

Síndrome de Bland-White-Garland

D. Crespo Marcos*¹, A.I. Usano Carrasco*², R. Jiménez García**³, M.I. Gallardo Fernández**³, A. Tamariz-Martel Moreno*³, A. Baño Rodrigo*³

*Servicio de Cardiología Pediátrica. Departamento de Pediatría. **Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Departamento de Pediatría. ¹Hospital Universitario «Fundación Alcorcón». ²Hospital «Infanta Leonor». ³Hospital Infantil Universitario «Niño Jesús». Madrid

Resumen

La miocardiopatía dilatada es una entidad poco común en pediatría y se clasifica como idiopática en aproximadamente 2 de cada 3 casos. Las anomalías coronarias son una causa excepcional de esta enfermedad, si bien deben formar parte del diagnóstico diferencial, especialmente ante signos electrocardiográficos sugerentes de isquemia o infarto de miocardio, pues un tratamiento quirúrgico precoz revierte la dilatación ventricular y normaliza la función miocárdica. Presentamos el caso de una lactante con síndrome de Bland-White-Garland, que es la anomalía coronaria congénita más frecuente.

Palabras clave

Miocardiopatía dilatada, anomalías coronarias congénitas, síndrome de Bland-White-Garland

Abstract

Title: Bland-White-Garland syndrome

Dilated cardiomyopathy is a rare disease in paediatrics, and approximately two out of each three cases remain labelled as idiopathic. The coronary abnormalities are a very uncommon cause of the before mentioned, even though it has to be considered as part of the differential diagnosis and specially when myocardial ischemic or infarction electrocardiographic signs coexist, since with an early surgical procedure it may lead to normalization of ventricular dimensions and myocardial function. We report the case of an infant diagnosed with the Bland-White-Garland syndrome, the most frequent coronary congenital anomaly.

Keywords

Dilated cardiomyopathy, congenital coronary anomalies, Bland-White-Garland syndrome

Introducción

La incidencia de miocardiopatía dilatada (MD) en pediatría es baja, con valores que oscilan entre 0,34 y 1,13/100.000 niños/año^{1,2}. No obstante, constituye la principal causa de trasplante cardíaco tanto en niños como en adultos. La etiología en estos dos grupos de edad es muy distinta; además, en los primeros, hasta en el 64%³ de los casos no se encuentra causa alguna y se clasifica como MD idiopática. Entre las principales etiologías³ de MD en la infancia se han descrito las siguientes: miocarditis, enfermedades neuromusculares (en especial distrofia muscular de Duchenne), MD familiar (de herencia autosómica dominante en la mayoría de los casos), errores innatos del metabolismo (principalmente enfermedades mitocondriales) y síndromes malformativos. Las anomalías coronarias son, por el contrario, muy raras.

Caso clínico

Niña de 3 meses de edad, que ingresa en planta procedente de urgencias por presentar febrícula, rechazo de las tomas, vómitos y una deposición líquida abundante. Carecía de antecedentes

personales o familiares de interés, se alimentaba mediante lactancia materna exclusiva desde el nacimiento y había mantenido una curva ponderoestatural ascendente hasta hacía 15 días; los padres referían que desde entonces se había estancado.

Presentaba un buen estado general, sin signos de deshidratación, taquipnea ni dificultad respiratoria. La auscultación cardíaca era rítmica, con un soplo sistólico de grado 2/6 en el mesocardio, no irradiado, y un segundo tono normal. Se palpaba el hígado a 2 cm bajo el reborde costal derecho, los pulsos periféricos estaban presentes y eran simétricos, con una presión arterial (100/50 mmHg) y una temperatura axilar (36,5 °C) en los límites normales, con una ligera taquicardia (145 lat/min) y un peso por debajo del p3 (4,4 kg).

El hemograma, la bioquímica sanguínea, la gasometría venosa y el coprocultivo no revelaron datos patológicos, aunque se detectó antígeno de rotavirus en heces.

A los 3 días se trasladó a la unidad de cuidados intensivos pediátricos por un empeoramiento del estado general, con mala perfusión periférica y taquipnea; en la radiografía simple de tórax (figura 1) se observó una marcada cardiomegalia, sin alteraciones significativas en la vascularización pulmonar.

