



Presentación de Caso

Origen coronario izquierdo anómalo en arteria pulmonar no sospechado en adulto joven

Unsuspected anomalous left coronary origin from main pulmonary artery in a young adult

Aniley Martínez González, Yamilé Marcos Gutiérrez, Biolkys Yanira Zorio Valdés, Aylene Pérez Barreda, Llimia Bencomo Rodríguez, Sheila Hechavarría Pouymiró

Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, La Habana, Cuba

Resumen

El origen coronario izquierdo anómalo desde la arteria pulmonar es un defecto congénito infrecuente. Detectado generalmente en lactantes, resulta menos usual en adultos, y su pronóstico varía considerablemente si el diagnóstico y tratamiento quirúrgico se realizan oportunamente. Las técnicas de imagen no invasiva han permitido mejorar su identificación. Con esta presentación se pretende ampliar el conocimiento de las peculiaridades del síndrome de ALCAPA (por sus siglas en inglés anomalous left coronary artery from the pulmonary artery) en el adulto. Se presenta una paciente joven con disnea de esfuerzo y, sin sospecha clínica, se evidencian marcadas dilataciones coronarias derivadas del origen anómalo de la arteria coronaria izquierda. La angiotomografía ha devenido la modalidad diagnóstica de elección para la evaluación de anomalías coronarias, al permitir no solo su identificación, sino también las alteraciones que las acompañan y otras anomalías asociadas. Todo reporte de síndrome de ALCAPA permite aportar datos que posibiliten ampliar los conocimientos sobre esta inusual pero letal anomalía coronaria.

Palabras clave: anomalía de los vasos coronarios; arteria coronaria izquierda anómala; síndrome de Bland White Garland; angiografía por tomografía computarizada.

Abstract

Anomalous left coronary origin from main pulmonary artery is a rare congenital defect. Generally detected in infants, it is less common in adults, and its prognosis varies considerably if the diagnosis and surgical treatment are performed in a timely manner. Non-invasive imaging techniques have made it possible to improve its identification. This presentation is intended to broaden the knowledge of the peculiarities of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery syndrome (ALCAPA) in adults. The case of a young patient with exertional dyspnea is reported here and, with no clinical suspicion, marked coronary dilations derived from the anomalous origin of the left coronary artery are evident. Tomography angiography has become the diagnostic modality of choice for evaluation coronary anomalies, by allowing their identification, the accompanying alterations and other associated anomalies. Every report of ALCAPA syndrome allows us to provide data that make it possible to expand knowledge about this unusual but lethal coronary anomaly.

Keywords: anomaly of the coronary vessels; anomalous left coronary artery; Bland White Garland syndrome; computed tomography angiography.

Introducción

El estudio por imágenes de las arterias coronarias resulta relevante en diversos contextos clínicos, lo que garantiza la discriminación etiológica de la patología coronaria asociada, esencialmente, al dolor precordial y la muerte súbita cardiovascular. La enfermedad coronaria de origen congénito, aunque infrecuente, puede transcurrir de forma asintomática hasta la edad adulta, y precisa ser diagnosticada ante pacientes jóvenes sin factores de riesgo cardiovasculares que acuden a consulta refiriendo síntomas de injuria miocárdica, pues representa la principal causa de muerte súbita en este grupo poblacional.(1,2,3) La tomografía computarizada multidetector ha devenido en la prueba de elección para el diagnóstico de las anomalías coronarias, dada su elevada resolución espacial y temporal, así como su capacidad de establecer las relaciones anatómicas de las arterias coronarias durante todo su trayecto con las estructuras adyacentes, capacidad esta única de dicha modalidad diagnóstica.(4)

Aunque con poca discrepancia, existen variadas clasificaciones de las anomalías coronarias entre diferentes autores. No obstante, resultan de mayor interés en la práctica clínica aquellas que cursan con alteraciones hemodinámicas, entre las que se encuentra el origen anómalo del tronco coronario izquierdo en la arteria pulmonar, conocido comúnmente como síndrome de ALCAPA, por sus siglas en inglés (anomalous left coronary artery from the pulmonary artery). (3) Es esta una enfermedad cardíaca congénita de baja incidencia a nivel mundial y que se presenta principalmente en lactantes. Cuando evoluciona a la forma adulta se asocia fundamentalmente a infarto agudo del miocardio, arritmias, falla cardíaca y muerte súbita. (5,6,7)

En Cuba aparecen escasas publicaciones que reportan casos del síndrome de ALCAPA tanto en niños como en adultos, estos últimos diagnosticados esencialmente por angiografía convencional. (1,2) Se realiza la actual presentación con el objetivo de contribuir al conocimiento de las peculiaridades del síndrome de ALCAPA en el adulto, basado en el reporte de caso particular, mostrando esencialmente sus características en angiografía coronaria.

