



## Observaciones Clínicas

# Síndrome de Bland-White-Garland en un varón anciano



María José Romero-Reyes<sup>a,\*</sup>, Rosa Farach-Barroso<sup>b</sup>,  
Francisco Romero-Ruiz<sup>b</sup> y Luis Pastor Torres<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme, Sevilla, España

<sup>b</sup> Servicio de Radiología, Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme, Sevilla, España

## INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

## Historia del artículo:

Recibido el 8 de febrero de 2014

Aceptado el 22 de abril de 2014

On-line el 14 de junio de 2014

## Palabras clave:

Tomografía computarizada  
multidetector

Origen anómalo de la coronaria  
izquierda en la arteria pulmonar  
Síndrome de Bland-White-Garland

## Keywords:

Multidetector computed  
tomography

Origin of the left anomalous  
coronary artery from the pulmonary  
artery  
Bland-White-Garland syndrome

## RESUMEN

El origen anómalo del árbol coronario izquierdo de la arteria pulmonar (ALCAPA), también conocido como síndrome de Bland-White-Garland, es una cardiopatía congénita infrecuente. Aproximadamente el 90% de los pacientes fallecen en el primer año de vida.

Presentamos el excepcional caso de un varón de 79 años con dolor torácico, que fue diagnosticado mediante una tomografía computarizada coronaria de síndrome de Bland-White-Garland.

© 2014 SAC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Bland-White-Garland syndrome in an elderly man

## ABSTRACT

Origin of the anomalous left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA), also known as Bland-White-Garland syndrome, is an uncommon congenital heart disease. Approximately 90% of patients die within the first year of life.

We report an exceptional case of a 79 year-old man, with chest pain who was diagnosed by multidetector computed tomography with Bland-White-Garland syndrome.

© 2014 SAC. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [mjromrey@hotmail.com](mailto:mjromrey@hotmail.com) (M.J. Romero-Reyes).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.carcor.2014.04.001>

1889-898X/© 2014 SAC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Caso clínico

Varón de 79 años hipertenso, dislipémico y diabético. Consulta por angina a moderados esfuerzos de un año de evolución y palpitaciones ocasionales. En la auscultación destacaba un soplo continuo paraesternal derecho. El ecocardiograma reveló un *situs inversus* con concordancia aurículo-ventricular y ventrículo-arterial con un ventrículo izquierdo no dilatado, destacando una hipertrofia severa con septo de 20 mm y señal de flujos intramiocárdicos por Doppler-color a este nivel. No se apreciaban alteraciones de la contractilidad segmentaria estando la función sistólica global conservada. Así mismo, presentaba una insuficiencia mitral degenerativa en grado ligero-moderado. El electrocardiograma estaba en ritmo sinusal con QS en derivaciones V1-V2 con onda T negativa en la cara lateral y lateral alta. Se realizó monitorización Holter 24 h objetivándose extrasístoles ventriculares aisladas de moderada densidad sin arritmias sostenidas.

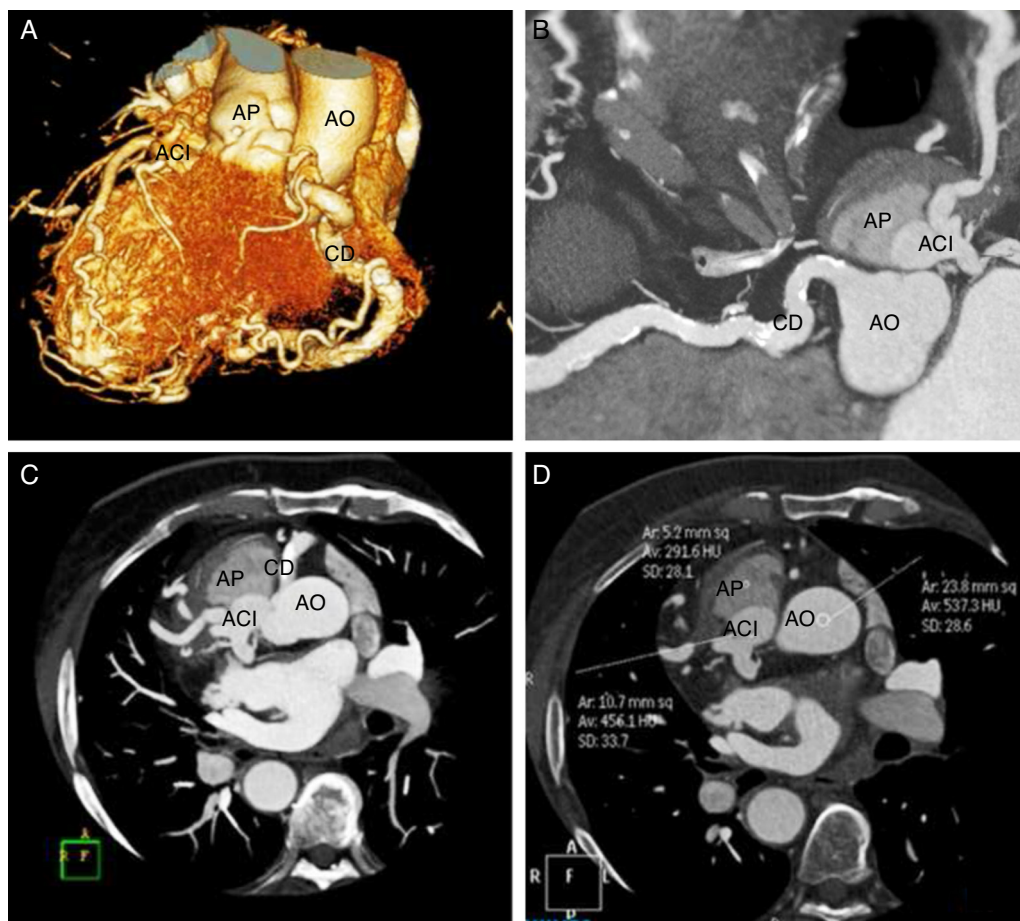
Se realizó una tomografía computarizada cardiaca (TCc) que mostró *situs inversus* con coronaria derecha (CD) de origen

normal y trayecto ectásico con placas fibrocalcificadas sin estenosis luminal significativa. Sin embargo, el árbol coronario izquierdo (ACI) se originaba en la arteria pulmonar (AP), presentado una amplia red de colaterales entre ambos sistemas (fig. 1). El análisis de densidad (fig. 1D) sugería la existencia de un cortocircuito izquierda-derecha con flujo desde CD a ACI.