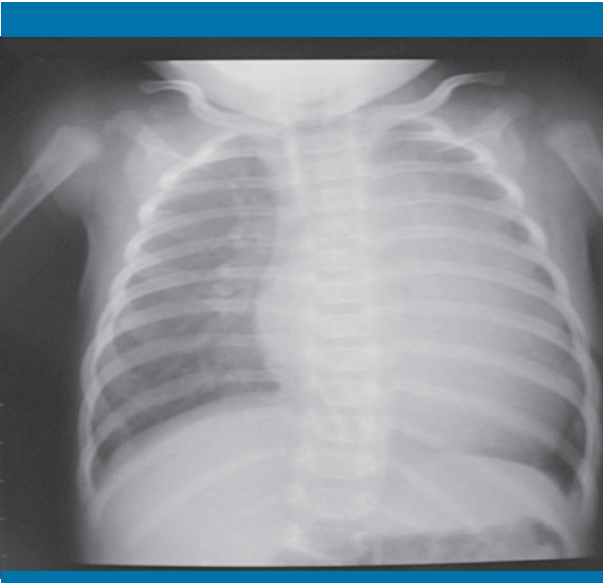


Figura 1. Radiografía simple de tórax: cardiomegalia sin alteraciones en la vascularización pulmonar

El electrocardiograma (ECG) (figura 2) mostraba un ritmo sinusal a 150 lat/min, onda Q en derivaciones I y aVL, y ondas T negativas en las precordiales izquierdas.

En la ecocardiografía inicial (figura 3) se observó un ventrículo izquierdo muy dilatado (DTDVI 43 mm), una función globalmente deprimida (fracción de acortamiento del 18% y fracción de eyección del 40%) y una insuficiencia mitral leve, con tractos de salida, arco aórtico y aorta descendente normales. Se visualizaron ambas arterias coronarias ectásicas: la derecha partía del *ostium* derecho y se apreciaba un flujo

coronario normal; la izquierda se originaba en el *ostium* izquierdo, y se detectaba flujo únicamente en su porción más proximal, si bien parecía definirse con claridad el trayecto de esta rama en imagen 2-D. Este último hallazgo resultó ser una falsa imagen.

Se pautó tratamiento con digoxina (al 50% de la dosis habitual), dobutamina, captopril, furosemida y espironolactona, además de profilaxis antitrombótica mediante enoxaparina y terapia metabólica empírica (carnitina, coenzima Q10, riboflavina, tiamina, vitamina C), en espera de los resultados del estudio etiológico de la MD (que incluía, además de aminoácidos y ácidos orgánicos en sangre y orina de 24 horas, serologías para citomegalovirus, virus de la inmunodeficiencia humana, rubéola, virus ECHO y virus de Coxackie A y B, así como hormonas tiroideas), que finalmente no fueron patológicos.

En las ecografías de seguimiento (figura 4) se observó un flujo entre el tronco de la arteria pulmonar principal y la arteria coronaria izquierda, y también un mosaicismo en la pared anterior del ventrículo derecho, lo que fue interpretado como origen anómalo de la arteria coronaria principal izquierda en el tronco pulmonar frente a fístula pulmonar-coronaria izquierda, y colaterales coronarias frente a flujo distal de la fístula, respectivamente.

Una vez estabilizada la paciente, se derivó al centro de referencia para su tratamiento. En la cirugía se confirmó el diagnóstico de origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en el tronco pulmonar, observándose un muñón vascular que se originaba en el *ostium* izquierdo y acababa en un fondo de saco ciego. Se realizó una corrección completa, con reimplantación directa de la arteria coronaria izquierda en la aorta, y la evolución posterior fue satisfactoria.

