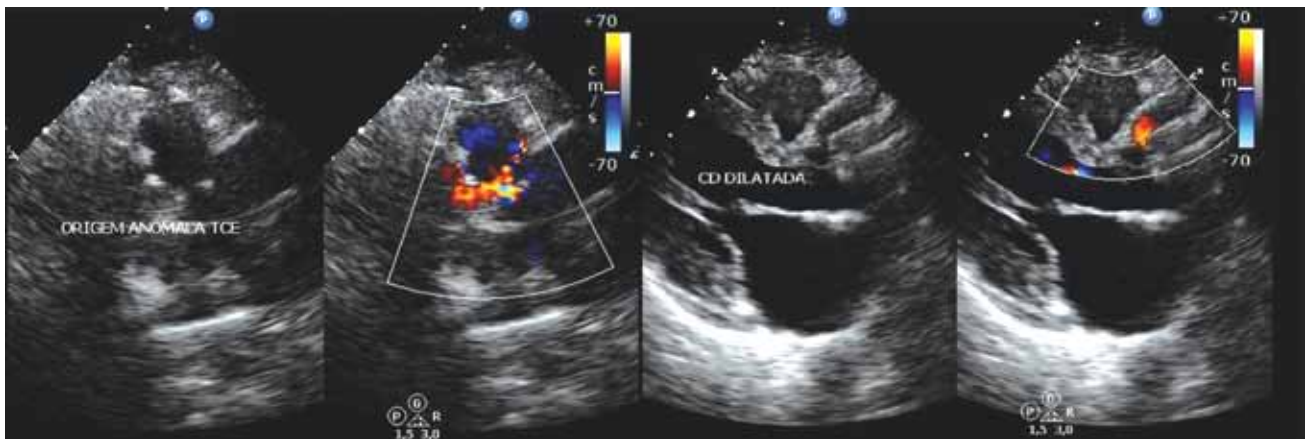


Figura 2. Ecocardiograma con Doppler color. **A.** Origen anómalo del tronco de la arteria coronaria izquierda (TCI), donde por Doppler color se visualiza el flujo retrógrado de la arteria coronaria izquierda (ACI) a partir de la arteria pulmonar (AP). **B.** Arteria coronaria derecha (CD) dilatada.

