

Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar

Anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery

Mariela Céspedes Almira^{1*} <http://orcid.org/0000-0002-5609-4806>

Adel Eladio González Morejón² <https://orcid.org/0000-0001-7050-5758>

Giselle Serrano Ricardo² <https://orcid.org/0000-0001-8593-7676>

¹Cardiocentro Pediátrico "William Soler". La Habana, Cuba.

²Cardiocentro Pediátrico "William Soler". Laboratorio de ecocardiografía. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: marielacespedes@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: El origen anómalo de la arteria coronaria izquierda que nace en la arteria pulmonar, conocido como síndrome de Bland, White y Garland, es una enfermedad cardíaca congénita, de baja incidencia, espectro clínico variable y no es exclusiva de la edad pediátrica. Tiene una alta mortalidad en el primer año de vida si no se diagnostica y trata oportunamente.

Objetivo: Describir las características del diagnóstico del síndrome de Bland, White y Garland.

Métodos: Se realizó la caracterización de la entidad en Cuba en un decenio (2005 a 2015). Se incluyeron todos los pacientes con manifestaciones clínicas sugerentes de síndrome de Bland, White y Garland y confirmación ecocardiográfica. Se realizó el cálculo de la prevalencia de la entidad y se empleó el porcentaje en las variables cualitativas y la prueba exacta de Fisher. La validación estadística de los resultados de la investigación adoptó nivel de significación menor a 5 %.

Resultados: La prevalencia estimada en esa década en Cuba estaba alrededor de 2,9 por 300 000 nacidos vivos. Se demuestra la variabilidad en sus manifestaciones clínicas y amplio rango de edad de presentación. El tratamiento es quirúrgico con excelente supervivencia y pronóstico.

Conclusiones: El diagnóstico del síndrome de Bland, White y Garland es difícil mediante el método clínico debido a la diversidad en su presentación. La prevalencia estimada en Cuba es mayor que lo registrado en el mundo actual. El diagnóstico temprano y tratamiento oportuno mejora de forma significativa la supervivencia y el pronóstico de los pacientes aquejados por esta dolencia.

Palabras clave: origen anómalo de la arteria coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar; síndrome de Bland-White-Garland; cardiopatía congénita.

ABSTRACT

Introduction: The anomalous origin of left coronary artery that originates in the pulmonary artery, known as Bland, White and Garland is a congenital heart disease, with low incidence, variable clinical spectrum and is not exclusive of the pediatric age group. It has a high mortality in the first year of life if not diagnosed and treated early.

Objective: To describe the characteristics of the diagnosis of Bland, White and Garland syndrome.

Methods: It was made the characterization of the entity in Cuba in a decade (2005 to 2015). There were included all the patients with clinical manifestations suggestive to Bland, White and Garland syndrome and echocardiographic confirmation. It was made the calculation of this entity's prevalence and it was used the percentage in the qualitative variables and Fisher's exact test. The statistical validation of research results had a significance level lower than 5 %.

Results: The estimated prevalence in that decade in Cuba was around 2.9 per 300 000 live births. It was demonstrated the variability in its clinical manifestations and wide range of onset's age. The treatment is surgical with excellent survival and prognosis.

Conclusions: The diagnosis of Bland, White and Garland syndrome is difficult through the clinical method due to the diversity in its presentation. The estimated prevalence in Cuba is greater than what was registered in the world today. Early diagnosis and prompt treatment significantly improves the survival and prognosis of patients suffering from this condition.

Keywords: anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery; Bland-White-Garland syndrome; congenital heart disease.

