



Presentación de caso

Elongación de la arteria coronaria izquierda en el síndrome Bland-White-Garland

Left Coronary Artery Elongation in Bland-White-Garland Syndrome

Alfredo Mario Naranjo Ugalde^{id}, Eugenio Selman-Housein Sosa^{id}, Ilen Corrales Arredondo,
Alexander González Guillén^{id}, Lais Angélica Ceruto Ortiz^{id}

Universidad de Ciencias Médicas, Cardiocentro Pediátrico "William Soler". Cuba.

Resumen

El origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar o Síndrome de Bland-White-Garland es una anomalía congénita rara. Constituye una de las causas más comunes de isquemia miocárdica e infarto en niños y si no se le trata, el 90 % de los pacientes muere sin alcanzar el año de vida. Es por esto que se presenta el caso de una lactante de 6 meses de edad con este diagnóstico, a la que se le realizó la corrección quirúrgica, mediante elongación de la arteria coronaria izquierda con parte de la pared de la arteria pulmonar y aorta; una opción quirúrgica efectiva cuando las condiciones anatómicas impiden realizar alguna de las técnicas habituales. La paciente evolucionó favorablemente; la insuficiencia mitral evolucionó de grave a ligera-moderada, sin tratamiento directo sobre la válvula. La principal complicación cardiovascular fue la disfunción de ventrículo izquierdo, que fue mejorando de forma progresiva.

Palabras clave: cardiopatía congénita; síndrome de Bland-White-Garland; arteria coronaria izquierda anómala.

Abstract

The anomalous origin of the left coronary artery from the trunk of the pulmonary artery or Bland-White-Garland syndrome is a rare congenital anomaly. It is one of the most common causes of myocardial ischemia and infarction in children and if it is not treated, 90 % of patients die before reaching the age of one year. This is why we report the case of a 6-month-old infant with this diagnosis, who underwent surgical correction by elongating the left coronary artery with part of the wall of the pulmonary artery and the aorta; an effective surgical option when anatomical conditions prevent performing any of the usual techniques. The patient evolved favorably and the mitral regurgitation progressed from severe to mild-moderate, without direct treatment on the valve. The main cardiovascular complication was left ventricular dysfunction, which progressively improved.

Keywords: congenital heart disease; Bland-White-Garland syndrome; anomalous left coronary artery.

Introducción

Las arterias coronarias nacen normalmente de la arteria aorta en su porción inicial y distribuyen la sangre oxigenada por el músculo cardíaco. El síndrome de Bland-White-Garland o *Anomalous origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery* (ALCAPA), 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 y corresponde a 0,25 %-0,5 % del total de las cardiopatías congénitas.⁽¹⁾

El objetivo de la presentación de este caso es mostrar una opción quirúrgica efectiva en el tratamiento de esta enfermedad, cuando las condiciones anatómicas del paciente impidan realizar alguna de las técnicas habituales.

Presentación del caso

Se presenta el caso de un lactante de seis meses de vida con un peso de 5000g, que comienza con un cuadro de sudoración, taquipnea, rechazo a la alimentación y poca ganancia de peso. Necesitó ingreso en sala de Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) del Hospital Provincial Pediátrico de Holguín, por insuficiencia cardíaca (IC) y bajo gasto (BGC) con mala perfusión periférica.

Se realiza radiografía de tórax donde se observa cardiomegalia, a expensas de cavidades izquierdas, con índice cardiorácico 0,7 y congestión venosa pulmonar (fig.1).

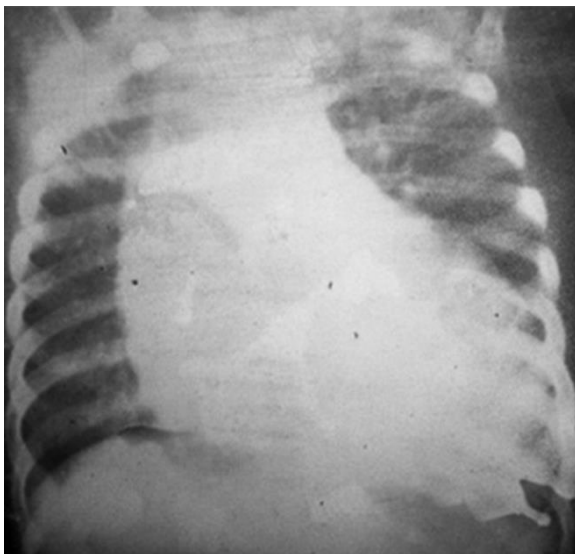


Fig. 1 - Radiografía de tórax AP.