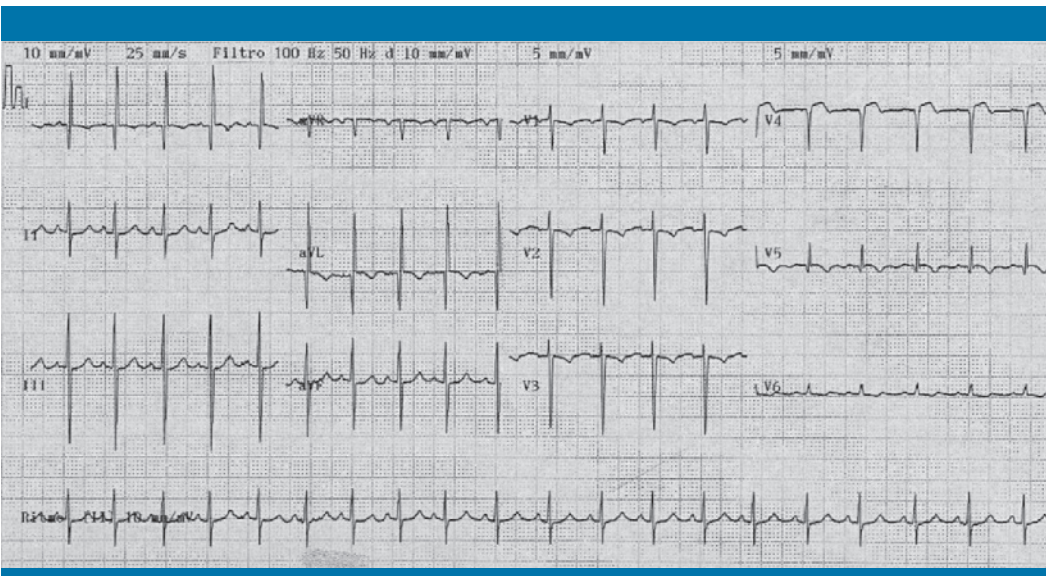


Figura 2. Electrocardiograma: ondas Q en derivaciones de los miembros I y aVL, ondas T invertidas en derivaciones precordiales izquierdas (V4-V6)

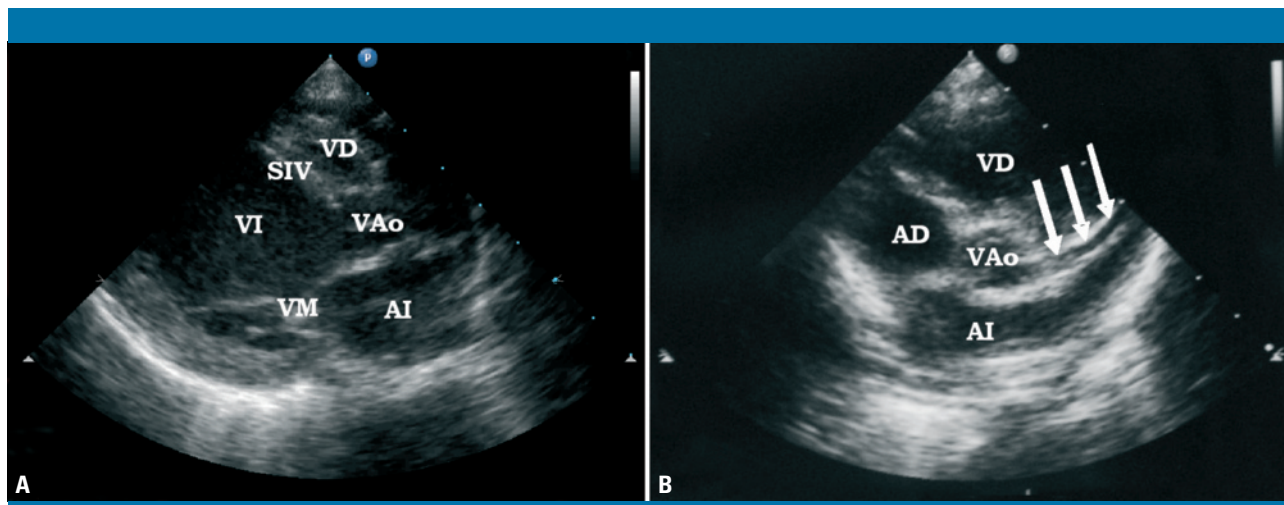


Figura 3. Ecocardiografía. A) Plano paraesternal eje largo: importante dilatación ventricular izquierda (nótese la enorme discrepancia de tamaño entre ambos ventrículos). B) Plano paraesternal eje corto: parece observarse con claridad el origen de la arteria coronaria izquierda en la aorta y su trayecto (señalado con flechas) mediante imagen en 2-D. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; SIV: septo interventricular; VAo: válvula aórtica; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; VM: válvula mitral