Recibido:16/01/ 2019

Aceptado: 02/02/ 2020

Introducción

El síndrome de Bland, White y Garland es un problema de salud actual con ribetes poco conocidos que precisan esclarecimiento.⁽¹⁾ Su carácter controversial permite la asignación de nomenclatura variada; es conocida también como ALCAPA por sus siglas en inglés (*anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery*). En 1885 Brooks hace el primer hallazgo en dos especímenes.⁽²⁾ y las denomina “Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar.” En 1933 Bland, White y Garland describen el primer caso clínico, en cuyo honor se le comenzó a llamar “Síndrome de Bland-White-Garland”.⁽³⁾

La caracterización de esta entidad se configura en base a la sumatoria integrada por las manifestaciones clínicas detectadas en el paciente aquejado, las alteraciones eléctricas documentadas, los hallazgos radiológicos identificados, la historia natural y el pronóstico desfavorable sin la aplicación del tratamiento conveniente;⁽⁴⁾ se presenta de forma variada en correspondencia al momento de presentación relacionada con los cambios fisiopatológicos que acompañan al feto, al recién nacido y al lactante.⁽⁵⁾ Es una cardiopatía congénita poco frecuente, se presenta en 1 de cada 300 000 recién nacidos vivos, dato epidemiológico que proviene desde la era precordiográfica, letal en su historia natural con 90 % de mortalidad al año de vida.^(6,7,8,9)

La tipificación de la dolencia reviste carácter dual al integrar modalidades catalogadas como infantil o adulta.⁽¹⁰⁾ En la variedad infantil se presenta con insuficiencia cardiaca. El telecardiograma muestra cardiomegalia y congestión en ambos campos pulmonares y el electrocardiograma signos de isquemia miocárdica, mientras que en la variedad adulta puede cursar de forma asintomática o presentarse como muerte súbita en el 85 % de pacientes jóvenes.^(11,12)

Hay niños que padecen la variedad adulta del síndrome, sujetos enmarcados bajo la fachada clínica de otras entidades nosológicas o que cursan de manera silente.⁽¹³⁾ Estas situaciones provocan que resulte difícil el registro epidemiológico y conceden potencial para que la

dolencia se catalogue como una de las entidades simuladoras existentes aún en la medicina moderna. Por lo que podemos alegar que los criterios epidemiológicos expuestos en la literatura están sesgados. El método clínico, que persiste como arma fundamental de sospecha diagnóstica en estos tiempos de precisión tecnológica,^(14,15) presenta limitaciones para contribuir al logro del adecuado índice de detección de la enfermedad, la ecocardiografía basada en la observación meticulosa y metódica pudiera ser la solución a todo lo expuesto.^(16,17)

El objetivo de este trabajo es describir las características del diagnóstico del síndrome de Bland, White y Garland.

Métodos

Se realizó un estudio descriptivo, transversal en la totalidad de los pacientes de ambos sexos con diagnóstico confirmado de la presencia del síndrome de Bland, White y Garland que fueron pesquisados en su localidad de origen y remitidos al Cardiocentro Pediátrico “William Soler” por intermedio de la Red Cardiopediátrica Nacional, en el período de marzo de 2005 hasta noviembre del 2015.

El Cardiocentro Pediátrico “William Soler” es el centro de referencia nacional de tercer nivel, donde se realizan cirugías cardiovasculares y se ofrece cuidado intensivo posoperatorio, lo cual permitió estudiar a todos los pacientes diagnosticados en dicho período. Se excluyeron los pacientes aquejados por otras anomalías coronarias congénitas y los pacientes en los que no se confirmó el diagnóstico del síndrome de Bland, White y Garland.

Se diagnosticaron un total de 20 pacientes con síndrome de ALCAPA en el período comprendido entre marzo de 2005 hasta noviembre de 2015. La prevalencia estimada en este periodo se calcula alrededor de 2,9 por 300 000 nacidos vivos.

Se estudiaron las siguientes variables: edad al diagnóstico ecocardiográfico, género, tipo de intervención quirúrgica, supervivencia posquirúrgica y variantes del síndrome de Bland, White y Garland.