Se inicia estudio de miocardiopatía dilatada, mediante el electrocardiograma que ofrece el diagnóstico: supradesnivel ST de V1 a V6 y ondas Q profundas en DI y AVL.

La ecocardiografía muestra: arco aórtico permeable;

remodelado excéntrico de ventrículo izquierdo (VI) con disfunción sistólica; arteria coronaria derecha dilatada que se origina en el seno coronario derecho; no se visualiza ostium coronario izquierdo permeable. La arteria coronaria izquierda (ACI) se encuentra aproximadamente a 8,4 mm del plano valvular pulmonar; el Doppler a color detecta flujo sistólico tardío a la entrada de la arteria pulmonar (AP) e insuficiencia mitral de rango moderado.

Se sospecha origen anómalo de la ACI desde la AP; se confirma por angioTAC que informa pequeño tronco coronario izquierdo que emerge del TAP, y se bifurca en sus dos ramas principales, con dilatación de las cavidades cardíacas izquierdas.

Técnica quirúrgica

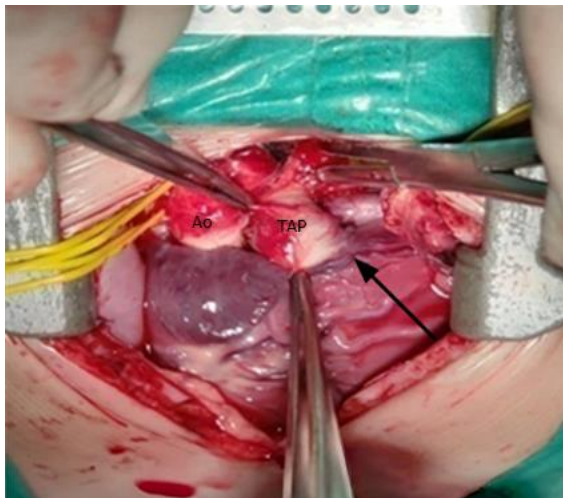
La técnica quirúrgica empleada para el acceso al corazón fue la esternotomía media. Se estableció el circuito de derivación cardiopulmonar a través de una canulación aórtica y bicaval. Tras el pinzamiento aórtico, se realizó protección miocárdica con hipotermia y administración de solución cardiopléjica del Nido. Una vez obtenida la parada del corazón, se identificó el origen de la ACI anómala que emerge de la AP, posición lateral, con un pequeño tronco de aproximadamente 3mm del cual ramifican tempranamente la arteria descendente anterior y arteria circunfleja en seno no encarado pulmonar (fig. 2).

La primera opción quirúrgica fue la reimplantación de la ACI en la arteria aorta, que ha sido adoptada por muchos centros como la técnica de elección⁽²⁾; pero debido a la dificultad para movilizarla y su posible tironeamiento y posterior oclusión, se decide como estrategia quirúrgica, realizar una elongación de la ACI. Se realiza arteriotomía pulmonar transversa por encima o superior al ostium izquierdo directamente; resección del botón coronario izquierdo con parte de pared posterior de TAP y aortotomía con *flap* anterior de aorta que permite anastomosis termino-lateral con prolene 7-0 continuo, con prolongación de la ACI sin aparente tironeamiento del vaso.

De esta manera, la pared anterior de la elongación coronaria quedó formada por la pared aórtica y la pared posterior por pared del TAP. Se realizó ampliación de pared posterior del TAP con pericardio autólogo, tratado en glutaraldehído; anastomosis de la cara anterior con tejido pulmonar; reperfusión caliente de 25 min; tiempo de circulación extracorpórea (CEC) 104 min, tiempo de clampaje aórtico 54 min a 30° de temperatura; hemofiltración convencional y modificada una vez concluida la CEC. El paciente sale del salón de operaciones apoyado con inotrópicos.

