

REPORTE DE CASO

ORIGEN ANÓMALO DE LA ARTERIA CORONARIA IZQUIERDA DESDE RAMA PULMONAR DERECHA (ALCAPA): REPORTE DE UN CASO

Jorge Mario Piedra-Fernandez ^{1,a}

FILIACIÓN

¹ Instituto Nacional de Salud del Niño, Lima, Perú

^a Médico cardiólogo pediatra

RESUMEN

El origen anómalo de la coronaria izquierda desde la arteria pulmonar o síndrome de ALCAPA es una patología congénita muy rara, y ante la presencia de isquemia miocárdica en un paciente pediátrico sin otro sustrato patológico que lo explique, se debería pensar en esta patología como causa. Distintos estudios señalan que la arteria coronaria suele nacer del seno pulmonar izquierdo y una localización más infrecuente es de la rama pulmonar derecha. Se presenta un caso de una niña de 8 años con un nacimiento de coronaria izquierda desde la rama pulmonar derecha, a quien se le realizó una cirugía de reimplantación coronaria, sin mayores complicaciones en el intraoperatorio, con buenos resultados en el posoperatorio y evolución favorable en el seguimiento ambulatorio. En la evaluación de una cardiomiopatía dilatada, la valoración de arterias coronarias es importante, pues el síndrome de ALCAPA es una causa reversible y reparable de una cardiomiopatía dilatada diagnosticada tempranamente y oportunamente.

Palabras clave: Síndrome de ALCAPA, Origen Anómalo de la Arteria Coronaria Izquierda a Partir de la Arteria Pulmonar, Cardiopatía Congénita, Regurgitación Mitral, Ecocardiografía, Tomografía Computarizada Coronaria. (Fuente: DeCS BIREME)

ANOMALOUS ORIGIN OF THE LEFT CORONARY ARTERY FROM THE RIGHT PULMONARY BRANCH (ALCAPA): CASE REPORT



ABSTRACT

Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, or ALCAPA syndrome, is a very rare congenital condition. In the presence of myocardial ischemia in a pediatric patient without another underlying pathological cause, this condition should be considered. Various studies indicate that the coronary artery usually originates from the left pulmonary sinus, and a less frequent location is from the right pulmonary branch. We present the case of an 8-year-old girl with a left coronary artery originating from the right pulmonary branch, who underwent coronary artery bypass graft surgery without major intraoperative complications, with good postsurgical results and favorable outpatient follow-up. In the evaluation of dilated cardiomyopathy, the assessment of coronary arteries is important, since ALCAPA syndrome is a reversible and repairable cause of dilated cardiomyopathy when diagnosed early and promptly.

Keywords: ALCAPA Syndrome, Anomalous Origin of The Left Coronary Artery From The Pulmonary Artery, Congenital Heart Disease, Mitral Regurgitation, Echocardiography, Coronary Computed Tomography. (Source: NLM MeSH)

Citar como:

Piedra-Fernandez JM. Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda desde rama pulmonar derecha (ALCAPA): Reporte de un caso. Rev Pediatr Espec. 2025; 4(4): 192–196. doi: 10.58597/rpe.v4i4.126

Correspondencia:

Jorge Mario Piedra-Fernández
Correo electrónico: jpiedra@insn.gob.pe

Recibido: 30/09/2025

Aprobado: 14/12/2025

Publicado: 30/12/2025



Esta es una publicación con licencia de Creative Commons Atribución 4.0 Internacional.

INTRODUCCIÓN

El origen anómalo de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar (ALCAPA, por sus siglas en inglés), conocido como síndrome Bland-White-Garland, es una anomalía coronaria congénita muy rara, algunos reportes informan que afecta a uno de cada 300 000 recién nacidos vivos, lo que constituye aproximadamente un 0,24 % y 0,46 % de las cardiopatías congénitas. El pronóstico y su evolución clínica dependerán, en gran parte, de la presencia de vasos colaterales intercoronarios.^{1,2}

Aunque la ALCAPA suele presentarse como una anomalía aislada, en alrededor del 5 % de los casos se asocia a otras malformaciones congénitas, como comunicación interauricular, comunicación interventricular o coartación de aorta.³ La coronaria izquierda anómala suele originarse más frecuentemente en el seno pulmonar posterior izquierdo, mientras que el nacimiento desde la rama pulmonar derecha es infrecuente o poco reportada. Presentamos el caso de una niña de 8 años con ALCAPA originada en la rama pulmonar derecha, tratada exitosamente mediante reimplante coronario.

