SÍNDROME DE BLAND-WHITE-GARLAND

BLAND-WHITE-GARLAND SYNDROME

NÉSTOR ANDRÉS LÓPEZ HLOSKA[1], MARCIA ZULOAGA[1], WALTER G. RIVERO[1], ALBERTO VILLASIS[1], FERNANDO BASUALDO[1], MARÍA NOEL CARRIZO[2], NICOLÁS RENNA[3], ALFREDO ASTESIANO[4]

RESUMEN

El síndrome de Bland-White-Gerland o ALCAPA (Anomalous origin of the Left Coronary Artery of the Pulmonary Artery) es una anomalía congénita que hace referencia al origen anómalo de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar. Tiene una incidencia de 1 de cada 300.000 recién nacidos. Generalmente se presenta de forma aislada, pudiendo no presentar síntomas y ser un hallazgo casual. Se presenta el caso de una paciente de 32 años de edad, extabaquista y deportista federada, a la cual por una prueba ergométrica y SPECT cardíaco positivos, se le realizó una angiotomografía multicorte cardíaca que evidenció ALCAPA.

Palabras clave: síndrome de ALCAPA, isquemia miocárdica, angiotomografía coronaria.

ABSTRACT

The Bland-White-Garland syndrome (or ALCAPA syndrome) is a congenital anomaly that refers to the anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. It has an incidence of 1 in every 300,000 newborns. It usually occurs in isolation, may not present symptoms and be a casual finding. We present the case of a 32-year-old patient, former smoker and federated sportswoman, who because of positive stress test and SPECT, underwent a cardiac multislice CT angiography that showed ALCAPA.

Keywords: ALCAPA syndrome, myocardial ischemia, coronary angiotomography.

REVISTA CONAREC 2019;34(149):109-110 | HTTPS://DOI.ORG/10.32407/RCON/2019149/0109-0110

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Bland-White-Gerland o ALCAPA (*Anomalous origin of the Left Coronary Artery of the Pulmonary Artery*) es un defecto congénito que consiste en el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar. Tiene una incidencia de 1 de cada 300.000 recién nacidos[1]. Generalmente se presenta de forma aislada, pudiendo no presentar síntomas y ser un hallazgo casual.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una paciente de 32 años, extabaquista y deportista federada (remo). Se realizó una prueba ergométrica graduada en contexto de evaluación precompetitiva que evidenció infradesnivel del segmento ST en cara inferolateral, con extrasístoles ventriculares en duplas y tripletas al máximo esfuerzo, encontrándose asintomática. Al examen físico encontraba asintomática, hemodinámicamente estable. Por ello se realizó SPECT cardíaco **(Figura 1)** que informó moderada isquemia anteroapical, anteromedial, anterobasal y lateral anterior medio (territorio de la arteria descendente anterior), función sistólica del ventrículo izquierdo conservada en posesfuerzo, sin trastornos segmentarios asociados. En base al resultado anterior, el médico de cabecera solicitó angiotomografía multicorte cardíaca **(Figura 2)** donde se evidenció nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar. Se diagnosticó síndrome de Bland-White-Garland. Se interconsultó al servicio de Cirugía Cardiovascular, quien luego de la evaluación, decidió cirugía de revascularización miocárdica con reimplante ostial de tronco coronario izquierdo a la aorta con colocación de parche en la arteria pulmonar. El tiempo de bomba de circulación extracorpórea fue de 185 minutos y el de clampeo de 128 minutos. El procedimiento no presentó complicaciones.

Por buena evolución y estabilidad hemodinámica luego de 7 días de internación, se decidió alta hospitalaria con seguimiento ambulatorio. Actualmente la paciente se encuentra asintomática durante sus actividades de la vida diaria.

DISCUSIÓN

El síndrome de Bland-White-Garlandes una anomalía congénita, descrita por primera vez en 1885. Está relacionado con tetralogía de Fallot, comunicación Interventricular, transposición de los grandes vasos, coartación de la aorta o conducto arterioso permeable[1].

Presenta 4 estadios. Estadio 1: con resistencia y presiones pulmonares similares a la aórtica, con situación y perfusión adecuada, sin isquémica. Flujo coronario anterógrado. Estadio 2: caída de la presión pulmonar, con inversión del flujo de coronaria anómala que se llena por colaterales de la coronaria derecha, presentando isquemia. Flujo coronario retrógrado. Estadio 3: abundante circulación colateral con adecuada perfusión. Tienden a vivir hasta edad adulta. Flujo coronario retrógrado suficiente. Estadio 4: flujo coronario insuficiencia, presentando isquémica, dilatación y disfunción del ventrículo izquierdo. Flujo coronario retrógrado insuficiente.