Presentación del caso

Se presenta una paciente femenina de 28 años que refiere antecedentes patológicos personales de comunicación interventricular, sin documentos médicos que avalen este diagnóstico, y que acude a consulta por presentar disnea y palpitaciones a los esfuerzos. Se realiza ecocardiograma transtorácico en el que se evidencian estructuras vasculares múltiples con flujo continuo, predominantemente diastólico, con dilatación de coronaria derecha (CD) que hace sospechar

la presencia de fístula coronaria, por lo que se indica coronariografía no invasiva para precisar diagnóstico.

Se realiza angiografía coronaria (CoroTAC) en equipo Cardiac Sensation, 64 cortes, de Siemens, con gatillado retrospectivo y frecuencia cardíaca media de 73 lat/min. Se administran 80 mL de contraste yodado por vía venosa periférica y tras la adquisición de las imágenes se realizan reconstrucciones multiplanares, volumétricas y con los programas InSpace y Circulation para la evaluación coronaria. Las imágenes muestran el tronco de la arteria coronaria izquierda (TCI) que se origina del tronco de la arteria pulmonar (TAP) (Fig. 1), con una arteria descendente anterior (DA) de grueso calibre y ramas dilatadas. La CD se observa dilatada, tortuosa, con múltiples ramas muy desarrolladas. Los extremos distales de las ramas colaterales desarrolladas desde ambas (CD y DA) se visualizan muy próximos (Fig. 2). La arteria circunfleja es de fino calibre (Fig. 2C y 3C). Existe dilatación de cavidades cardíacas. No se comprueba comunicación interventricular en este estudio, por lo que existe la posibilidad de que sea un diagnóstico previo errado.

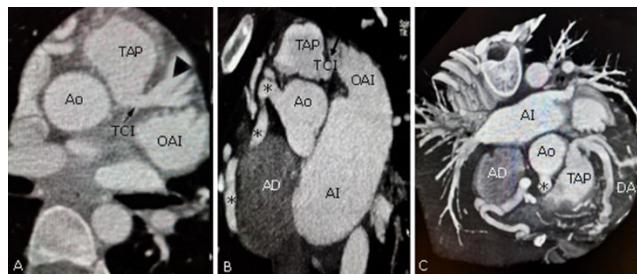


Fig. 1 - CoroTAC, reconstrucción multiplanar en plano axial (A) y oblicuo (B), reconstrucción volumétrica InSpace (C). Se comprueba el origen del tronco de la arteria coronaria izquierda (TCI) en el tronco de la arteria pulmonar (TAP). Arteria coronaria derecha (*), con origen normal en aorta (Ao), y arteria descendente anterior (cabeza de flecha) de grueso calibre. Dilatación de cavidades cardíacas (AD: aurícula derecha, AI: aurícula izquierda, OAI: orejuela de la aurícula izquierda).

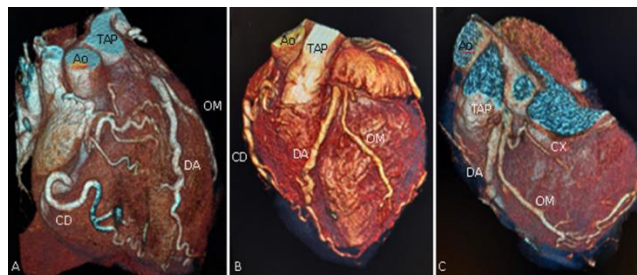


Fig. 2 - CoroTAC, Circulation. Arteria coronaria derecha (CD)

tortuosa y de grueso calibre, con múltiples ramas de circulación colateral a la arteria descendente anterior (DA), también engrosada. Arteria obtusa marginal (OM) bien desarrollada. Arteria circunfleja (CX) fina, rudimentaria. TAP: tronco de la arteria pulmonar, Ao: aorta.