REPORTE DE CASO

Paciente mujer de 8 años procedente de la ciudad de Lima, quien tiene como antecedentes una hospitalización a los 3 meses de edad

con diagnóstico de neumonía y cardiomiopatía dilatada genética. Se ha mantenido en clase funcional I y dolor precordial de manera esporádica. A los 7 años regresa y se completan los estudios. Al examen físico, presentó frecuencia cardíaca de 92 lpm, frecuencia respiratoria de 20 rpm, saturación de oxígeno de 98 %, peso de 23 kg, llenado capilar <2 segundos, sin distrés respiratorio, ruidos cardíacos rítmicos de buena intensidad, soplo sistólico 2/6, pulsos periféricos presentes, primer y segundo ruido normal, reactiva, no focalización.

La radiografía de tórax mostró una silueta cardíaca dentro de los límites normales. En el electrocardiograma se observó ritmo sinusal, frecuencia cardíaca de 80 lpm, PR 120 ms, QRS 70 ms, QT 360 ms, AQRS +60°, onda *q* en aVL y en DI, no se evidencia crecimiento de cavidades. La ecocardiografía evidenció el nacimiento de la arteria coronaria izquierda desde la rama pulmonar derecha, cerca de la bifurcación. Respecto de las mediciones, diámetro del ventrículo izquierdo en diástole de 40 mm (Z score de +0,76); coronaria derecha severamente dilatada y con diámetro proximal de 4,2 mm (Z score de +4,9); FEVI (fracción de eyección del ventrículo izquierdo) de 76 %, con presencia de múltiples colaterales a nivel del septo interventricular al Doppler color. Además presentó un prolapso leve de velo anterior mitral con regurgitación mitral moderada (Figuras 1 A, B y C).