Complementarios postoperatorios

Se realizó electrocardiograma (EKG) que mostró infradesnivel del segmento ST, que persiste por 10 días, durante los cuales llevó tratamiento con nitroglicerina.



Leyenda: TAP = tronco de la arteria pulmonar. Ao = arteria aorta.

Fig. 2 - Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del TAP.

El ecocardiograma postoperatorio se realizó a los siete días (fig. 3) con los resultados siguientes: vaso coronario izquierdo hacia seno de Valsalva homónimo, con flujo anterógrado efectivo; VI remodelado, con disfunción sistólica que se mantiene, pero con contractilidad global cualitativa mejorada y disminución de sus diámetros. La FEVI fue de 29 %, con insuficiencia mitral ligera-moderada y curva de flujo pulmonar tipo I; no se constató derrame pericárdico.

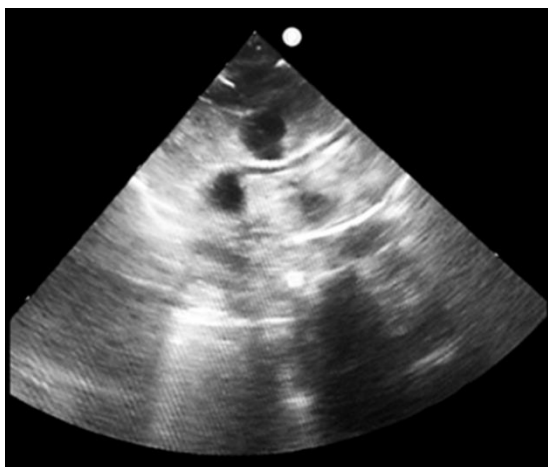


Fig. 3 - Ecocardiografía postoperatoria que muestra elongación de la arteria coronaria izquierda.

Las complicaciones postoperatorias ocurridas fueron: neumonía asociada a la ventilación; se aisló en hemocultivo la *Acinetobacter baumani* y se indicó el tratamiento antimicrobiano; disfunción de VI, tratada con Digoxina; y

laringitis postextubación con componente obstructivo alto severo, con necesidad de traqueostomía.

Evolución

La paciente evolucionó de forma satisfactoria. Fue extubada seis días después del procedimiento, egresada de UCI a los 15 días y de alta hospitalaria al mes de la cirugía.

Discusión

La gran mayoría de las anomalías coronarias no tienen repercusión clínica. En el síndrome de ALCAPA la supervivencia en la infancia es cercana al 10 %. La presentación clínica más agresiva en edades tempranas, se debe a la ausencia de circulación colateral que ayudaría a mantener la perfusión miocárdica en la adultez.⁽³⁾

El pronóstico sin cirugía es desalentador y lo determina la intensa isquemia miocárdica que se produce al disminuir la perfusión coronaria izquierda desde la AP, que ocurre fisiológicamente, al cesar el patrón fetal.

Los síntomas comienzan alrededor del segundo mes de vida, con taquicardia, taquipnea, diaforesis, crisis de llanto inexplicable, atribuible a la angina que se agudiza con el esfuerzo, arritmias y soplo sistólico apaxiano.^(4, 5)

En el caso que se presenta, el tratamiento quirúrgico se realizó a los seis meses, debido a las manifestaciones clínicas precoces de IC y BGC por la ausencia de colaterales. El patrón de oro para el diagnóstico de ALCAPA es la coronariografía. Como alternativa, el diagnóstico puede certificarse mediante la visualización directa del origen de la ACI desde la AP.

En este caso el diagnóstico se realizó por ecocardiografía y fue confirmado por AngioTAC. El ecocardiograma bidimensional y la modalidad *Doppler* con codificación en colores, define el origen de la coronaria anómala, además de la arteria coronaria derecha dilatada y el flujo de entrada en la AP.