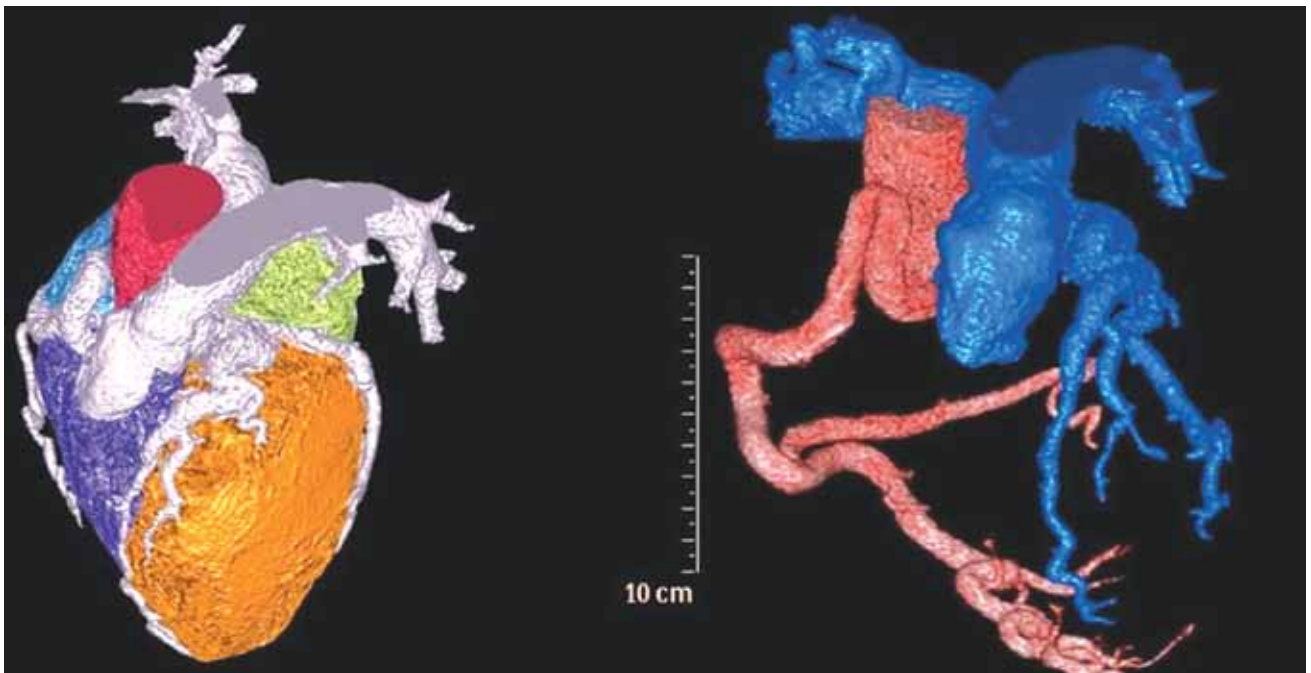


Figura 3. Angiotomografía computada multislice de las arterias coronarias de alta resolución que permite la visualización morfológica directa de las variaciones anatómicas en el origen de la arteria coronaria izquierda (ACI).

Ao: aorta. TP: tronco de la arteria pulmonar. ACD: arteria coronaria derecha. ADA: arteria descendente anterior. ACx: arteria circunfleja.

arritmia ventricular, síncope o muerte¹³.

La variante de la ACI del AP inicialmente no tiene efecto sobre la hemodinámica de las arterias coronarias en la fase prenatal y neonatal precoz. Las condiciones de presión arterial entre la circulación sistémica y la circulación arterial pulmonar son igualadas por el *ductus* arterioso persistente. Esto asegura inicialmente un flujo anterógrado de la ACI y la AP. Con la oclusión fisiológica del *ductus* arterioso se reduce la presión en la circulación arterial pulmonar. Esto provoca un descenso de flujo en la ACI que resulta en un flujo reverso de sangre oxigenada en la dirección de la AP. Un *shunt* izquierdo-derecho se crea en esa sangre oxigenada que fluye a través de la ACI a la AP. Hemos descrito dos tipos de síndrome de ALCAPA: infantil y adulto^{14,15}. El tipo adulto se caracteriza por la formación compen-

satoria de colaterales entre la arteria coronaria derecha (ACD) que se origina fisiológicamente de la aorta y la ACI. Estos colaterales pueden compensar el volumen del *shunt* en grados variables en algunos casos. El espectro de manifestaciones clínicas varía de un curso asintomático a la descompensación de la circulación colateral arterial coronaria con el resultado del surgimiento de una isquemia subclínica potencialmente subyacente, anteriormente crónica. La isquemia puede resultar en cardiomiopatía isquémica, insuficiencia mitral, o arritmia ventricular, siendo que esta última aumenta el riesgo de muerte súbita cardíaca^{15,16}.

En el tipo infantil, las colaterales no se forman entre la ACD y la ACI. Los síntomas en forma de palidez, sudoración pronunciada, disnea y dolor torácico comienzan de la cuarta a la octava semana de vida. La

falta de sangre oxigenada al miocardio del VI resulta en infartos de miocardio. Estos pueden causar insuficiencia mitral secundaria y cardiomiopatía isquémica con insuficiencia cardíaca. Sin cirugía correctiva, la tasa de mortalidad en las primeras semanas a meses de vida es del 90%^{16,17}.