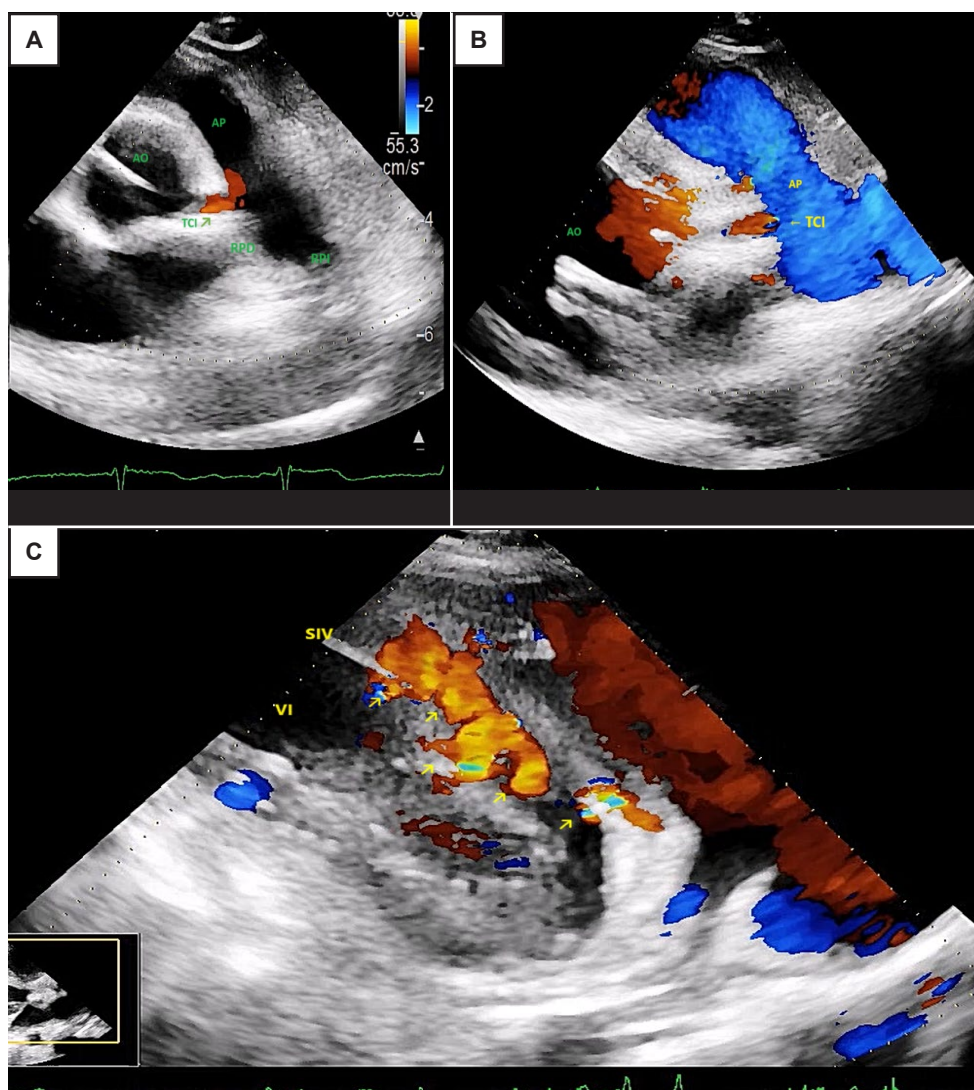


Figura 1. A y B) Ecocardiografía con eje corto, se observa flujo retrógrado de TCI hacia AP (en color rojo). C) Ecocardiografía con eje paraesternal largo modificado; se observan múltiples colaterales en el SIV (flechas).

AP: arteria pulmonar; AO: aorta; TCI: tronco de la coronaria izquierda; RPD: rama pulmonar derecha; RPI: rama pulmonar izquierda; SIV: septo interventricular; VI: ventrículo izquierdo

Se realizó una angiografía por cateterismo y se evidenció el nacimiento anómalo de la coronaria izquierda desde el tronco pulmonar (Figura 2). En la tomografía computarizada cardiaca gatillada, se observa el origen del tronco de coronaria izquierda desde el nacimiento de la rama pulmonar derecha (Figura 3).

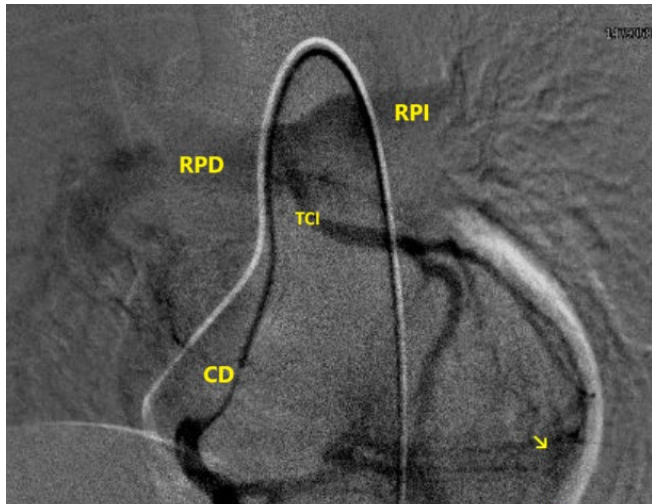


Figura 2. Coronariografía selectiva derecha. Al injectar contraste, se observa el paso de este a través de las colaterales y llega al sistema de la coronaria izquierda; finalmente, llega hacia el tronco pulmonar que se pinta con el contraste.

CD: coronaria derecha; TCI: tronco de la coronaria izquierda; RPD: rama pulmonar derecha; RPI rama pulmonar izquierda; colaterales (flechas)