Se les realizó anamnesis, examen físico y pesquisa ecocardiográfica a todos los pacientes. El procesamiento estadístico de la información se realizó para el cálculo de la prevalencia del síndrome de Bland, White y Garland en correspondencia con los hallazgos de la pesquisa

nacional a efectuar sobre la población susceptible previamente seleccionada y la información actualizada aportada por el anuario estadístico de salud.⁽¹⁸⁾ Se construyeron distribuciones de frecuencias absolutas que se expresaron en tablas de contingencia de doble entrada. El procesamiento estadístico de la información e utilizó la prueba exacta de Fisher, como indicador se empleó el porcentaje en las variables cualitativas. La validación estadística de los resultados de la investigación adoptó nivel de significación menor a 5 % ($p < 0,05$) para los grados de libertad previamente fijados en cada una de las circunstancias presentadas. Se estructuró una base de datos capaz de ser utilizada por la plataforma estadística libre R Project 3.0.1 (*R Foundation for Statistical Computing*).

Resultados

En la tabla 1 se aprecia que de los 20 pacientes diagnosticados 9 pertenecen al grupo de la variedad tipo infantil y 11 pacientes a la variedad tipo adulto. La relación existente entre la edad al diagnóstico ecocardiográfico y variantes del síndrome de ALCAPA, demostró diferencias significativas donde todos los pacientes que integraron la variante tipo infantil tenía menos de 3 años de edad al momento del diagnóstico ecocardiográfico y sin embargo en la variante tipo adulto se diagnosticaron dos casos con menos de tres años; la mayoría de los pacientes eran mayores de tres años de edad. No se observaron diferencias entre los grupos relacionada con el género. Las técnicas quirúrgicas aplicadas a estos pacientes fueron la reimplantación coronaria a 9 pacientes, 6 de ellos a los de la variante tipo infantil y 3 en la variedad tipo adulto, y la tunelización se les realizó a 10 de los cuales 8 pacientes integraron la variedad tipo adulto, no hubo diferencias entre ambas variantes del síndrome en cuanto al tipo de intervención quirúrgica aplicada, como muestra la tabla 1.

En la figura 1 se puede apreciar la expresividad clínica con la que se presentaron los pacientes estudiados, (miocardiopatía dilatada, falla cardiaca, insuficiencia mitral y precordialgia), en la variedad tipo infantil prevaleció la miocardiopatía dilatada y en la variedad tipo adulto predominó la precordialgia. La insuficiencia mitral y la falla cardiaca se manifestaron con igual periodicidad en ambas variantes de la enfermedad.

Tabla 1 - Síndrome de ALCAPA. Valoración comparativa por la edad al diagnóstico ecocardiográfico, el género y el tipo de intervención quirúrgica practicada

Variables		Síndrome de Bland, White y Garland (variantes)		n	p
		Infantil (n = 9)	Adulto (n= 11)		
Edad al diagnóstico ecocardiográfico	Hasta 3 años	9	2	20	0,0003**
	Mayor de 3 años	-	9		
Género	Masculino	4	6	20	1,0000**
	Femenino	5	5		
Tipo de intervención quirúrgica*	Tunelización	2	8	19	0,0600**
	Reimplantación	6	3		

*Paciente no intervenido; **prueba exacta de Fisher.