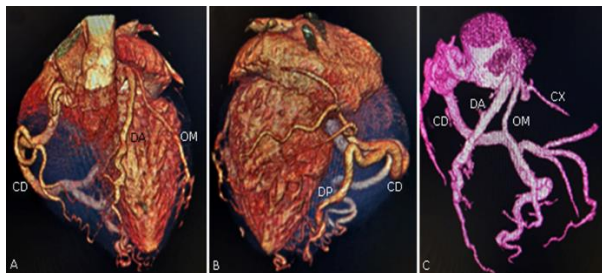


Fig. 3 - CoroTAC, Circulation, vista anterior (A), inferior (B) y con aislamiento de arterias coronarias (C) en la que se muestra el engrosamiento y tortuosidad de las arterias coronarias principales (CD y DA) y sus ramas (DP: arteria descendente posterior). Arteria obtusa marginal (OM) bien desarrollada. Arteria circunfleja (CX) fina, rudimentaria.

Resolución del caso

La paciente es remitida al servicio de cardiopatías congénitas del adulto en el Cardiocentro del Hospital "William Soler". Se contacta al médico de referencia en dicho centro, quien refiere no haber recibido a esta paciente. Por tal razón se desconoce su evolución posterior al diagnóstico. A pesar de ello, la forma de presentación y las características de la imagen multimodal en el diagnóstico, proveen información de utilidad en el conocimiento de esta entidad.

Discusión

Se refieren en la literatura cuatro tipos de anomalías del origen coronario desde la arteria pulmonar.(8) El origen anómalo de la arteria coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar, el más frecuente de ellos, se describió por primera vez en 1885, y se le conoce también como síndrome de Bland-White-Garland en honor a aquellos que describieron su cuadro clínico hacia el año 1933.(1,2,9) Representa entre el 0,25 % y el 0,5 % de las anomalías congénitas cardíacas,(2) y aunque se reporta mundialmente una incidencia de 1 por cada 300 000 recién nacidos,(1,2) en Cuba su prevalencia supera estas cifras en series específicas.(1)

Dicha anomalía se diagnostica mayormente en la infancia, sin tratamiento oportuno alcanza hasta el 90 % de mortalidad en el primer año de vida.(1,10) Alrededor del 18 % de los pacientes evolucionan sin diagnóstico ni tratamiento hasta la edad adulta, condicionado esencialmente por el marcado desarrollo de circulación colateral capaz de suplir los requerimientos del miocardio afecto.(10) El grado de

desarrollo de la circulación colateral y shunt entre las arterias coronarias, derecha e izquierda, determina la clasificación entre las variedades infantil y adulta de esta entidad, con sus consiguientes características clínicas bien diferenciadas.(1,11)

La expectativa de vida de los pacientes con variante adulta se encuentra alrededor de los 30 o 40 años,(1) sin embargo, existen reportes de casos cuyo diagnóstico se ha establecido en la tercera edad, pues han permanecido toda la vida sin síntomas u oligosintomáticos.(12,13) Son muy pocos los casos informados de pacientes totalmente asintomáticos a los que se les realiza el diagnóstico de síndrome de ALCAPA.(14,15) No obstante, la inadecuada irrigación miocárdica predispone a la isquemia crónica con disfunción ventricular izquierda que determina su pronóstico,(7) que puede manifestarse únicamente con un cuadro de muerte súbita.

El origen coronario anómalo desde la arteria pulmonar habitualmente es una malformación simple, pero se puede acompañar de defectos septales, persistencia del ductus arterioso, coartación de la aorta u otras anomalías cardíacas. (8) La asociación del síndrome de ALCAPA con anomalías estructurales cardíacas pueden hacer variar su presentación clínica. Han sido informados casos con dicha asociación con una amplia variedad clínica, que va desde un lactante con comunicación interventricular y cuadro de falla cardíaca y edema pulmonar, (16) hasta un adulto mayor con comunicación interauricular y escasos síntomas. (13) Aunque la paciente que presentamos refería un antecedente de comunicación interventricular, este no se comprobó en ninguna de las modalidades diagnósticas empleadas.