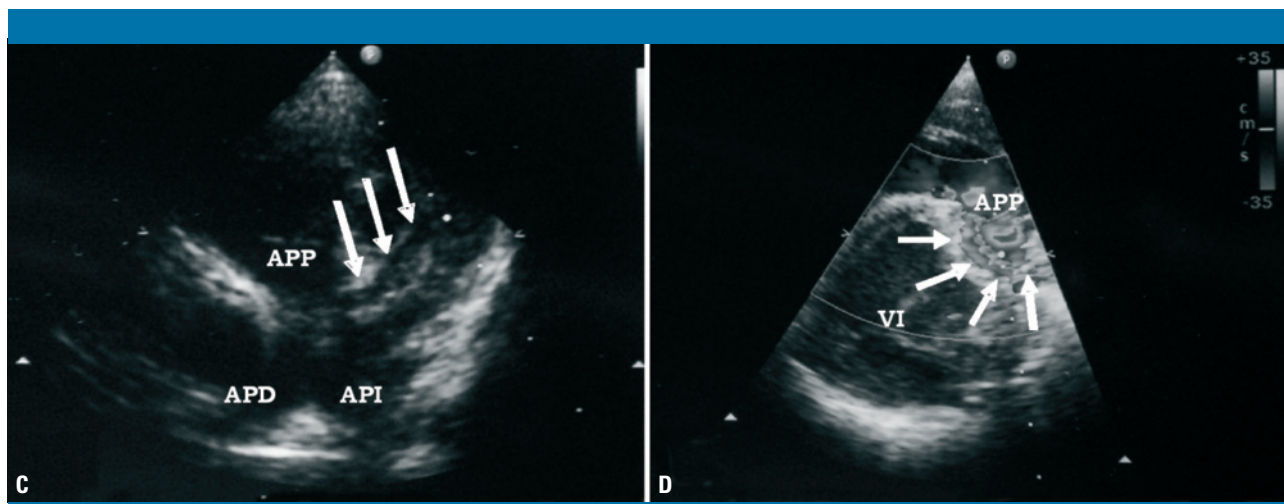


Figura 4. Ecocardiografía. C) Plano supraesternal eje largo anterior (2-D): se señala con flechas la arteria coronaria izquierda, que parte de la APP. D) Plano paraesternal eje corto modificado (Doppler-color): se observa el trayecto de la arteria coronaria izquierda, que se origina en la APP. APD: arteria pulmonar derecha; API: arteria pulmonar izquierda; APP: arteria pulmonar principal; VI: ventrículo izquierdo

Discusión

La anomalía coronaria congénita más frecuente es la que presentaba esta lactante; el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en la arteria pulmonar (*anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery [ALCAPA]*), o síndrome de Bland-White-Garland. La incidencia estimada se sitúa en torno a 1/300.000 recién nacidos vivos⁴.

En el nacimiento, debido a las altas presiones pulmonares, se establece un cortocircuito de sangre desaturada desde la arteria pulmonar principal hacia la arteria coronaria izquierda;

tras las primeras semanas de vida, con la disminución de tales presiones, es cuando se invierte progresivamente el flujo sanguíneo y se produce la isquemia miocárdica, a menos que se haya desarrollado una amplia red de circulación colateral desde la arteria coronaria derecha, lo cual es extremadamente raro en lactantes y conduciría a una situación de cortocircuito izquierda-derecha que retrasaría la instauración de isquemia coronaria hasta la edad adulta.

Por tanto, es característica la ausencia de repercusión durante las primeras semanas de vida; a partir del tercer o cuarto mes aparecen problemas respiratorios (taquipnea y trabajo

respiratorio), dificultad para la alimentación (fatiga e hipersudoración con las tomas) y estancamiento de la curva ponderal⁵. Habitualmente la instauración de la clínica es gradual e insidiosa, debido a la lenta progresión de la dilatación ventricular, y puede descompensarse por procesos banales intercurrentes, como la gastroenteritis aguda por rotavirus en este caso.

Para su diagnóstico, nos servimos fundamentalmente del ECG y la ecocardiografía. Son pocos los casos que precisan en la actualidad la realización de cateterismo cardiaco, pues se dispone de excelentes técnicas de imagen, como ecocardiogramas de alta definición y 3-D, tomografía computarizada multicorte y resonancia magnética.