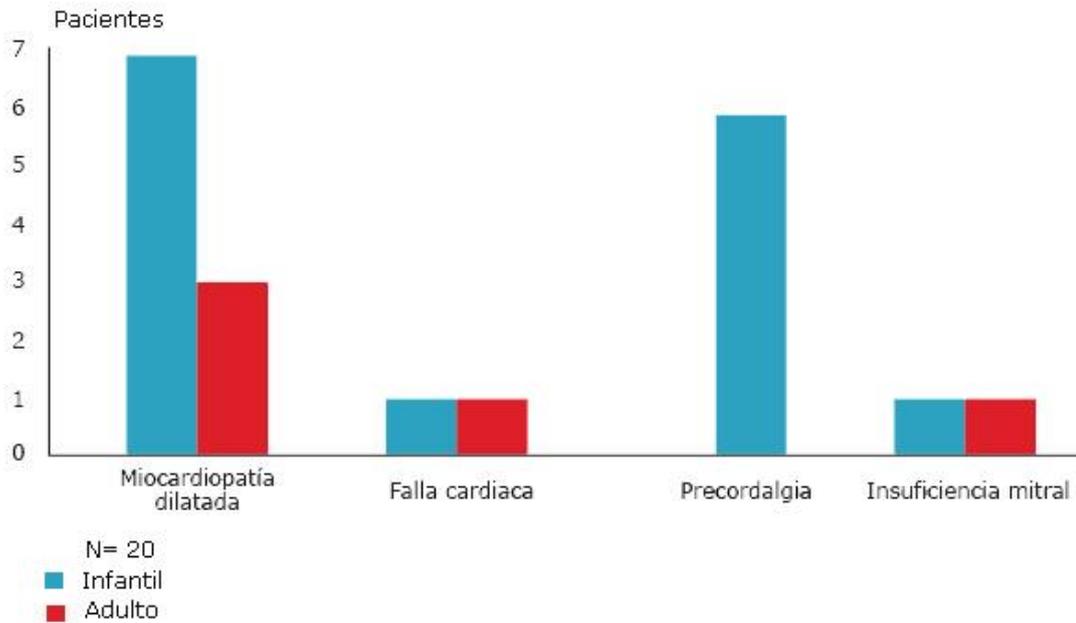


Fig. 1 - Síndrome de Bland, White y Garland. Expresividad clínica.

La tabla 2 podemos observar los pacientes pertenecientes a la variante infantil sobrevivieron el 62,5 %, y los de la variante adulta el 100 %, independientemente de la técnica quirúrgica aplicada para una supervivencia posquirúrgica en el síndrome de ALCAPA s general de 84 % ($p= 0,05$).

Tabla 2 – Supervivencia posquirúrgica en el síndrome de ALCAP

Variable			Síndrome de Bland, White y Garland Variantes		n
			Infantil	Adulto	
Supervivencia posquirúrgica	Vivos	n	5	11	16
		%	62,5	100,0	84,2
	Fallecidos	n	3	-	3
		%	37,5	-	15,7
Total			8	11	19

Prueba exacta de Fisher. $p = 0,05$

Discusión

Los estudios publicados previamente se limitan a reporte o series de casos debido a la baja incidencia descrita de la enfermedad.^(4,7,9,11,13,20,21,22)

La prevalencia perteneciente a la primera década del siglo XXI en Cuba es mayor que lo registrado hasta el momento (1 de cada 300 000 recién nacidos vivos).⁽²⁰⁾ En el presente estudio se demuestra la variabilidad en su presentación y la alta supervivencia con el tratamiento quirúrgico, tal y como se describe en la literatura.^(17,21)

Es esencial el diagnóstico temprano del origen anómalo de la arteria coronaria izquierda a partir del tronco de la arteria pulmonar para iniciar lo antes posible su tratamiento y con ello mejorar su supervivencia y pronóstico.⁽²²⁾ En su historia natural solo el 15 % desarrollan circulación colateral teniendo una expectativa de vida de 30-40 años.⁽²³⁾

La indicación quirúrgica en el paciente con diagnóstico confirmado de síndrome de *Bland, White y Garland* es clara. Se han descrito diversas técnicas quirúrgicas con el fin de interrumpir el robo de flujo coronario a la arteria pulmonar o para ofrecer flujo sistémico a la coronaria izquierda.^(24,25) Existe consenso respecto a la superioridad del restablecimiento del sistema de doble irrigación coronaria sobre la ligadura de la coronaria anómala, debido a que se relacionan con alta mortalidad,^(26,27) y es en la actualidad la técnica de elección el reimplante directo que exhibe excelentes resultados en diversos centros hospitalarios,^(28,29) pero hay un grupo de casos que por sus características anatómicas, resulta difícil la implantación de la coronaria en la aorta y debe aplicarse entonces la técnica de Takeuchi.⁽³⁰⁾ Las técnicas quirúrgicas utilizadas en el presente estudio fueron el reimplante coronario: transferencia del botón coronario hacia la arteria aorta y la técnica de Takeuchi que

consiste en la tunelización del *ostium* de la coronaria anómala en el tronco de arteria pulmonar hasta la aorta a través de una ventana aortopulmonar quirúrgica.

