

## Síndrome de Bland-White-Garland

### Bland-White-Garland syndrome

Mariela Céspedes Almira, Adel Eladio González Morejón, Giselle Serrano Ricardo

Cardiocentro Pediátrico "William Soler". La Habana, Cuba.

---

#### RESUMEN

El síndrome de Bland-White-Garland constituye un defecto congénito poco frecuente, pero grave; el 90 % de los pacientes mueren en el primer año de vida si no reciben tratamiento. Desde el período previo a la ecocardiografía hasta la actualidad se describe en los textos una prevalencia de 1 por 300 000 nacidos vivos. Su forma de presentación clínica es variada, y a pesar de ser una anomalía de origen congénito, no es exclusiva de las edades pediátricas. Existen niños que padecen la variedad adulta del síndrome, sujetos enmarcados bajo la fachada clínica de otras entidades nosológicas, o, incluso, que cursan de manera silente, por lo que constituye un grave problema de salud. Su tratamiento es quirúrgico, con supervivencia y pronóstico apropiados si se diagnostica en etapa precoz.

**Palabras clave:** síndrome de Bland-White-Garland; enfermedades congénitas.

---

#### ABSTRACT

Bland-White-Garland syndrome is a rare but serious congenital defect since 90% of patients may die in the first year of life if they are not duly treated. From the period prior to the emergence of echocardiography up to the present day, the prevalence described in literature is 1 per 300 000 live births. Its clinical presentation is varied, and in spite of the fact that it is an anomaly of congenital origin, it does not only occur in pediatric ages. There are children suffering the adult variety of the syndrome; others who are masked under the clinical umbrella of other diseases or even children who are asymptomatic, so this syndrome can represent a serious health

problem. Surgical treatment is the choice, with adequate prognosis and survival if diagnosis is made at early phase.

**Keywords:** Bland-White-Garland syndrome; congenital diseases.

---

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Bland-White-Garland es un raro defecto congénito que desde el punto de vista morfológico consiste en la anomalía del origen de la arteria coronaria izquierda, a partir del tronco arterial pulmonar. También es conocido como origen anómalo de la arteria coronaria izquierda a partir del tronco de la arteria pulmonar (ALCAPA), por sus siglas en inglés.

En 1885 *Brooks*<sup>1</sup> describe por primera vez en dos especímenes, el origen de la arteria coronaria derecha a partir de la arteria pulmonar (ARCAPA). Más tarde, *Alexei Ivanovitch Abrikossoff*, en 1911,<sup>2</sup> detalla en espécimen de lactante femenina de 5 meses de edad, el origen de la arteria coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar. La primera descripción clínica es realizada en 1933, por tres doctores del Hospital General de Massachusetts, en Boston, *William Franklin Bland*, *Paul Dudley White* y *Joseph Garland*, los que refieren un caso de origen anómalo de la coronaria derecha a partir de la ALCAPA, en un lactante de 3 meses de edad, debido a lo cual se le conoce al síndrome por sus nombres.<sup>3</sup>

Desde el punto de vista epidemiológico no se han encontrado datos confiables, pues se describe la misma prevalencia desde la etapa previa a la ecocardiografía hasta la actualidad (1 por 300 000 nacidos vivos).<sup>4</sup> El síndrome representa del 0,25 al 0,5 % del total de cardiopatías congénitas documentadas en la vida extrauterina.<sup>5</sup> Su pluralidad de comportamiento con respecto a la clínica y al momento de presentación, está relacionada con los cambios fisiopatológicos que acompañan al feto, al recién nacido y al lactante.

El propósito de esta revisión es brindar elementos del síndrome que constituye un problema de salud actual, cuyo diagnóstico a través del método clínico demuestra limitaciones para contribuir al logro del adecuado índice de detección de la dolencia, conferido por el carácter abigarrado y polimorfo de su expresividad en algunas ocasiones, y el curso silente en otras, que le otorgan potencial para ser inscrito como una de las grandes entidades simuladoras existentes aún en la medicina moderna. Es necesario que, médicos dedicados a la atención de niños y adultos, aprendan a sospecharlo y diagnosticarlo, para contribuir a disminuir el índice de mortalidad causada por este padecimiento.

## DESARROLLO

### EMBRIOLOGÍA

Se evocan varias hipótesis relacionadas con su origen. *Bogers*<sup>6</sup> plantea que el tejido epicárdico coronario se alinea al tronco de la arteria pulmonar, y de esta manera se

---

establece la conexión anómala. Por otro lado, *Hbnkossof* aboga por la septación anormal del septo aorto-pulmonar, y *Hackensellner*, por la presencia de tejido endotelial persistente en la arteria pulmonar, que da origen al nacimiento de la coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar.<sup>7,8</sup>

De todas las teorías la más aceptada es la que se plantea como una anomalía troncal y conal.

