

Diagnóstico angiográfico de síndrome de ALCAPA en el adulto

Dr. Suilbert Rodríguez Blanco^a✉, Dr. Abel Leyva Quert^b, Dr. Manuel Valdés Recarey^b, Dr. José L. Mendoza Ortiz^b, Dr. Giovannys Ponte González^b, Dr. José M. Aguilar Medina^b, Dr. Ramón Claro Valdés^b, Dr. Alain Gutiérrez López^a, MSc. Thania Ruiz Camejo^b y Lic. Juan C. Pérez Guerra^b

^a Servicio de Cardiología.

^b Servicio de Hemodinámica y Cardiología Intervencionista.

Hospital Clínico-Quirúrgico Hermanos Ameijeiras. La Habana, Cuba.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 18 de octubre de 2015

Aceptado: 26 de noviembre de 2015

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses

Abreviaturas

ALCAPA: *anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery*

CD: coronaria derecha

VI: ventrículo izquierdo

Versiones On-Line:

Español - Inglés

✉ S Rodríguez Blanco
Hospital Hermanos Ameijeiras.
San Lázaro 701, e/ Belascoaín y
Marqués González. Centro Habana
10300. La Habana, Cuba. Correo
electrónico: suilbert@infomed.sld.cu

RESUMEN

El origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar es una alteración coronaria congénita relativamente frecuente. Aunque con alta mortalidad en el primer año de vida, se puede llegar a la adultez. Se presenta el caso de una mujer de 28 años con esta enfermedad y su diagnóstico angiográfico.

Palabras clave: Cardiopatía congénita, Síndrome de ALCAPA, Diagnóstico, Angiografía

Angiographic diagnosis of ALCAPA syndrome in an adult

ABSTRACT

The anomalous origin of the left coronary artery from the main pulmonary artery is a relatively common congenital heart disease. In spite of its high mortality in the first year of life, those patients affected by this condition may reach adulthood. The case of a 28-year-old woman with this disease, and its angiographic diagnosis, is reported.

Key words: Congenital heart defects, ALCAPA syndrome, Diagnosis, Angiography

INTRODUCCIÓN

Las anomalías de las arterias coronarias constituyen alrededor del 2,2 % de las cardiopatías congénitas, una de ellas es el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar (ALCAPA, por sus siglas en inglés: *anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery*), descrita inicialmente por Brooks en 1885¹, y su cuadro clínico por Bland, White y Garland, en 1933². Debido a ello también se le conoce como síndrome de Bland-White-Garland. Wesselhoeft *et al.*³ describieron en 1968 dos formas de presentación de ALCAPA: la infantil (la más frecuente, 82 %) y la del adulto (18 %). Esta enfermedad debe diagnosticarse de manera oportuna y precoz,

existen elementos ecocardiográficos que ayudan en su evaluación incruenta; sin embargo, el diagnóstico angiográfico es confirmatorio.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una mujer de 28 años con antecedentes de salud que acude en busca de atención médica por disnea de esfuerzo progresiva con clase funcional II-III de la *NYHA* (*New York Heart Association*). Después de los complementarios de rutina, incluido el electrocardiograma, se le realizó un ecocardiograma que informó: ventrículo izquierdo (VI) dilatado con disfunción moderada e hipocinesia en pared anterior, anteroseptal y anterolateral basal; el Doppler color en la arteria pulmonar mostraba flujo reverso.

Se le realizó coronariografía donde se encontró una arteria coronaria derecha (CD) ectásica, de más de 5 mm de diámetro, con cierta tortuosidad y sin lesiones (**Figura 1**), de la que nacen la arteria interventricular posterior y las póstero-laterales (dominancia derecha). De esta arteria se desarrolló una red de circulación colateral tipo 3, según la clasificación de Rentrop⁴, hacia la coronaria izquierda (**Figura 2**); a través de la cual se observó el trayecto de las arterias descendente anterior, circunfleja, el tronco coronario izquierdo y el drenaje de contraste en la arteria pulmonar. En la **Figura 3**, se evidencia la ausencia de *ostium* coro-

nario izquierdo en la aorta ascendente. La anatomía radiológica recuerda que la arteria pulmonar principal se encuentra por debajo del arco aórtico. Con estos elementos se hizo el diagnóstico de Síndrome de ALCAPA.

