**Resumen:**

**Introducción**: La anomalía de la arteria coronaria izquierda que nace en la arteria pulmonar (ALCAPA por su siglas en Inglés: anomalous left coronary artery from the pulmonary artery), es una enfermedad cardiaca congénita, de baja incidencia y de espectro clínico variable, que siendo una anomalía de origen congénito no es una entidad exclusiva de la edad pediátrica. Tiene una alta mortalidad en el primer año de vida si no se diagnostica y trata oportunamente, su tratamiento es quirúrgico con excelente supervivencia y pronóstico.

**Objetivo:** Caracterizar a los pacientes con Síndrome de ALCAPA diagnosticados en el Cardiocentro pediátrico “William Soler”.

**Métodos**: se realizó caracterización de la entidad en Cuba en un decenio (2005 a 2015). Fueron incluidos todos los pacientes con manifestaciones clínicas sugerentes de Síndrome de ALCAPA y confirmación ecocardiográfica. Se realizó el cálculo de la prevalencia del síndrome de ALCAPA, y distribuciones simétricas (prueba “t” de Student Fisher) para las variables cuantitativas.

**Resultados:** La prevalencia perteneciente a la primera década del presente siglo en Cuba se calcula alrededor de 2,9 por 300,000 nacidos vivos. Se demuestra la variabilidad en su presentación clínica, su amplio rango etario de presentación y la alta supervivencia con el tratamiento quirúrgico.

**Conclusiones:** El diagnóstico temprano y oportuno mejora de forma significativa la supervivencia y el pronóstico de los pacientes aquejados por esta dolencia.

Palabras Claves: ALCAPA, enfermedad cardiaca congénita.

**Introducción**

La anomalía de la arteria coronaria izquierda que nace en la arteria pulmonar (ALCAPA por su siglas en Inglés: Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery), es una enfermedad congénita cardiaca con pluralidad en el comportamiento clínico, (1,2) en correspondencia al momento de presentación está relacionada con los cambios fisiopatológicos que acompañan al feto, al recién nacido y al lactante. (3) Fue descripta por primera vez en 1885 por Brooks, (4) es una cardiopatía congénita poco frecuente (1 de cada 300.000 recién nacidos vivos), dato epidemiológico que proviene desde la era pre ecocardiográfica, citado en los textos hasta la actualidad, letal en su historia natural (85% de mortalidad al año de vida). (5,8)

La tipificación de la dolencia reviste carácter dual al integrar modalidades catalogadas como infantil o adulta. (9) En la variedad infantil se presenta con insuficiencia cardiaca. La radiografía de tórax muestra cardiomegalia y congestión en ambos campos pulmonares y el electrocardiograma signos de isquemia miocárdica, mientras que en la variedad adulto puede cursar de forma asintomática o como muerte súbita en el 90% de pacientes jóvenes. (10,11)

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. (12) 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 diagnostica en estos tiempos de precisión tecnológica, (13,14) 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. (15,16)

**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 ALCAPA 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 del 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.

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 ALCAPA 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 y distribuciones simétricas *(prueba “t”* de Student Fisher) para las variables cuantitativas.

**Aspectos éticos**

La investigación se efectuó bajo el estricto cumplimiento de la Declaración de Helsinki. (17)Todo bajo las regulaciones éticas vigentes a nivel nacional, previa coordinación del Consejo Científico y del Comité de Ética de la Investigación del Cardiocentro Pediátrico William Soler.

**Resultados**

Se diagnosticaron un total de 20 pacientes con síndrome de ALCAPA en el Cardiocentro Pediátrico “William Soler”.

En la tabla 1 referente a la valoración comparativa del síndrome de ALCAPA según su tipo de la edad al diagnóstico ecocardiográfico, el género y el tipo de intervención quirúrgica practicada. De los 20 pacientes se presentaron 9 de la variedad tipo infantil y 11 pacientes de la variedad tipo adulto. Según variante del síndrome y edad al diagnóstico ecocardiográfico se evidenció que en la variante tipo infantil todos los pacientes oscilaron entre 3 años de edad o menos y sin embargo en la variante tipo adulto se diagnosticaron dos casos con menos de tres años y el resto de los pacientes fueron mayores de tres años de edad (p 0,0003).

Respecto al género no hubo supremacía en alguno, el 50 % de los pacientes proporcionalmente fueron de ambos sexos.