#### FISIOPATOLOGÍA

En la vida intrauterina, bajo el régimen de circulación fetal, las resistencias arteriolares pulmonares elevadas mantienen 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 al nacimiento se mantiene asintomático.

Luego del nacimiento, el trabajo del ventrículo izquierdo aumenta, y las resistencias pulmonares disminuyen por debajo de la resistencia sistémica, el flujo en esta arteria coronaria se invierte, desde el ventrículo izquierdo hacia la arteria pulmonar, lo cual determina isquemia marcada y permanente que evoluciona al infarto y a la dilatación del ventrículo izquierdo.

En algunos casos se desarrolla amplia conexión intercoronaria y la unión entre la coronaria izquierda con la arteria pulmonar se estrecha, lo cual permite que el paciente llegue a edades mayores sin la evidencia clínica que motiva la sospecha.<sup>9,10</sup>

#### DIAGNÓSTICO

El cuadro clínico se manifiesta de forma diversa, y expone dos variantes, la tipo infantil y la tipo adulto.

En la etapa de recién nacidos no se presenta algún síntoma o signo clínico,<sup>11</sup> los cuales comienzan alrededor del segundo mes de vida, con taquicardia, taquipnea, disnea, diaforesis profusa, crisis de llanto inexplicable, atribuible a angina que se agudiza con el esfuerzo, arritmias y soplo sistólico apexiano.<sup>12,13</sup>

El 15 % de los pacientes en edad escolar y en la adolescencia puede cursar asintomáticos, aparece isquemia silente, soplo continuo en mesocardio y arritmias, y en la adultez también cursan asintomáticos,<sup>14</sup> y sufren isquemia subendocárdica ventricular izquierda, angina de esfuerzo o de reposo, disnea a esfuerzos moderados, arritmias ventriculares, síncope y muerte súbita en el 90 % de los pacientes, a los 35 años de edad como promedio.<sup>15-17</sup>

#### ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

En la variedad tipo infantil, la radiografía de tórax muestra cardiomegalia y congestión pulmonar, mientras que en la variedad tipo adulto pudiera revelar radiografía normal, por lo que no es estudio que define el diagnóstico.<sup>18</sup>

El electrocardiograma evidencia signos de hipertrofia del ventrículo izquierdo, trastornos de la repolarización, depresión del segmento ST e inversión de la onda T, en la cara inferior, anterior y lateral, ondas Q profundas en las derivaciones izquierdas

a VL y de V3 a V6, que pueden sugerir diagnóstico de infarto de cara anterior y lateral izquierda, sobre todo, en la variedad infantil. En los adultos el trazado electrocardiográfico pudiera no mostrar alteración alguna.<sup>19,20</sup>

Con la experiencia y tecnología actual, es posible realizar el diagnóstico mediante la ecocardiografía transtorácica.<sup>21,22</sup>

El ecocardiograma bidimensional y la modalidad *Doppler* con codificación en colores pueden definir el origen de la coronaria anómala, además de la arteria coronaria derecha dilatada y el flujo de entrada en la arteria pulmonar. Este flujo puede aparecer en dos patrones diferentes: continuo con refuerzo sistólico en niños mayores con múltiples colaterales intercoronarias dilatadas, o sistólico tardío en pacientes más pequeños, con escasas colaterales.<sup>23</sup> Existe hipomotilidad global de grado variable del ventrículo izquierdo, con volumen de fin de diástole aumentado. El ecocardiograma con *Doppler* con codificación en colores permite demostrar el grado de insuficiencia mitral. En pacientes adultos, la demostración del origen anómalo puede ser más difícil, por lo que la detección de vasos dilatados en el septo interventricular anterior debe despertar la sospecha.<sup>24</sup>

También otras técnicas no invasivas de imagen con alta sensibilidad y especificidad, como la tomografía computada multicorte y la resonancia magnética nuclear, pueden proporcionar datos anatómicos, topográficos y funcionales de esta anomalía.<sup>25</sup>