La paciente recibió tratamiento quirúrgico y permanece estable después de un año.



Figura 1. Angiograma de coronaria derecha (CD).

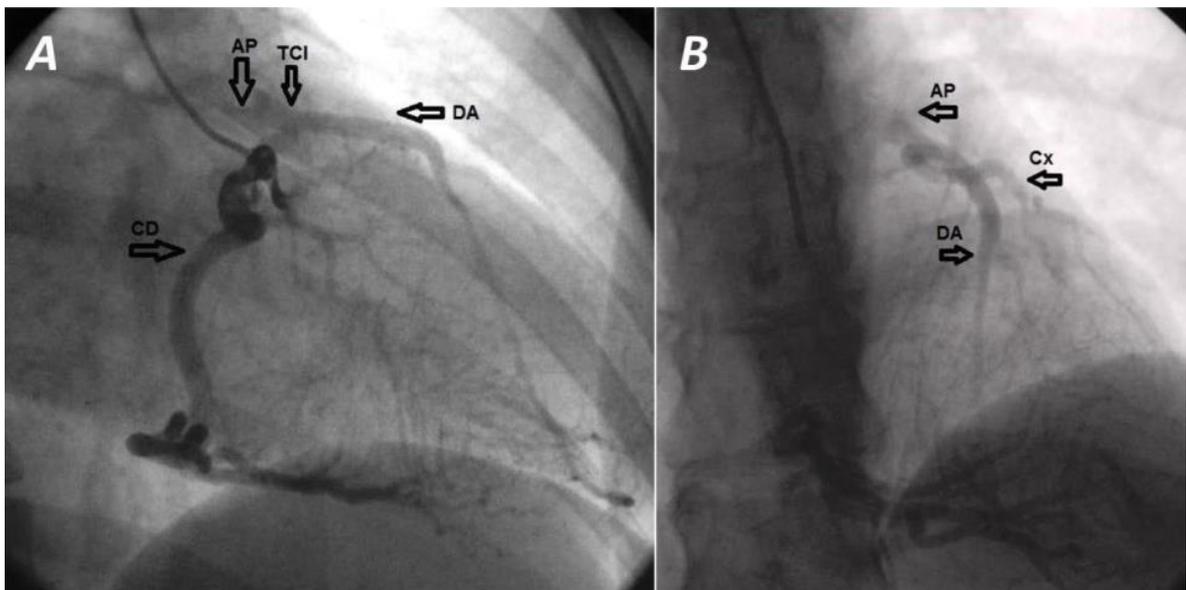


Figura 2. **A.** Coronaria izquierda que recibe contraste desde la derecha. **B.** Se observan claramente la DA, la Cx y el TCI que se origina en la arteria pulmonar. AP, arteria pulmonar; CD, coronaria derecha, Cx, circunfleja; DA, descendente anterior, TCI, tronco coronario izquierdo.