El electrocardiograma (ECG) a menudo demuestra patrones de infarto con ondas Q observadas en el 50% de los pacientes, la hipertrofia ventricular izquierda se observó en un 28% y la desviación del eje izquierdo en un 15%. Un ECG normal se encontró en sólo el 4%¹⁸. Las modalidades de diagnóstico por imágenes de elección son la angiotomografía computada multislice (TCMS) y la resonancia magnética nuclear (RMN) del corazón. Las características morfológicas visibles primarias del síndrome de ALCAPA son la detección de un origen anómalo y el *shunt* izquierda-derecha con flujo retrógrado de la ACI a la AP. La TCMS, con su alta resolución espacial y la posibilidad de reconstrucción, permite la visualización morfológica directa de las variaciones anatómicas en el origen. La rama proximal de las arterias coronarias y las variaciones en el origen desde la aorta o del TP pueden visualizarse con angiografía o RMN. Sin embargo, el diagnóstico vía TCMS es más sólido. La evaluación funcional se realiza a través de RMN en secuencias que pueden detectar el flujo retrógrado en la ACI en comparación con la angiocoronariografía. Las características secundarias visibles morfológicas del tipo adulto son: la dilatación de la ACD y ramas colaterales intercoronarias dilatadas, pudiendo ser mejor visualizadas con TCMS que con RMN. Además, la dilatación del VI, alteraciones regionales del movimiento de la pared del VI e insuficiencia mitral deben ser mencionadas en esta conexión y son mejor detectadas usando RMN. Las anomalías del movimiento son detectadas por secuencias cinéticas y las áreas infartadas subyacentes por un aumento de la captación del gadolinio^{16,19-21}.

El ecocardiograma es una modalidad de imagen con criterios bien establecidos para el diagnóstico en estos pacientes. Los criterios ecocardiográficos para el diagnóstico de síndrome de ALCAPA son: identificación de una ACD dilatada, flujo retrógrado por Doppler de la ACI a la AP, y la recolección prominente del flujo septal²⁰.

El tratamiento no quirúrgico consiste en reducir la carga de entrenamiento y el uso de beta bloqueantes para reducir la isquemia miocárdica; sin embargo, éste no es un tratamiento consensual²⁰.

La técnica quirúrgica, con retorno de la anatomía que consiste en un reimplante de la ACI en la aorta. Sin embargo, en adultos esta técnica a menudo no se utiliza porque la rigidez del tejido no permite el reimplante adecuado. Takeuchi ha desarrollado una técnica con un tubo intrapulmonar de la aorta, restableciendo el flujo sanguíneo de la ACI, pero aumenta el riesgo de complicaciones. Actualmente este tratamiento se considera para aquellos pacientes adultos en los que no es posible

reimplantar la ACI en la aorta.

El pronóstico de los pacientes con ALCAPA mejoró sistemáticamente como resultado del diagnóstico precoz, utilizando la ecocardiografía con mapeo de flujo con Doppler color y TCMS, y debido a mejoras en las técnicas quirúrgicas. En adultos asintomáticos, la literatura reciente sugiere que si está presente una isquemia crónica moderada sin insuficiencia cardíaca, la sobrevida sin corrección quirúrgica es posible²²⁻²⁴.

Conclusión

El síndrome de ALCAPA puede ocurrir aisladamente o en conjunto con otras lesiones cardíacas congénitas. La cardiomiopatía dilatada es un importante diagnóstico diferencial y pueden también surgir como resultado del ALCAPA. Aunque el síndrome de ALCAPA se presenta predominantemente en la infancia, existen varios reportes en adolescentes y adultos, pero en pacientes de más de 50 años son extremadamente raros.

El pronóstico de los pacientes con síndrome de ALCAPA mejoró sistemáticamente como resultado del diagnóstico precoz, utilizando la ecocardiografía con Doppler color y TCMS, y a las nuevas técnicas quirúrgicas. En adultos asintomáticos, la literatura reciente sugiere que si está presente una isquemia crónica moderada sin insuficiencia cardíaca, la sobrevida sin corrección quirúrgica es posible.

Recursos financieros

Los autores no recibieron ningún apoyo económico para la investigación.

Conflicto de intereses

Los autores declararon no tener conflicto de intereses.