La indicación quirúrgica en el paciente con diagnóstico confirmado es clara. Se han descrito diversas técnicas quirúrgicas con el fin de interrumpir el robo de flujo coronario a la AP o para ofrecer flujo sistémico a la ACI.⁽⁵⁾

El primer caso de ALCAPA fue reportado en 1866. Las cirugías tempranas de reparación del origen de la ACI del TAP fueron paliativas. En 1953, *Potts* propuso una anastomosis aortopulmonar para mejorar la saturación de oxígeno en el TAP. En 1953, *Mustard* describió una anastomosis de la carótida izquierda a la arteria coronaria anómala. *Sabiston y Cooley* propusieron ligadura simple del origen proximal de la coronaria anómala.⁽⁶⁾

El reimplante directo de la ACI anómala de la AP a la arteria aorta fue descrito en 1970 y en la actualidad continúa como procedimiento de elección. Representa la más popular y anatómica forma de corregir el ALCAPA, por lo que se considera una buena opción que ocasiona baja mortalidad.

Para pacientes en los cuales no es posible el reimplante, se ejecuta una novel reparación que crea un túnel intrapulmonar aortocoronario, descrita por Takeuchi en 1979.⁽⁷⁾ Este procedimiento genera baja mortalidad, aunque se le ha asociado con varias complicaciones, como obstrucción y fugas del túnel.

En este caso, debido a las condiciones anatómicas que imposibilitaron la realización de algunas de las técnicas anteriormente descritas, se empleó una elongación de la ACI, con resultados satisfactorios y una perfusión adecuada del territorio coronario.

La insuficiencia mitral mejoró de forma secundaria, de grave a ligera-moderada, sin tratamiento directo sobre la válvula.

Conclusiones

Se presenta una estrategia quirúrgica que pudiera ofrecer seguridad para el tratamiento correctivo del Síndrome de Bland-White-Garland; los resultados, alentadores en este caso, ameritan la práctica e implementación de la misma en pacientes pediátricos.

Referencias bibliográficas

1. Céspedes M, González AE, Serrano RG. Síndrome de Bland-White-Garland. Rev Cub Ped. 2016 [acceso 29/11/2021];88(2):205-13. Disponible en: <http://www.revpediatria.sld.cu/index.php/ped/article/view/109/42>
2. Zhang J, Ling Y, Wang Y, Qian Y. Anomalous origin of the Left Coronary Artery from the pulmonary artery (ALCAPA) diagnosed in children and adolescents. J Cardiothorac Surg. 2020; 15:90. DOI: <https://doi.org/10.1186/s13019-020-01116-z>

3. Oliveri IV, Chango-Azanza DX, Deviggiano A, Munín MA, Sánchez G. Nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda desde el tronco de la arteria pulmonar con isquemia miocárdica e insuficiencia mitral. Retic. 2019 [acceso 29/11/2021]; 1:26-9. Disponible en: https://video.grupocto.com/videosEspecialidades/Revista_ecocardiografia/NOV_2019/Pdfs/RETIC_NOV_2019_Vol_2_1_CS_04

4. Ugalde H, Rosas S, Sanhueza MI, Yubini MC, García S. Síndrome de ALCAPA en adulto. Caso clínico. Rev Med Chil 2017;145:121-125. DOI: <https://doi.org/10.5935/2318-8219.20200014>

5. Valentín A. Cardiopatías congénitas en edad pediátrica, aspectos clínicos y epidemiológicos. Rev Med Electrónica. 2018[acceso 29/11/2021];40(4):aprox. 16p. Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/2479/3971>

6. 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(2):204-214. DOI: <https://doi.org/10.29277/cardio.34.2.16>

7. Naranjo AM, Rivera KM, Bermúdez G, Frías F. Técnica de Takeuchi para síndrome de ALCAPA: un caso interesante. Rev Cuba Cardiol Cir Cardiovasc. 2012[acceso 29/11/2021];18(4): aprox. 1p. Disponible en: <http://www.revcardiologia.sld.cu/index.php/revcardiologia/article/view/295/312>

DIRECCION PARA CORRESPONDENCIA: Lais Angélica Ceruto Ortíz, Universidad de Ciencias Médicas, Cardiocentro Pediátrico "William Soler". Cuba. E-mail: laisc@infomed.sld.cu

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



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