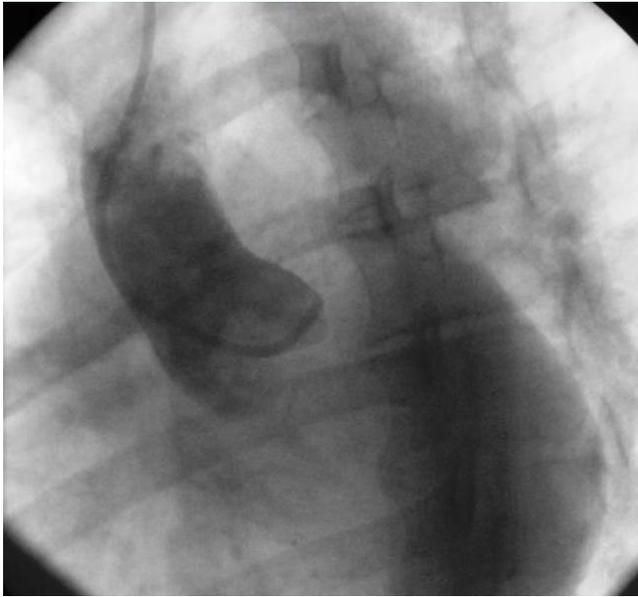


Figura 3. Aortografía de aorta ascendente donde se evidencia la ausencia del ostium coronario izquierdo a ese nivel.

COMENTARIO

Los informes de incidencia de esta enfermedad varían desde 1:30.000 a 1:300.000 recién nacidos⁵, lo que representa entre 0,25 – 0,5 % de todas las anomalías congénitas cardíacas. La gran mayoría muere antes del primer año de vida y su incidencia real es desconocida.

Durante la vida intrauterina, las resistencias arteriales pulmonares elevadas mantienen una presión pulmonar suficiente para perfundir el VI a través de la arteria coronaria izquierda, con sangre oxigenada procedente de la placenta, lo que permite el nacimiento del feto. Con el aumento marcado del trabajo del VI después del nacimiento, disminuyen las presiones pulmonares y cuando su presión diastólica cae por debajo de la presión diastólica del VI, se invierte el flujo de la coronaria izquierda a la arteria pulmonar, lo que provoca isquemia que puede evolucionar a la angina, el infarto y dilatación de la región irrigada por esta arteria.

En esta paciente se desarrolló una amplia circulación colateral hacia la zona isquémica desde la coronaria derecha, lo que permitió la evolución a edades mayores, a pesar del origen del tronco coronario izquierdo de la arteria pulmonar.

La incidencia de la forma adulta es cercana al 20 % en varias series⁶, creemos que se debe a la presentación tardía del paciente, lo cual hace que no se sospeche el diagnóstico o se confunda con otras en-

fermedades, como la miocardiopatía dilatada y la insuficiencia mitral congénita⁷. Aunque no ocurre en este caso, el síndrome de ALCAPA se puede asociar a otras alteraciones como: *ductus* arterioso permeable, comunicación interventricular, tetralogía de Fallot y coartación de la aorta. A veces, por medio de éstas se llega al diagnóstico, aunque los pacientes pueden debutar con muerte súbita, con una incidencia cercana al 80 %, a los 35 años.

Aunque actualmente la ecocardiografía tiene un papel importante en el diagnóstico, se considera que la angiografía, unida a la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética, continúa teniendo un gran peso en la evaluación de estos pacientes.

El síndrome de ALCAPA es una enfermedad poco frecuente, menos aun en la variante adulta. Es una causa conocida de disfunción sistólica del VI, por lo que el diagnóstico oportuno es un elemento esencial en su pronóstico.

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. 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.
4. Hsu PC, Su HM, Lee HC, Juo SH, Lin TH, Voon WC, *et al.* Coronary collateral circulation in patients of coronary ectasia with significant coronary artery disease. *PLoS One [Internet].* 2014 [citado 7 Oct 2015];9:e87001. Disponible en: <http://journals.plos.org/plosone/article?id=10.1371/journal.pone.0087001>
5. Davis JA, Cecchin F, Jones TK, Portman MA. Major coronary artery anomalies in a pediatric population: Incidence and clinical importance. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:593-7.
6. Dahle G, Fiane AE, Lindberg HL. ALCAPA, a possible reason for mitral insufficiency and heart failure in

- young patients. Scand Cardiovasc J. 2007;41:51-8.
7. Murala JS, Sankar MN, Agarwal R, Golla PN, Nayar PG, Cherian KM. Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery in adults. Asian Cardiovasc Thorac Ann. 2006;14:38-42.