Las técnicas quirúrgicas aplicadas a nuestros pacientes fueron la reimplantación coronaria aplicada a 9 pacientes, 6 en la variedad tipo infantil y 3 en la variedad tipo adulto, y la tunelización se les realizó a 10 pacientes de los cuales 8 fueron de la variedad tipo adulto. El tipo de intervención quirúrgica aplicada según tipo de variedad clínica del síndrome no tuvo significación estadística (p 0,06).

En relación a la expresividad clínica (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.

En la tabla 2 se muestra la supervivencia posquirúrgica, de los pacientes con síndrome de ALCAPA variante infantil sobrevivieron el 62,5 %, y los de la variedad tipo adulto el 100 %, independientemente de la técnica quirúrgica aplicada, para una supervivencia general del 84 % de los pacientes (p 0,05).

**Discusión:**

Las publicaciones realizadas en el mundo se limitan a reporte o series de casos debido a la baja incidencia de la enfermedad.

La prevalencia perteneciente a la primera década del presente siglo en Cuba se calcula alrededor de 2,9 por 300,000 nacidos vivos, mayor que lo reportado hasta el momento. (18) En nuestro estudio se demuestra la variabilidad en su presentación y la alta supervivencia con el tratamiento quirúrgico, tal y como se describe en la literatura. (19)

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. (20) En su historia natural solo el 15 % desarrollan circulación colateral teniendo una expectativa de vida de 30-40 años. (21)

La indicación quirúrgica hoy en día es clara, el paciente con diagnóstico confirmado de ALCAPA debe operarse. 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. (22,23) Existe consenso general respecto a la superioridad del restablecimiento del sistema de doble irrigación coronaria sobre la ligadura de la coronaria anómala, siendo en la actualidad la técnica de elección el reimplante directo que exhibe excelentes resultados en diversos centros hospitalarios.(24,25)

Las técnicas quirúrgicas utilizadas fueron el reimplante coronario: transferencia del botón coronariano hacia la arteria aorta, y la técnica de Takeuchi (26) 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.

Se considera de vital importancia crear las bases diagnósticas para esta dolencia por lo difícil de su documentación a través del método clínico lo cual conlleva al inadecuado registro de la prevalencia real. Se recomienda la práctica del examen ecocardiográfico (27,28) ante la sospecha clínica de dicho síndrome en pacientes pertenecientes a cualquier grupo etario y la necesaria realización de estudios multicéntricos dirigidos a elevar la calidad del diagnóstico no invasivo en esta enfermedad.

**Conclusiones:**

El diagnóstico del síndrome de ALCAPA es de difícil determinación por el método clínico debido a la variabilidad en su presentación. La ecocardiografía como herramienta de alta confiabilidad se considera válida para su diagnóstico incruento.

El diagnóstico temprano y tratamiento oportuno mejora de forma significativa la supervivencia y el pronóstico de los pacientes aquejados por esta dolencia.