Cada modalidad de imagen aporta elementos claves para el diagnóstico certero del síndrome de ALCAPA, así como de su clasificación, complicaciones y evaluación prequirúrgica y posquirúrgica.(8) El desarrollo de las técnicas de imagen no invasivas ha permitido incrementar las estadísticas de casos con síndrome de ALCAPA diagnosticados, especialmente en adultos.(6) La angiografía coronaria, ya sea por cateterización directa, tomografía o resonancia magnética, está recomendada actualmente para el diagnóstico de las anomalías coronarias.(17) El ecocardiograma y la resonancia magnética proveen importante información de función y caracterización miocárdica, pero la tomografía multidetector resulta la herramienta esencial para el diagnóstico certero de esta entidad, pues posibilita la observación directa del origen coronario anómalo. Permite, además, la evaluación de signos indirectos que pueden ser precisados, como la dilatación coronaria compensatoria y el grado de desarrollo de colaterales miocárdicas, así como la repercusión morfológica de la isquemia sobre el ventrículo izquierdo.(8) El valor añadido de esta modalidad radica en su capacidad para identificar y evaluar otras cardiopatías estructurales asociadas a la anomalía coronaria, de utilidad tanto para el

seguimiento clínico como para la evaluación quirúrgica indispensable tras el diagnóstico.

Conclusiones

El síndrome de ALCAPA, en su variante adulta, debe sospecharse ante un paciente con síntomas inespecíficos y hallazgos ecocardiográficos inesperados de alteraciones del flujo coronario. La angiografía coronaria por tomografía multidetector resulta una herramienta indispensable para la evaluación tanto de la propia anomalía coronaria, como de sus complicaciones y otras patologías asociadas.

Referencias bibliográficas

1. Céspedes Almira M, González Morejón A, Serrano Ricardo G. Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar. *Rev Cuba Pediatr* [Internet]. 2020 [acceso: 06/11/2021];92(2): e808. Disponible en: <http://www.revpediatria.sld.cu/index.php/ped/article/view/808/587>
2. Rodríguez Blanco S, Leyva Quert A, Valdés Recarey M, Mendoza Ortiz J, Ponte González G, Aguilar Medina J, et al. Diagnóstico angiográfico de síndrome de ALCAPA en el adulto. *CorSalud* [Internet]. 2015 Dic [acceso: 06/11/2021];7(4):318-21. Disponible en: <http://www.revcorsalud.sld.cu/index.php/cors/article/view/80/165>
3. Hernández Hernández J, Guzmán Ramírez D, Enriquez Rodríguez R. Anomalías de arterias coronarias. Evaluación por angiotomografía cardíaca multidetector y otras técnicas de imagen cardíaca. *RETIC* [Internet]. 2017 [acceso: 16/11/2021];5:13-21. Disponible en: <https://ecocardio.com/documentos/retic-web/1947-anomalias-de-arterias-coronarias-evaluacion-por-angiotomografia-cardiaca-multidetector-y-otras-tecnicas-de-imagen-cardiaca.html>
4. Narula J, Chandrashekar Y, Ahmadi A, Abbara S, Berman D, Blankstein R, et al. SCCT 2021 Expert Consensus Document on Coronary Computed Tomographic Angiography: A Report of the Society of Cardiovascular Computed Tomography. *J Cardiovasc Comput Tomogr* [Internet]. 2021 [acceso: 28/15/2021];15:192-217. Available from: [https://www.journalofcardiovascularct.com/article/S1934-5925\(20\)30473-1/fulltext](https://www.journalofcardiovascularct.com/article/S1934-5925(20)30473-1/fulltext).
5. Laïk J, Fouilloux V, Aldebert P, Koutbi L, Hourdain J, De Swardt P, et al. Anomalous Left Coronary Artery Connected to the Pulmonary Artery in a 15-Year-Old Girl: Case Report and Discussion on Secondary Prevention of Sudden Death. *Case Rep Cardiol* [Internet]. 2021 Aug [acceso: 06/11/2021];2021:7198667. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8426061/>
6. Boutsikou M, Shore D, Li W, Rubens M, Pijuan A, Gatzoulis M, et al. Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery (ALCAPA) diagnosed in adulthood: Varied Clinical Presentation, Therapeutic Approach and Outcome. *Int J Cardiol* [Internet]. 2018 Jun [acceso: 06/11/2021];261:49-53. Available from: [https://www.internationaljournalofcardiology.com/article/S0167-5273\(18\)31131-8/pdf](https://www.internationaljournalofcardiology.com/article/S0167-5273(18)31131-8/pdf)
7. Vargas Vergara D, Heredia F, Arias Barrera C, Castellanos Parada J, Pabón Enciso H, Otálora Mancilla D. Descripción de dos casos de síndrome de ALCAPA. *Rev Colomb Cardiol* [Internet]. 2021 [acceso: 06/11/2021];28(1):98-101. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=SO120-56332021000100098
8. Zou J, Gao Y, Huang B, Luo J, Jiang Y, Lu R, et al. The diagnostic value of dynamic volume computed tomography angiography in children with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Am J Transl Res* [Internet]. 2021 [acceso: 06/11/2021];13(9):10348-55. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8506984/>.
9. Sadoma D, Valente C, Sigal A. Anomalous Left Coronary Artery From The Pulmonary Artery (ALCAPA) as a Cause of Heart Failure. *Am J Case Rep* [Internet]. 2019 [cited 2021 Nov 6];20:1797-800. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6913289/>
10. Tomoaia R, Molnar A, Beyer R, Dădărlat-Pop A, Frîngu F, Gurzău D, et al. The role of multimodal imaging in the diagnosis of an asymptomatic patient with congenital anomaly. *Med Ultrason* [Internet]. 2021 [acceso: 06/11/2021];23(2):231-4. Available from: <https://www.medultrason.ro/medultrason/index.php/medultrason/article/view/2325/1786>
11. de Campos D, Puga L, Guardado J, Saleiro C, Lopes J, Teixeira R. Síndrome de ALCAPA em uma Mulher Jovem. *Arq Bras Cardiol Imagem Cardiovasc* [Internet]. 2021 [acceso: 06/11/2021];34(1):eabc129. Available from: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-1254158>
12. Atik E, Kligerman O, Kajita L. Origem Anômala da Artéria Coronária Esquerda do Tronco Pulmonar, em Evolução Natural em Adulta Assintomática de 75 Anos. *Arq Bras Cardiol* [Internet]. 2020 [acceso: 06/11/2021];114(Supl 1):40-2. Available from: <https://www.scielo.br/j/abc/a/kt67wfhZ4m3MHZBqg95HXRb/?lang=pt>
13. Cankurt T, Acar B, Aydin S, Maden O. ALCAPA Syndrome and Atrial Septal Defect In a 68-Year-Old Woman: An