El cateterismo cardíaco es un método efectivo para establecer el diagnóstico con certeza. La aortografía muestra la emergencia de la arteria coronaria derecha, y su inyección selectiva permite observarla dilatada con trayecto sinuoso. A veces se pueden revelar colaterales intercoronarias, por las cuales el contraste opaca la arteria pulmonar. Existe resalto de la saturación de oxígeno en la arteria pulmonar, dado por el cortocircuito, con relación de flujo del circuito pulmonar al circuito sistémico variable, poco significativo. En casos con mínima circulación colateral, este incremento de la saturación de oxígeno puede no presentarse. La alta presión pulmonar en neonatos puede mostrar flujo anterógrado en la coronaria izquierda, al inyectar el contraste en la arteria pulmonar. La ventriculografía izquierda evidencia dilatación, hipocinesia, y, con frecuencia, insuficiencia mitral de grado variable.<sup>26</sup>

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial se debe realizar con entidades digestivas, urológicas, broncopulmonares, miocarditis y miocardiopatía dilatada idiopática.<sup>27</sup>

El síndrome de ALCAPA se presenta, a menudo, de forma aislada, pero se puede relacionar a otros defectos congénitos cardíacos, como, conducto arterioso permeable, comunicación interventricular, estenosis mitral, estenosis subvalvular aórtica, tetralogía de Fallot, coartación de la aorta, transposición de grandes arterias, tronco común y enfermedad de Ebstein.<sup>28,29</sup>

## TRATAMIENTO

El tratamiento del síndrome de Bland-White-Garland es quirúrgico.

Los primeros intentos del tratamiento fueron paliativos, y fueron *Gasul* y *Loeffler* los que los iniciaron, proponiendo la realización de una fístula entre la arteria aorta y la arteria pulmonar para incrementar la saturación de oxígeno a nivel de la arteria pulmonar, seguido por *Potts*, sin éxito, citado por *Mazurak*.<sup>30</sup> Más tarde, *Mustard*<sup>31</sup>

describe el procedimiento, que consistía en anastomosar la arteria carótida izquierda a la arteria coronaria izquierda anómala.

Entre los años 1959 a 1968 se expusieron técnicas quirúrgicas, que consistían en reparar el sistema coronario único. *Sabiston*<sup>32</sup> propone la ligadura de la coronaria izquierda anómala a nivel de su origen, para evitar el robo coronario, y también la ligadura del tronco de la arteria pulmonar;<sup>33</sup> esta última, con el objetivo de incrementar la presión de perfusión en la arteria coronaria anómala de la arteria pulmonar, pero en ambas técnicas quirúrgicas no hubo éxito, ya que se produjo alta mortalidad.<sup>34,35</sup>

Las técnicas actuales han modificado la historia natural de esta enfermedad mediante el restablecimiento de sistema de doble irrigación coronaria, y existe consenso general respecto a la superioridad del restablecimiento del sistema de doble irrigación coronaria por sobre la ligadura de la coronaria anómala.<sup>36</sup> Se describen varias técnicas quirúrgicas para restablecer el sistema de irrigación coronaria normal.

En 1974 *Neches*<sup>37</sup> expone la anastomosis directa de la arteria coronaria izquierda anómala que sale de la arteria pulmonar en la aorta ascendente.<sup>38,39</sup> *Takeuchi* y otros,<sup>40</sup> en 1979, describieron la creación de una ventana aortopulmonar y su conexión al *ostium* coronario mediante un túnel intrapulmonar. Otra técnica expuesta es la ligadura de la arteria coronaria izquierda anómala y colocación de un puente venoso o arterial en el sistema coronario izquierdo.<sup>41,42</sup>

El trasplante cardiaco está indicado en pacientes con ALCAPA y severa disfunción cardiaca en los que las técnicas quirúrgicas expuestas no pueden realizarse.<sup>43</sup>

## CONSIDERACIONES FINALES

Se hace necesario el diagnóstico temprano de este síndrome, porque determina el pronóstico de la enfermedad, ya que cuanto más precoz sea el diagnóstico y el tratamiento, existen mayores posibilidades de recuperación de la funcionalidad del ventrículo izquierdo.

Se recomienda la realización del examen ecocardiográfico ante la sospecha clínica del síndrome de Bland-White-Garland en pacientes pertenecientes a cualquier grupo etario, en los que el primer elemento anatómico a buscar es la ausencia de coronaria izquierda.

La cirugía permite lograr expectativa de vida normal, con excelentes resultados en diversos centros hospitalarios.<sup>44</sup>

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Brooks HS. Two cases of an abnormal coronary artery of the heart arising from the pulmonary artery. *J Anat Physiol*. 1885;20:26-9.
2. Abrikosoff AI. Aneurysma des link en Herzventrikelsmitabnormer Abgangsstelle der linken koronararterie von der pulmonalis bei einem funsonatlichen Kinde. *Virchows Archiv für Pathologische Anatomie und Physiologie und Fürklinische Medizin*, Berlin. 1911;203:413-20.