El acometimiento quirúrgico ante el síndrome de Bland, White y Garland es una realidad tangible pero la caracterización clínica abigarrada, oculta o silente de la dolencia limita la sospecha diagnóstica sobre bases tradicionales, por lo que se bosqueja el mencionado síndrome como un problema de salud actual con ribetes poco conocidos que precisan esclarecimiento. El carácter silente ocasional, el mimetismo clínico y las diversas formas de expresión presentes de acuerdo con la edad de los individuos aquejados inducen a la concepción de nuevas estrategias clínicas y complementarias como elementos facilitadores para la detección y el enfrentamiento exitoso de la dolencia.

Podemos concluir que el diagnóstico del síndrome de Bland, White y Garland es difícil mediante el método clínico debido a la diversidad en su presentación. La prevalencia estimada en Cuba es mayor que lo reportado en el mundo hasta la actualidad. El diagnóstico temprano y tratamiento oportuno mejora de forma significativa la supervivencia y el pronóstico de los pacientes aquejados por esta dolencia.

Se recomienda la práctica del examen ecocardiográfico ante la sospecha clínica de dicho síndrome en pacientes pertenecientes a cualquier grupo de edad y la necesaria realización de estudios multicentros dirigidos a elevar la calidad del diagnóstico no invasivo en esta enfermedad.

Referencias bibliográficas

1. Ramírez RF, Bitar HP, Paolinelli GP, Pérez CD, Furnaro F. Anomalías congénitas de arterias coronarias, estudio de aquellas con importancia hemodinámica. Rev Chil Radiol. 2018;24:142-50.
2. 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.
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. Pérez C, Negueruela CA, Posada SC, Bartrons J, Sarquella CG, Brugada JM, *et al.* Nueve casos de origen anómalo de una arteria coronaria. Cir Cardiovasc. 2014;21(3):204-8.

5. Bachini JP, Amodio A, Guzmán R, Fernández N, Ivanna Duro I, Viñas S. Nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar, síndrome de ALCAPA. Primer reporte de caso en Uruguay. *Rev Urug Cardiol.* 2019;34:213-7.
6. Valentín Rodríguez A. Cardiopatías congénitas en edad pediátrica, aspectos clínicos y epidemiológicos. *Rev Méd Electrón.* 2018 [acceso 12/02/2019];40(4). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/2479/3971>
7. Saavedra MJ, Mozzi J, Nápoli N, Villa A, Barretta J, Marantz P. Origen anómalo de la arteria coronaria derecha de la arteria pulmonar en un lactante con soplo cardíaco: A propósito de un caso. *Arch. Argent. Pediatr.* 2018;116:789-92.
8. Céspedes Almira M, Serrano Ricardo G, González Morejón AE. Síndrome de Bland, White y Garland. *Rev Cubana Pediatr.* 2016;88:205-13.
9. Ugalde PH, Rozas AS, Sanhueza FMI, Yubini LMC, García BS. Síndrome de ALCAPA en adulto. Caso clínico. *Rev Méd Chile.* 2017;145(1):121-5.
10. Yamanaka O, Hobbs R. Coronary artery anomalies in 126, 595 patients undergoing coronary arteriography. *Cathet Cardiovasc Diag.* 1990;21:28-40.
11. Mujica MA, De Lima C, González R, Fernández L, Castillo D, Flores Y, *et al.* Síndrome ALCAPA en paciente adulto. *Avances Cardiol.* 2014;34(3):257-8.
12. Boutsikou M, Shore D, Li W, Rubens M, Pijuan A, Gatzoulis MA, *et al.* Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) diagnosed in adulthood: varied clinical presentation, therapeutic approach and outcome. *Int J Card.* 2018;261:49-53.
13. Moeinipour A, Teshnisi MA, Moghadam Shahri HM. The anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA): a case series and brief review. *Int J Pediatr.* 2016;4: 397-405.
14. Alfonso JA, Laucirica Hernández C, Mondejar Rodríguez J. El método clínico frente a las nuevas tecnologías. *Rev Méd Electrón.* 2014 [acceso 22/10/2018];36(4). Disponible en: <http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20medica/ano%202014/vol4%202014/tema12.htm>
15. Serrano G, González AE. Fundamentos éticos del método clínico y la ecocardiografía transtorácica en niños con cardiopatías congénitas. *Hum Méd.* 2015;15(2):226-40.
16. Haiyan Y, Jinqing L, Xiaojuan J. Diagnosis of Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery with Echocardiography and Digital Subtraction Angiography. *C R Card.* 2018; 2018:1-6.