Referencias bibliográficas

1. 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.
2. 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.
3. Fontana RS, Edwards JE. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. In: Fontana RS, Edwards JE, eds. *Congenital Cardiac Disease: A Review of 357 Case Studies Pathologically*. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1962, p. 291-315.
4. Angelini P. *Coronary artery anomalies: a comprehensive approach*. New York: Lippincott, Williams & Wilkins; 1999, p.11-190.
5. Sans-Coma V, Arqué JM, Durán AC, Cardo M. Origin of the left main coronary artery from the pulmonary trunk in the

- Syrian hamster. *Am J Cardiol* 1988;62(1):159-61.
6. Riedel M, Hall RJC, Haworth SG. Disorders of the pulmonary circulation. In: Julian DG, Camm AJ, Fox KM, Hall RJC, Poole-Wilson PA, eds. *Diseases of the Heart*. 2nd ed. London: WB Saunders; 1996, p.1237-1263.
 7. Artman M, Mahony L, Teitel DF. Counseling families based on etiology and epidemiology. In: Artman M, Mahony L, Teitel DF, eds. *Neonatal Cardiology*. 2nd ed. New York: McGraw-Hill; 2002, p. 253-263.
 8. Alexi-Meskishvili V, Berger F, Weng Y, Lange PE, Hetzer R. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults. *J Card Surg* 1995;10:309-315.
 9. Wilson CL, Dlabal PW, Holeyfield RW, Akins CW, Knauf DG. Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. Case report and review of literature concerning teenagers and adults. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977;73:887-893.
 10. Peña E, Nguyen ET, Merchant N et al. ALCAPA syndrome: not just a pediatric disease. *Radiographics* 2009; 29: 553-565
 11. Duan X, Yu T, Wang F et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in infants: imaging findings and clinical implications of cardiac computed tomography. *J Comput Assist Tomogr* 2015; 39: 189-195
 12. Krexi 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
 13. 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(4):204-10.
 14. Pachon R, Bravo C, Niemiera M. Sudden cardiac death as a presentation of anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery in a young adult. *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care* 2014. DOI: 10.1177/ 2048872614562969.
 15. Latus H, Gummel K, Rupp S et al. Cardiovascular magnetic resonance assessment of ventricular function and myocardial scarring before and early after repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *J Cardiovasc Magn Reson* 2014; 16: 3.
 16. Komócsi A, Simor T, Tóth L, Szabados S, Mágel F, Pintér T, et al. Magnetic resonance studies in management of adult cases with Bland-White-Garland syndrome. *Int J Cardiol* 2007; 123 (1): e8-11.
 17. Jin Z, Berger F, Uhlemann F et al. Improvement in left ventricular dysfunction after aortic reimplantation in 11 consecutive pediatric patients with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Early results of a serial echocardiographic follow-up. *Eur Heart J* 1994; 15: 1044-1049.
 18. Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary angiography. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1990;21(1): 28-40.
 19. Takenaga M, Matsuda J, Miyamoto N, et al. Magnetic resonance imaging of Bland-White-Garland syndrome-A case of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk in a 22-year-old woman. *Jpn Circ J* 1998;62:219-221.
 20. Ghaderi F, Gholoobi A, Moeinipour A. Unique echocardiographic markers of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) in the adult. *Echocardiography* 2013;31:E13-5.
 21. Takemoto K, Hirata K, Tanimoto T et al. Combined Non-Invasive Doppler Echocardiography and Coronary Computed Tomography Lead to Diagnosis of Anomalous Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery (ALCAPA) Syndrome. *Circ J* 2015; 79: 1136-1138.
 22. Maron BJ, Zipes DP. Introduction: Eligibility Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities- General Considerations. *J Am Coll Cardiol* 2005;45(8):1318-21.
 23. Backer CL, Stout MJ, Zales VR, Muster AJ, Weigel TJ, Idriss FS, et al. Anomalous origin of the left coronary artery. A twenty-year review of surgical management. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103 (6): 1049-57.
 24. Rajbanshi BG, Burkhart HM, Schaff HV, Daly RC, Phillips SD, Dearani JA. Surgical strategies for anomalous origin of coronary artery from pulmonary artery in adults. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014; 148 (1): 220-4.