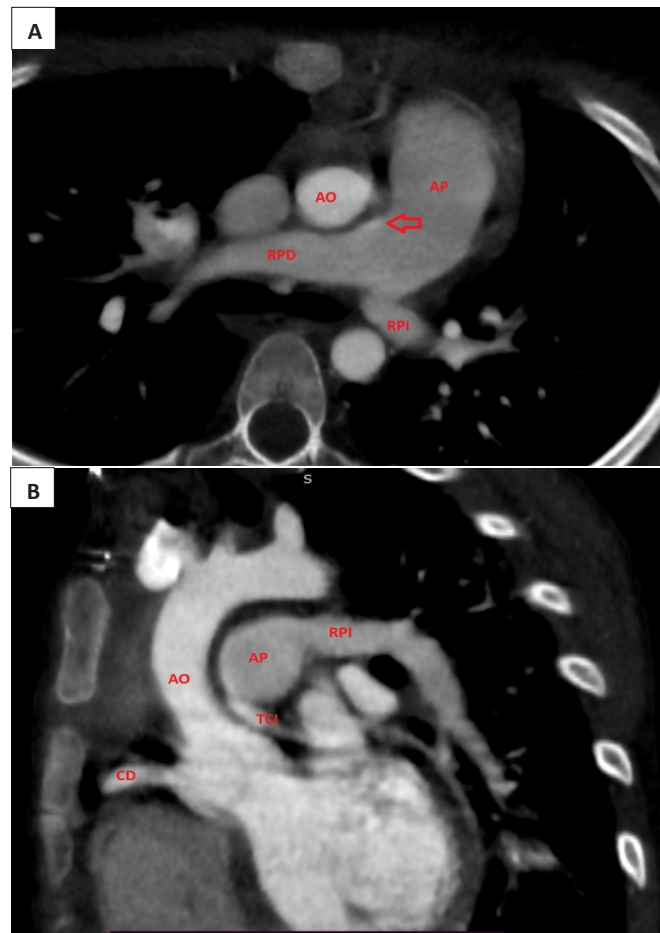


Figura 3. A) TEM cardiaca, se observa la llegada del contraste hacia la arteria pulmonar justo en el nacimiento de la rama derecha (flecha). B) TEM cardiaca, se observa el nacimiento de la coronaria derecha de AO y el nacimiento de TCI desde la AP.

AP: arteria pulmonar; AO: aorta; RPD: rama pulmonar derecha; RPI rama pulmonar izquierda; CD: coronaria derecha; TCI: tronco de la coronaria izquierda (TEM: tomografía espiral multicorte)

Con el diagnóstico establecido, se presentó a junta médica cardiológica y se acordó el reimplante de la coronaria izquierda en la aorta.

En la cirugía, se observó la arteria coronaria izquierda que nace cerca de la bifurcación, en la rama pulmonar derecha. Se disecó el botón de ostium de la coronaria a la pared lateral izquierda desde la rama pulmonar derecha. Se realizó la anastomosis del botón de ostium de la coronaria a la pared lateral izquierda de la aorta, esto se realizó debido a que la coronaria se encontraba aún distante de aorta y para evitar jalar la coronaria. Se realizó una ampliación de la anastomosis y plastia de tronco y rama pulmonar derecha con pericardio bovino, en este caso no se usó pericardio autólogo pues no se contaba con la solución para tratarlo, como el glutaraldehído. Salida de circulación extracorpórea, ninguna otra intercurencia.

La paciente evolucionó favorablemente y fue dada de alta a los 11 días sin ninguna complicación. En la ecocardiografía de control, no se evidenciaron flujo de las colaterales de CI y CD.

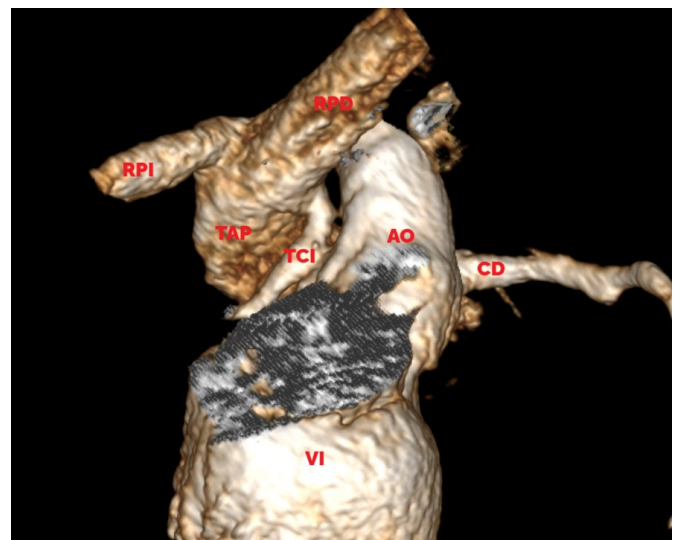


Figura 4. TEM cardiaca: vista desde la parte posterior, se ha omitido aurícula izquierda. Se observa nacimiento de coronaria derecha de AO, y nacimiento de TCI desde el inicio de la RPD.