Extremely Rare Congenital Association. Acta Cardiol Sin [Internet]. 2017 Jul [acceso: 17/11/2021];33(4):447-9. Available from:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5534426/>

14. Alsamman M, Tuna K, Dunn S, Rifai F, Reed J. Adult Anomalous Left Coronary Artery Arising from the Pulmonary Artery (ALCAPA) Syndrome as First Presentation with Atrial Fibrillation in a Marathon Runner. Cereus [Internet]. 2021 [acceso: 06/11/2021];13(5):e15354. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8244924/>

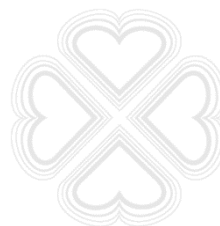
15. Masood G, Rizwan A. Incidental Discovery of Anomalous Left Coronary Artery Arising from the Pulmonary Artery in a Coronavirus Disease-2019 Patient: A Blessing in Disguise. J Saudi Heart Assoc [Internet]. 2020 [acceso: 06/11/2021];32(3):365-8. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7721445/>

16. Shanmugam G, McLennan A, Pollock J, MacArthur K. Anomalous Left Coronary Artery, Ventricular Septal Defect, and Double Aortic Arch. Ann Thorac Surg [Internet]. 2005 Jul [acceso: 16/11/2021];80(1):334-6. Available from: [https://www.annalsthoracicsurgery.org/article/S0003-4975\(04\)00228-0/fulltext](https://www.annalsthoracicsurgery.org/article/S0003-4975(04)00228-0/fulltext)

17. Stout K, Daniels C, Aboulhosn J, Bozkurt B, Broberg C, Colman J, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults with Congenital Heart Disease. A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. Circulation [Internet]. 2019 [acceso: 10/11/2021];139: e698-800. Available from: <https://www.ahajournals.org/doi/epub/10.1161/CIR.000000.0000000603>

Los autores firmantes del manuscrito declaran no poseer conflicto de intereses.

DIRECCION PARA CORRESPONDENCIA: Aniley Martínez González¹, Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, Cuba . E-mail: anileymg@infomed.sld.cu



Esta obra está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/).