En el ECG de superficie son característicos los signos de isquemia miocárdica, y es especialmente sugerente de este síndrome el hallazgo de ondas Q patológicas en las derivaciones de los miembros I y aVL, así como en las precordiales izquierdas (V4-V6) y la presencia de inversión de la onda T en estas últimas derivaciones. Se ha postulado que, ante signos de isquemia o infarto de miocardio en lactantes y niños, siempre hay que excluir la presencia de anomalías coronarias⁶.

En la ecocardiografía⁷ (nos referiremos aquí a los hallazgos comunes ante casos diagnosticados durante el periodo de lactancia) se pueden apreciar signos indirectos, como una amplia dilatación ventricular izquierda, la discinesia de predominio en las paredes anterior y septal, la fibroelastosis endomiocárdica y la dilatación de la arteria coronaria derecha. Asimismo, es muy frecuente la detección de colaterales mediante el hallazgo de flujos turbulentos intramiocárdicos en el septo y la cara anterior del ventrículo derecho. La visión directa del flujo entre la arteria pulmonar y la coronaria izquierda no es fácilmente identificable en ciertos casos, y además puede interpretarse erróneamente como insuficiencia pulmonar o *ductus arteriosus* persistente.

En 2001 se desarrolló un sistema de puntuación⁸ que, con la combinación de parámetros electrocardiográficos y ecocardiográficos, permitía distinguir las MD idiopáticas de las secundarias al síndrome que nos ocupa, con una elevada sensibilidad (100%) y especificidad (91%).

El tratamiento⁹ está indicado de forma urgente en todos los casos, ya que el planteamiento conservador supondría un inaceptable riesgo de muerte súbita. La técnica quirúrgica de elección consiste en la reimplantación directa de la arteria co-

ronaria izquierda en la raíz aórtica; como alternativa se puede realizar la anastomosis mediante la creación de un túnel intrapulmonar (técnica de Takeuchi), aunque esta opción cada vez se emplea menos.

Como conclusión, queremos señalar que, aunque las anomalías coronarias son una causa excepcional de MD en la infancia, siempre se deben considerar como parte del diagnóstico diferencial, especialmente ante signos electrocardiográficos de isquemia o infarto. Un diagnóstico precoz permite efectuar cirugía correctora, lo que posibilita la posterior normalización de las dimensiones ventriculares y la función miocárdica. ■

Bibliografía

1. Arola A, Jokinen E, Ruuskanen O, Saraste M, Pesonen E, Kuusela AL, et al. Epidemiology of idiopathic cardiomyopathies in children and adolescents: a nationwide study in Finland. *Am J Epidemiol*. 1997; 146(5): 385-393.
2. Lipshultz SE, Sleeper LA, Towbin JA, Lowe AM, Orav EJ, Cox GF, et al. The incidence of pediatric cardiomyopathy in two regions of the United States. *N Engl J Med*. 2003; 348(17): 1.647-1.655.
3. Towbin JA, Lowe AM, Colan SD, Sleeper LA, Orav EJ, Clunie S, et al. Incidence, causes, and outcomes of dilated cardiomyopathy in children. *JAMA*. 2006; 296(15): 1.867-1.876.
4. Keth J. Diseases of coronary arteries in aorta. En: Keith J, Rowe R, Vlad P, eds. *Heart Disease in Infancy and Childhood*. Nueva York: McMillan, 1978; 1.013-1.039.
5. De Wolf D, Vercruyse T, Suys B, Blom N, Matthys D, Ottenkamp J. Major coronary anomalies in childhood. *Eur J Pediatr*. 2002; 161(12): 637-642.
6. Han L, Du JH, Zhang GZ, et al. Left coronary artery arising from pulmonary artery in infants. *Chin J Pract Pediatr*. 1999; 14: 664-666.
7. Yang YL, Nanda NC, Wang XF, Xie MX, Lu Q, He L, et al. Echocardiographic diagnosis of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Echocardiography*. 2007; 24(4): 405-411.
8. Chang R, Allada V. Electrocardiographic and echocardiographic features that distinguish anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery from idiopathic dilated cardiomyopathy. *Pediatr Cardiol*. 2001; 22(1): 3-10.
9. Turley K, Szarnicki R, Flachsbart K, Richter R, Popper R, Tarnoff H. Aortic implantation is possible in all cases of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg*. 1995; 60(1): 84-89.