AP: arteria pulmonar; AO: aorta; RPD: rama pulmonar derecha; RPI rama pulmonar izquierda; CD: coronaria derecha; TCI: tronco de la coronaria izquierda

DISCUSIÓN

El síndrome de ALCAPA es una causa importante de infarto del miocardio en la población infantil. Esta patología es bien tolerada en la vida fetal y en los primeros meses de nacido. En la vida intrauterina el flujo anterógrado lleva sangre oxigenada desde la arteria pulmonar a la arteria coronaria izquierda. Luego del nacimiento, en las primeras semanas, la presión y la saturación disminuye en la arteria pulmonar, haciendo que el flujo de la coronaria derecha pase a través de las colaterales hacia las ramas de la coronaria izquierda y luego hacia el tronco pulmonar.

El origen más común de la arteria coronaria principal izquierda (TCI) en ALCAPA es el seno posterior izquierdo de la arteria pulmonar, seguido por el seno posterior derecho, la pared posterior de la arteria pulmonar principal y la pared posterior del origen de la arteria pulmonar derecha.⁴

Otro hallazgo ecocardiográfico en esta patología es la insuficiencia mitral severa, secundaria a isquemia del musculo papilar y, además, la dilatación del anillo mitral por agrandamiento del ventrículo izquierdo.⁵

Hay dos tipos de presentaciones del síndrome de ALCAPA, uno del tipo infantil y otro de tipo adulto. La coronaria derecha que nace de manera normal de la aorta se vuelve tortuosa y se agranda, y sus colaterales se unen con las ramas de la coronaria izquierda que terminan desembocando en el sistema de la arteria pulmonar de menor presión (fenómeno denominado robo coronario). Durante la vida fetal y en los primeros momentos del nacimiento, el origen de la arteria coronaria izquierda (ACI) a partir de la arteria pulmonar es generalmente bien tolerada, ya que las presiones en la arteria pulmonar se asemejan a las de la circulación sistémica. Esta condición provoca un flujo anterógrado tanto en la ACI anómala como en la arteria coronaria derecha normal (ACD). Sin embargo, poco después del nacimiento, con la reducción de la presión arterial pulmonar, el flujo en la ACI se ve comprometido, lo que da lugar a un reflujo que puede causar isquemia y un infarto de miocardio. La cantidad de circulación colateral que se desarrolla entre la ACD y la ACI durante esta fase crítica, cuando la presión arterial pulmonar comienza a descender, es determinante para la severidad de la isquemia miocárdica. Los pacientes que presentan una red colateral bien desarrollada tienden a manifestar una forma adulta de la enfermedad, mientras que aquellos que carecen de tales vasos colaterales exhiben una variante infantil. Ambas formas de la enfermedad presentan diferentes manifestaciones clínicas y pronósticos.

La presencia de colaterales permite mantener una adecuada perfusión miocárdica y mantienen una FEVI adecuada. Sin embargo, este fenómeno puede llevar a una dilatación de la coronaria derecha.⁶ Sin una buena perfusión miocárdica, la hipoxia crónica lleva a daño miocárdico irreversible.

Los síntomas suelen aparecer en la infancia, cuando disminuye la resistencia vascular pulmonar, y, con ello, el flujo hacia la arteria coronaria anómala. En los bebés menores de 2 meses, la isquemia miocárdica puede causar síntomas como falta de apetito, retraso en el desarrollo, sudoración, dificultad para respirar y palidez. La insuficiencia de la válvula mitral y la disfunción del ventrículo izquierdo son problemas cardíacos frecuentes debido a la falta de oxígeno en el músculo del corazón. Si no se repara la ALCAPA en el primer año de vida, la tasa de mortalidad es elevada.⁷