Por la avanzada edad del paciente, así como un adecuado control sintomático con medicación, se desestimó el tratamiento quirúrgico optándose por un tratamiento conservador. Un año después, el paciente permanece con angina a moderados esfuerzos y no ha precisado ingreso hospitalario durante el seguimiento.

## Discusión

La anomalía del origen del ACI en la AP, conocida como síndrome de Bland-White-Garland o *anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA)*, es una cardiopatía congénita infrecuente (uno de cada 300.000 recién



**Figura 1** – A: reconstrucción volumétrica en la que se observa la CD de gran tamaño con una amplia red de colaterales que van hacia el árbol coronario izquierdo. B y C: reconstrucción multiplanar (B) y corte axial (C) en las que se observa la CD con origen normal y el Tronco Común Izquierdo originado en la Arteria Pulmonar. D: análisis del grado de atenuación en Unidades Hounsfield en el lumen de la Arteria Pulmonar, la Aorta y el Tronco Coronario Izquierdo. Obsérvese que las mediciones en la AO y en el ACI son prácticamente similares, lo cual sugiere la existencia de un cortocircuito izquierda-derecha.

ACI: árbol coronario izquierdo; AO: aorta; AP: arteria pulmonar; CD: coronaria derecha.

nacidos vivos)<sup>1,2</sup>. Durante la vida fetal, puede ser bien tolerado gracias a que la presión en la AP es igual a la presión sistémica, por lo que el flujo es anterógrado tanto en el ACI anómalo como en la CD. Tras el nacimiento, cuando la presión en la AP disminuye, el flujo a través del ACI es menor y finalmente acaba invirtiéndose, generando hipoperfusión e isquemia miocárdica<sup>3</sup>. Debido a esto, el 90% de los afectados fallecen en el primer año de vida<sup>1,3</sup>. Sin corrección quirúrgica, menos del 10% alcanzan la edad adulta y los escasos pacientes que sobreviven, lo hacen gracias a la formación de numerosas colaterales entre la CD y el ACI que aportan una irrigación suplementaria al miocardio<sup>3</sup>. Las manifestaciones clínicas varían según el desarrollo de las colaterales. Con frecuencia aparece disfunción ventricular tardía e insuficiencia mitral secundaria a dilatación ventricular e isquemia de los músculos papilares<sup>2</sup>. Debido a la isquemia, se produce fibrosis subendocárdica que puede ser el sustrato para arritmias ventriculares y muerte súbita.

Hasta la aparición de las nuevas técnicas de imagen, la coronariografía era necesaria para llegar al diagnóstico de este síndrome. Sin embargo, el desarrollo de la TCc y la resonancia magnética permiten llegar al diagnóstico de una forma no invasiva<sup>4</sup>.

Los hallazgos ecocardiográficos incluyen una CD dilatada y la detección del ACI originándose en la AP, con abundantes colaterales septales que pueden observarse al realizar un estudio Doppler-color sobre el tabique interventricular<sup>4,5</sup>. En nuestro caso, aunque detectamos la presencia de abundantes colaterales septales, la TCc fue clave para identificar el origen y el trayecto de las coronarias. En el electrocardiograma es frecuente hallar ondas Q en las derivaciones de la cara anterior y alteraciones del segmento ST-T.

Su tratamiento definitivo es quirúrgico, habiéndose utilizado diversas técnicas: ligadura del tronco, anastomosis con la arteria subclavia, reimplante directo de la coronaria

anómala en la aorta o el procedimiento de Takeuchi, consistiendo este último en la creación de una ventana aortopulmonar y un túnel intrapulmonar que conecta el ostium del tronco con la aorta<sup>2</sup>.

En nuestro caso, debido a la avanzada edad del paciente, se optó por un manejo conservador.

---

## Anexo. Material adicional

Se puede consultar material adicional a este artículo en su versión electrónica disponible en <http://dx.doi.org/10.1016/j.carcor.2014.04.001>.

---

## BIBLIOGRAFÍA

1. Yau JM, Singh R, Halpern EJ, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults: A comprehensive review of 151 adult cases and a new diagnosis in a 53-year-old woman. *Clin Cardiol*. 2011;34: 204-10.
2. Lange R, Vogt M, Hörer J, et al. Long-term results of repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg*. 2007;83: 1463-71.
3. Peña E, Nguyen ET, Merchant N, et al. ALCAPA syndrome: Not just a pediatric disease. *Radiographics*. 2009;29: 553-65.
4. Kim BH, Park YW, Hong SP, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery initially visualized by echocardiography and multidetector computed tomography coronary angiography. *J Cardiovasc Ultrasound*. 2012;20:197-200.
5. Frommelt MA, Miller E, Williamson J, et al. Detection of septal coronary collaterals by color flow Doppler mapping is a marker for anomalous origin of a coronary artery from the pulmonary artery. *J Am Soc Echocardiogr*. 2002;15:259-63.