3. Bland EF, White PD, Garland J. Congenital anomalies of coronary arteries. Report of unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Am Heart J.* 1933;8:787-801.
4. Perloff JK. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. In the clinical recognition of congenital heart disease. 4th ed. Philadelphia: WB Saunders Co.; 1994. p. 546-61.
5. Kimbiris D, Iskandrian AS, Segal BL, Bemis CE. Anomalous aortic origin of coronary arteries. *Circulation.* 1978;58:606.
6. Bogers AJ, Gittenberger-Groot AC, Dubbeldam JA, Huysmans HA. The inadequacy of existing theories on development of the proximal coronary arteries and their connections with the arterial trunks. *Int J Cardiol.* 1988;20:117-23.
7. Hackensellner HA. Akzessorische Kranzgefäße anlagender. Arteria pulmonalis unter 63 menschlichen embryonalen-series miteinergröße Bten Länge von 12 bis 36 mm. *Z Mikrosk Anat Forsch.* 1956;62:153-64.
8. Liebman J, Hellerstein HK, Ankeney JL, Tucker A. The problem of the anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery in older children. Report of three cases. *N Engl J Med.* 1963;269:486.
9. 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.
10. Tatsuishi W, Machida H, Kodera K, Asano R, Kataoka G, Kubota S, et al. Bland-White-Garland Syndrome in an Elderly Woman. *J Am Coll Cardiol.* 2011;57:373.
11. Azmoon S, Budoff M, Atkinson D. Variations of Coronary Origin: A Case of Bland White Garland Syndrome via 64 Slice Cardiac CT Angiography. *Neonatology Today.* 2008;3:1-15.
12. Aliku TO, Lubega S, Lwabi P. A case of anomalous origin of the left coronary artery presenting with acute myocardial infarction and cardiovascular collapse. *African Health Sciences.* 2014;14:223-7.
13. Robert J, Kadner A, Windecker S, Roszkopf A, Meier B, Schwerzmann M. "Congenital" chest pain-anomalous origin of the left anterior descending coronary artery from the pulmonary artery. *Cardiovascular Medicine.* 2013;16:247-9.
14. Wero'nsky K, Kowalski M, Hoffman P, M'sko Y. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA)-an adult who has remained asymptomatic. *Journal of Rare Cardiovascular Diseases.* 2013;1:25-7.
15. Cardenal RM, Díaz JF, Sánchez C, Gómez A. Anomalías congénitas infrecuentes en el origen de las arterias coronarias. *CardiCore.* 2010;45:123-6.
16. Chandra MP, Debabrata B, Ashish G, Sudama T. ALCAPA Presenting as Acute Coronary Syndrome in an Adult: An Interesting Case Report with Short Review of Literature. *Journal of Cardiovascular Disease Research.* 2015;6:40-4.
17. Voisin C, Sardella A, Bernard A. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery presenting as sudden death in a young woman. *American Journal Respiratory and Critical Care Medicine.* 2013;187:1394-5.
18. Shi H, Aschoff AJ, Brambs HJ, Hoffmann MH. Multislice CT imaging of anomalous coronary arteries. *Eur Radiol.* 2004;14:2172-81.