1. Residente/Concurrente de Cardiología Clínica
2. Jefe de residentes de Cardiología
3. Coordinador de Unidad Coronaria
4. Jefe de Servicio Unidad Coronaria

Hospital Español de Mendoza, provincia de Mendoza, Rep. Argentina

✉ ***Correspondencia:*** *Dr. Néstor Andrés López Hloska. Laguna del Diamante 1159, M5504NVC Godoy Cruz, Mendoza, provincia de Mendoza, Rep. Argentina. nestorlopezhloska@gmail.com*

Los autores declaran no poseer conflictos de intereses.

Recibido: 14/03//2019 | **Aceptado:** 11/05/2019

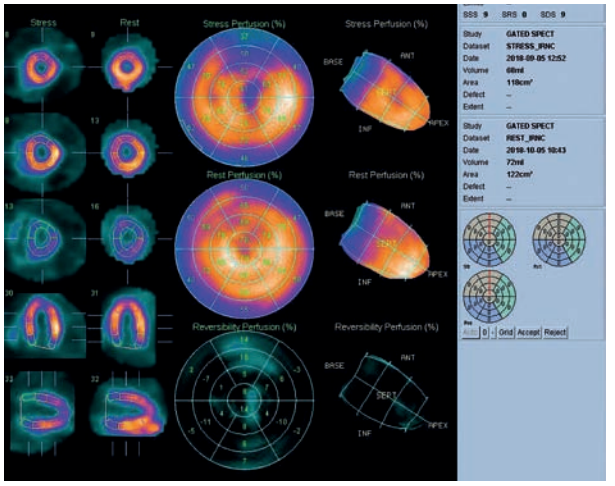

Figura 1. *SPECT cardíaco. Moderada isquemia anterior apical, anterior medio, anterior basal y lateral anterior medio*

En lo que respecta al diagnóstico, el electrocardiograma (ECG) en un 50% de los casos muestra patrones de infarto con ondas Q, en un 28% hipertrofia ventricular izquierda y en un 15% desviación del eje a la izquierda. Solo en el 4% de los casos se encontró un ECG normal[2].
El ecocardiograma es una modalidad de imagen con criterios bien establecidos para el diagnóstico en estos pacientes. Los criterios ecocardiográficos para el diagnóstico del síndrome de ALCAPA son la identificación de una arteria coronaria (AC) derecha dilatada, flujo retrógrado por Doppler de la AC izquierda (ACI) a la arteria pulmonar (AP), y la recolección prominente del flujo septal[3].
Otros estudios complementarios que se pueden utilizar son la angiotomografía computarizada *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* de izquierda a 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 tronco pulmonar pueden visualizarse con angiografía o RMN. El diagnóstico por TCMS es más preciso. 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[4].

Figura 2. *Tomografía computarizada multicorte cardíaca. Nacimiento anómalo de arteria coronaria izquierda en la arteria pulmonar.*

El tratamiento quirúrgico se considera de primera elección. Existen diferentes técnicas quirúrgicas, siendo la de revascularización miocárdica con reimplante ostial de tronco coronario izquierdo en arteria aorta con colocación de parche a arteria pulmonar la más utilizada.

CONCLUSIÓN

El síndrome de ALCAPA es una rara patología, que se diagnostica de forma incidental frecuentemente durante la infancia, aunque hay reportes de casos en adultos. Se puede presentar junto con otras cardiopatías congénitas. Las nuevas técnicas de imagen permiten realizar un diagnóstico certero y precoz sin requerimiento de estudios invasivos. El tratamiento debe ser evaluado por un *heart team*, siendo la resolución quirúrgica la elección en pacientes que se presentan con signos de isquemia.

BIBLIOGRAFÍA

1. *Céspedes Almira M, González Morejón AE, Serrano RG. Síndrome de Bland-White-Garland. Rev Cubana Pediatr 2016;88(2): 205-2013.*
2. *Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126.595 patients undergoing coronary angiography. Cathet Cardiovasc Diagn 1990;21(1):28-40.*
3. *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(1):E13-5.*
4. *Queiroz de França JC, Fernandes de Godoy M, Ribeiro Spotti M, dos Santos MA, Flávio Correa Pivatelli, Guimarães Neto WP. Larga supervivencia en paciente con síndrome de ALCAPA no corregido. Presentación de un caso clínico y revisión de la literatura. Insuf Card 2018;13(1):45-9.*