**Conflicto de intereses**

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

**Referencias bibliográficas:**

1. 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.
2. Tian Z, Fang lG, Liu YT, Zhang SY. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery detected by echocardiography in an asymptomatic adult. Intern Med.2013; 52: 233-6.
3. Azmoon S, Budoff M, Atkinson D. Variations of coronary origin: a case of Bland White Garland syndrome via 64 slice cardiac CT angiography. N.T.2008; 4:2-8.
4. 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 cirsoid dilatation of the vessels. J Anat Physiol 1885; 20: 26-9.
5. Keith JD. The anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Br Heart J 1959; 21 (2): 149-61.
6. Barretta JO. Origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar. Rev Argent Cardiol. 2010; 78 (5):393-4.
7. Jiménez-Navarro MF, Alegre-Bayo N, Algarra-García J. Diagnosis of ALCAPA syndrome in adults.Rev Esp Cardiol. 2009; 62(10):1179.
8. 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.
9. Yamanaka O, Hobbs R. Coronary artery anomalies in 126, 595 patients undergoing coronary arteriography. Catheterization and Cardiovascular Diagnosis. 1990; 21: 28-40.
10. 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.
11. Brothers J, Carter C, McBride M, Spray T, Paridon S. Anomalous left coronary artery origin from the opposite sinus of Valsalva: Evidence of intermittent ischemia. J Thorac Cardiovasc Surg. 2010; 140(2):27-9.
12. Angelini P. Revisando a Síndrome de ALCAPA dos tipos Infantil e Adulto: as Diferenças Estão nos Detalhes. Rev Bras Cardiol Invas 2007; 15 (4):334-6.
13. Alfonso JA, Laucirica Hernández C, Mondejar Rodríguez J. El método clínico frente a las nuevas tecnologías. Rev Méd Electrón [Internet]. 2014 Jul-Ago [citado 22 oct 2018]; 36(4). Disponible en: <http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20medica/ano%202014/vol4%202014/tema12.htm>.
14. Serrano G, González AE. Fundamentos éticos del método clínico y la ecocardiografía transtorácica en niños con cardiopatías congénitas. Humanidades Méd. 2015; 15 (2): 226-40.
15. Korosoglou G, et al. Anomalous right coronary artery arising next to the left coronary ostium Unambiguous detection of the anatomy by computed tomography and evaluation of functional significance by cardiovascular magnetic resonance. Int J Cardiovasc.2010; 145:50-3.
16. Alva C, Gómez FD, Jiménez-Arteaga S, Martínez SA, Ortegón-Cardeña J, Yánez L, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Echocardiographic diagnosis. Arch Cardiol Mex. 2009; 79 (4):274-8.
17. World Medical Association (WMA). World Medical Association Inc. Declaration of Helsinki-Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects [homepage en Internet]; 64ª Asamblea General, Fortaleza, Brasil, octubre 2013 [citado 16 de marzo de 2017]. Disponible en: <https://www.wma.net/en/30publications/10policies/b3/index.html>).
18. Akbar M, Bahman RH, Hashem K, Magjid M, Roya Z. Misdiagnosis of Bland-White-Garland syndrome: report of two cases with different presentations. J Cardiovasc Thorac Res. 2014; 6(1): 65-7.
19. Robert J, Kadner A, Windecker S, Rosskopf A, Meier B, Schwerzmann M. “Congenital” chest pain- anomalous origin of the left anterior descending coronary artery from the pulmonary artery. Cardiovasc Med. 2013;16(9):247-9.
20. Schwartz ML, Jonas RA, Colan SD. Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery: recovery of left ventricular function after dual coronary repair. JACC.1997; 30(2):547–53.
21. 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.
22. Naranjo Ugalde AM, Rivera Ladino KM, Bermúdez Gutiérrez G, Frías Grishko F. Técnica de Takeuchi para síndrome de ALCAPA: un caso interesante. Rev Cubana Cardiol Cir Cardiovasc. 2012; 18(4):224-5.
23. Bunton R, Jonas RA, Lang P, Rein AJ, Castañeda AR. Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. Ligation versus establishment of a two coronary artery system. J Thorac Cardiovasc Surg. 1987;93:103-8.
24. 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.
25. 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.
26. 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.
27. Lin W, Geng B,Wu J, Zhang G.The echocardiography diagnosis of infantile and adult types of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Chinese J Evidence­Based Pediatric. 2014;9(3):186­9.
28. Wu J, Geng B, Chong M,Li W, Zhang G. Fetal echocardiography characteristics for pulmonary atresia with intact ventricular septum complicated by right ventricular dependent coronary circulation. Chinese

J Evidence­Based Pediatric. 2014,9(2): 136­9.

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

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Variables | Sindrome de ALCAPA Variantes | n | p |
| Infantil(N = 9) | Adulto(N= 11) |
| Edad al diagnósticoecocardiografico | Hasta 3 años | 9 | 2 | 20 | 0,0003 § |
| Mayor de 3 años | - | 9 |
| Género | Masculino | 4 | 6 | 20 | 1,00 § |
| Femenino | 5 | 5 |
| Tipo de intervenciónQuirúrgica ¥ | Tunelización | 2 | 8 | 19 | 0,06 § |
| Reimplantación | 6 | 3 |

 § Prueba exacta de Fisher.

¥ un paciente no intervenido.

Tabla 2.La supervivencia posquirúrgica en el síndrome de ALCAPA.Cardiocentro pediatrico “William Soler”(2005-2015)

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|   Variables | Sindrome de ALCAPA Variantes |  n |
| Infantil | Adulto |
| SupervivenciaPosquirúrgica | Vivos | N | 5 | 11 | 16(84,2 %) |
| % | 62,5 | 100 |
| fallecidos | N | 3 | - | 3(15,7 %) |
| % | 37,5 | - |
|  Totales | 8 | 11 | 19 |

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