19. 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.
20. Cuesta A, Chesa P, Peluffo C. A veces el electrocardiograma es la clave diagnóstica. *Rev Urug Cardiología.* 2011; 26: 197-9
21. Han L, Du JH, Zhang GZ. Left coronary artery arising from pulmonary artery in infants. *Chin J Pract Pediatr.* 1999; 14: 664-6.
22. Yang Y, Navin CN, Wang X, Xie M, Lu Q, He L, et al. Echocardiographic Diagnosis of Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery. *Echocardiography: A Jnl of CV. Ultrasound & Allied Tech.* 2007; 24: 405-11.
23. Maroules CD, Adams DZ, Whiting ED, Antevil JL, Mitchell ES. Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery. Evaluation with use of 64-Slice Multidetector Computed Tomography. *Images in Cardiovascular Medicine.* 2013; 40: 106-8
24. Alva C, Gómez FD, Jiménez-Arteaga S, Martínez-Sánchez A, Ortegón-Cardena J, Yáñez L, et al. Anomalous origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery. Echocardiographic diagnosis. *Arch Cardiol Mex.* 2009; 79: 274-8.
25. Teruhiro K, Masahiro I, Junichi T. Three dimensional helical computed tomographic angiography in neonates and infants with complex congenital heart disease. *Am Heart J.* 2000; 139: 654-60.
26. Schwerzmann M, Salehian O, Elliot T, Merchant N, Siu SC, Webb GD. Images in cardiovascular medicine. Anomalous origin of the left coronary artery from the main pulmonary artery in adults: coronary collateralization at its best. *Circulation.* 2004; 110: e511-3.
27. Shivalkar B, Borgers M, Daenen W, Gewillig M, Flameng W. ALCAPA Syndrome: An Example of Chronic Myocardial Hypoperfusion? *Ann Thorac Surg.* 1994; 23: 772-8.
28. Qin W, Rong-juan L, Yan S, Dan W, Qi-wei S, Ming-wu Y, et al. Occult anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery with atrial septal defect initially visualized by transthoracic echocardiography. *Chinese Medical Journal.* 2013; 126: 132-6.
29. Molaei A, Hemmati BR, Khosroshahi H, Malaki M, Zakeri R. Misdiagnosis of Bland-White-Garland Syndrome: Report of two cases with different presentations. *J Cardiovasc Thorac Res.* 2014; 6: 65-7.
30. Mazurak M, Kusa J. The radiologist's tragedy, or Bland-White-Garland syndrome (BWGS). On the 80<sup>th</sup> anniversary of the first clinical description of ALCAPA (anomalous left coronary artery from the pulmonary artery). *Kardiochirurgia i Torakochirurgia Polska.* 2014; 11: 225-9.
31. Mustard WT. Anomalies of the coronary arteries. In: *Pediatric Surgery. Vol 1.* Chicago, IL: Mosby-Year Book; 1953. p. 433-40.
32. Sabiston DC, Neill CA, Taussig HB. The direction of blood flow in anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery. *Circulation.* 1960; 22: 591.
33. Amaral F, Carvalho JS, Granzotti JA, Shinebourne EA. Origemanômala da artéria coronária esquerda do tronco pulmonar: perfil clínico e resultados a médio prazo do tratamento cirúrgico. *Arq Bras Cardiol.* 1999; 72: 307-13.

34. Cooley DA, Hallman GL, Bloodwell RD. Definitive surgical treatment of anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery: indications and results. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1966;52:798-808.
35. Meyer BW, Stefanik G, Stiles QR. A method of definitive surgical treatment of anomalous origin of left coronary artery. A case report. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1968;56:104-7.
36. Bunton R, Jonas RA, Lang P, Rein AJ, Castaneda AR. Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. Ligation *versus* establishment of a two coronary artery system. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1987;93:103-8.
37. Neches WH, Mathews RA, Park SC, Lenox CC, Zuberbuhler JR, Siewers RD, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. A new method of surgical repair. *Circulation.* 1974;50:582-7.
38. Meskishvili VA, Hetzer R, Weng Y, Lange PE, Jin Z, Berger F. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Early results with direct aortic reimplantation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1994;108:354-62.
39. Turley K, Szarnicki RJ, Flachsbart KD, Richter RC, Popper RW, Tarnoff H. Aortic implantation is possible in all cases of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg.* 1995;60:84-9.
40. Takeuchi S, Imamura H, Katsumoto K, Hayashi I, Katohgi T, Yozu R, et al. New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1979;78:7-11.
41. Ponde CH, Jawanjal M, Pandey K, Gandhe U. Anomalous origin of left coronary artery from main pulmonary artery (ALCAPA) who underwent two coronary system repair with a novel technique. *Open Journal of Clinical Diagnosis.* 2014;4:182-91.
42. Kesler KA, Pennington DG, Nouri S, Boegner E, Kanter KR, Harvey L, et al. Left subclavian-left coronary artery anastomosis for anomalous origin of the left coronary artery. Long-term follow-up. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1989;98:25-9.
43. Isomatsu Y, Imai Y, Shin'oka T, Aoki M, Iwata Y. Surgical intervention for anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: the Tokyo experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2001;121:792-7.
44. Ojala T, Salminen J, Happonen J, Pihkala J, Jokinen E, Sairanen H. Excellent functional result in children after correction of anomalous origin of left coronary from the pulmonary artery a population-bases complete follow study. *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery.* 2010;10:70-5.

Recibido: 2 de septiembre de 2015.

Aprobado: 8 de octubre de 2015.

*Mariela Céspedes Almira.* Cardiocentro Pediátrico "William Soler". Calle San Francisco y Perla, municipio Boyeros. La Habana, Cuba. Correo electrónico: marielacespedes@infomed.sld.cu

---