Un diagnóstico diferencial importante es la cardiomiopatía dilatada, por tal motivo es importante valorar y visualizar adecuadamente la presencia de las coronarias, inicialmente con ecocardiografía y complementar con angiografía o tomografía axial computarizada gatillada. Para el presente caso, el diagnóstico se planteó inicialmente mediante ecocardiografía transtorácica, que permitió identificar el flujo retrógrado desde la arteria coronaria izquierda hacia la arteria pulmonar y la presencia de colaterales septales, hallazgos descritos en la literatura para sospechar ALCAPA. La ecocardiografía es considerada la herramienta diagnóstica de primera línea, especialmente en pediatría, ya que permite valorar no solo el origen anómalo coronario, sino también la repercusión funcional en el ventrículo izquierdo y el grado de insuficiencia mitral.⁸ Sin embargo, dado que los patrones de flujo pueden variar con la resistencia vascular pulmonar, se recomienda complementar el estudio con angiografía coronaria o tomografía computarizada cardíaca, las cuales confirman de manera precisa la anatomía coronaria y descartan anomalías asociadas. En este sentido, en nuestra paciente tanto la angiografía por cateterismo como la tomografía computarizada cardíaca gatillada confirmaron el origen anómalo del tronco coronario izquierdo desde la rama pulmonar derecha, información relevante para la planificación quirúrgica.

La función miocárdica y la viabilidad de tejido miocárdico se asocian con un mejor pronóstico posoperatorio, una FEVI mayor de 50 % se asocia con mejores resultados posoperatorios.⁹ En pacientes con ALCAPA, se puede producir infarto anterolateral, manifestado con ondas Q patológicas en DI, aVL, y V4-V6 del ECG. La presencia de buen flujo colateral produce cambios inespecíficos en el ECG. Sin tratamiento, la mortalidad antes del primer año de vida supera el 90 %; hay un pequeño grupo que sobrevive hasta la edad adulta (10-15 %).¹⁰

En la literatura, se han reportado pocos casos de ALCAPA originada en la rama pulmonar derecha, lo que la convierte en una variante aún más infrecuente de esta anomalía congénita. En Estados Unidos, Farouk y colaboradores describieron dos casos en lactantes, uno de ellos asociado a la coartación aórtica, en los que la presentación clínica se caracterizó por falla cardíaca severa y disfunción ventricular izquierda significativa, requiriendo incluso el uso de ECMO como medida de estabilización preoperatoria.¹¹ Estos hallazgos difieren de lo reportado en el presente caso, una niña de 8 años que presentó una evolución más estable, con fracción de eyección preservada y solo insuficiencia mitral moderada, lo que podría explicarse por el grado y el tiempo en el desarrollo de circulación colateral desde la coronaria derecha. En pacientes con ALCAPA se observan con frecuencia grados variables de insuficiencia mitral, pero la valvuloplastia o anuloplastia mitral simultánea sigue siendo controvertida. La insuficiencia mitral leve o moderada suele mejorar tras la corrección de la ALCAPA; por lo tanto, muchos recomiendan no intervenir en la válvula mitral. Sin embargo, si la insuficiencia mitral es grave, puede estar justificada la intervención.⁸

Asimismo, mientras que los pacientes de Farouk¹¹ requirieron intervenciones en el periodo neonatal o lactante temprano, nuestra paciente pudo ser intervenida de manera electiva en la edad escolar, lo que evidencia el amplio espectro de presentaciones clínicas, desde fulminantes hasta formas compensadas de larga evolución.

El nacimiento alto de la arteria coronaria izquierda puede dificultar el diagnóstico, por eso es necesario la angiografía por cateterismo y/o la tomografía axial computarizada de coronarias. La técnica de reimplantación de botón coronario en la aorta es la técnica quirúrgica preferida para resolver estos casos. En esta paciente se realizó esta técnica, pero hubo una complicación en el intraoperatorio, que fue un sangrado en la anastomosis del ostium de la coronaria con pericardio bovino, se reingresa nuevamente a circulación extracorpórea se reemplazó por pericardio autólogo y cedió el sangrado; en el postseguimiento no se evidenciaron complicaciones. La ecocardiografía posoperatoria evidenció buen flujo anterógrado en ambas coronarias, sin estenosis en el origen de anastomosis de coronaria.

Al mes de la cirugía, los vasos colaterales habían desaparecido y se observaban tanto la coronaria izquierda y derecha aún dilatadas. La paciente se mantiene en clase funcional I; el electrocardiograma se mantiene sin mayores cambios.