17. Patel SG, Frommelt MA, Frommelt PC, Kutty S, Cramer JW. Echocardiographic diagnosis, surgical treatment, and outcomes of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *J Am Soc Echocardiogr.* 2017;30:896-903.
18. Bess S. Anuario estadístico de salud MINSAP. Datos demográficos 2018. En: Bess S, Alonso I, Sánchez E, editores. La Habana: Dirección de Registros Médicos y Estadísticas de salud. p. 17-27.
19. World Medical Association (WMA). World Medical Association Inc. Declaration of Helsinki-Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects. 64^a Asamblea General, Fortaleza, Brasil: WMA; 2013 [acceso16/03/2017]. Disponible en: <https://www.wma.net/en/30publications/10policies/b3/index.html>
20. 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. *J Cardiovasc Dis Res.* 2015;6:40-4.
21. Yáñez-Gutiérrez L, López-Gallegos D, Cerrud-Sánchez CE, Márquez-González H, García-Pacheco MB, Jiménez-Santos M, *et al.* Origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar (ALCAPA) en la edad adulta. Una serie de 5 casos reparados con éxito con cirugía. *Rev Mex Cardiol.* 2015;26:195-200.
22. Rodriguez-Gonzalez M, Tirado AM, Hosseinpour R, De Soto JS. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: diagnoses and surgical result in 12 pediatric patients. *Tex Heart Inst J.* 2015;42:350-6.
23. Chiesa P, Gutiérrez C, Ceruti B. Patología coronaria en la edad pediátrica. Alto riesgo de muerte súbita. *Arch Pediatr Urug.* 2014;85(4):202-4.
24. Giacomini D, Romanucci G, Savastano S. CT diagnosis of a coronary-pulmonary baffle leak complicating Takeuchi repair procedure for ALCAPA syndrome. *J Card Comp Tomog.* 2016;10:184-5.
25. Vilá Mollinedo LG, Jaime Uribe A, Aceves Chimal JL, Martínez-Rubio RP, Hernández-Romero KP. Case Report: ALCAPA syndrome: successful repair with an anatomical and physiological alternative surgical technique. *F1000Research.* 2016;5:1-11.
26. Naimo PS, Fricke TA, D'Udekem Y, Cochrane AD, Bullock A, Robertson T, *et al.* Surgical intervention for anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery in children: a long-term follow-up. *Ann Thorac Surg.* 2016;101:1842-9.
27. Azakie A. Repair of anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery by aortic implantation. *Operative Tech Thorac Cardiovasc Surg.* 2015;20:135-47.

28. Huddleston CB, Balzer DT, Mendeloff EN. Repair of anomalous left main coronary artery arising from the pulmonary artery in infants: long-term impact on the mitral valve. *Ann Thorac Surg.* 2001;71:1985-8.
29. Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer CL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: collective review of surgical therapy. *Ann Thorac Surg.* 2002;74: 946-55.
30. 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.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Declaración de contribución autoral

Mariela Céspedes Almira: diseño general del estudio, análisis de resultados, redacción del primer borrador del manuscrito y de la versión final del documento y su aprobación.

Adel Eladio González Morejón: recogida de datos clínicos y ecocardiográficos. Análisis de resultados. Revisión de la versión final del documento y su aprobación. .

Giselle Serrano Ricardo: recogida de datos clínicos y ecocardiográficos, análisis de resultados, revisión y corrección del primer borrador del manuscrito, revisión de la versión final del documento y su aprobación.