Nuestro caso representa, hasta donde alcanza nuestro conocimiento, probablemente el primer reporte en el Perú de ALCAPA originada en la rama pulmonar derecha y se suma al reducido número de casos publicados a nivel mundial. Este hallazgo refuerza la importancia de considerar esta entidad en el diagnóstico diferencial de la disfunción ventricular izquierda en pediatría y de documentar experiencias locales que amplíen la evidencia disponible sobre esta rara anomalía coronaria.

CONCLUSIÓN

Es importante en la evaluación de una cardiomiopatía dilatada, la valoración de arterias coronarias, pues el síndrome de ALCAPA es una causa reversible y reparable de una cardiomiopatía dilatada y, ante la duda de la presencia del nacimiento de la coronaria, el cateterismo o la tomografía computarizada gatillada son exámenes auxiliares necesarios para el diagnóstico.

Financiamiento: Autofinanciado

Criterios éticos: El autor declara que se obtuvo el consentimiento informado del apoderado de la menor. Asimismo, tuvo la aprobación del Comité Institucional de Ética en Investigación del INSN (CIEI-INSN) con el oficio N°219-2024-CIEI-INSN.

Conflicto de interés: Ninguno

Contribuciones de autoría: JMPF participó de la concepción de la idea de investigación, diseño del estudio, revisión crítica del estudio y aprobación final

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Lin L, Murakami T, Shiono J, Horigome H. Vascular Network Inside the Heart — Collateral Flow on Color Doppler Echo in a Child With Anomalous Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery (ALCAPA). *Circ J*. 2018;82(10):2680-1. doi:10.1253/circj.cj-18-0075.
- Yau JM, Singh R, Halpern EJ, Fischman D. 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(4):204-10. doi:10.1002/clc.20848.
- 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. *F1000Res*. 2016;5:1680. doi: 10.12688/f1000research.8823.2.
- Nasr VG, DiNardo JA. Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery (ALCAPA). *The Pediatric Cardiac Anesthesia Handbook*. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd; 2017. doi:10.1002/9781119095569.ch31.
- Chattranukulchai P, Namchaisiri J, Tumkosit M, Puwanant S, Vorasettakarnkij Y, Srimahachota S, Boonyaratavej S. Very late presentation of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: case report. *J Cardiothorac Surg*. 2018; 13(1):70. doi:10.1186/s13019-018-0751-4.
- Yakut K, Tokel NK, Ozkan M, Varan B, Erdogan I, Aslamaci MS. Diagnosis and treatment of abnormal left coronary artery originating from the pulmonary artery: A single-center experience. *Anatol J Cardiol*. 2019;22(6):325-331. doi: 10.14744/AnatolJCardiol.2019.30670.
- Cavalcanti LR, Sá MP, Escorel Neto AC, Salerno PR, Lima RC. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) in adults: Collateral circulation does not preclude direct reimplantation. *J Card Surg*. 2021;36(2):731-734. doi:10.1111/jocs.15238.
- Blickenstaff EA, Smith SD, Cetta F, Connolly HM, Majdalany DS. Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery: How to Diagnose and Treat. *J Pers Med*. 2023;13(11):1561. doi: 10.3390/jpm13111561.
- Zhang HL, Li SJ, Wang X, Yan J, Hua ZD. Preoperative Evaluation and Midterm Outcomes after the Surgical Correction of Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery in 50 Infants and Children. *Chin Med J*. 2017;130(23):2816-22. doi: 10.4103/0366-6999.219156.
- Bhandari M, Vishwakarma P, Pradhan A, Sethi R. Late presentation of anomalous left coronary artery arising from pulmonary artery with acute coronary syndrome. *Avicenna J Med*. 2019; 9(3):115-118. doi: 10.4103/ajm.AJM_186_18.
- Farouk A, Zahka K, Siwik E, Golden A, Karimi M, Uddin M, Hennein HA. Anomalous origin of the left coronary artery from the right pulmonary artery. *J Card Surg*. 2009;24(1):49-54. doi: 10.1111/j.1540-8191.2008.00622.x.
- Peña E, Nguyen ET, Merchant N, Dennie C. ALCAPA syndrome: not just a pediatric disease. *Radiographics*. 2009;29(2):553-65. doi: 10.1148/rg.292085059.