

Manuscript Number: RCCAR-D-17-00014R1

Title: Insuficiencia cardiaca en un adulto joven con Síndrome de ALCAPA (origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar) y válvula mitral asimétrica similar al paracaídas (Parachute like asymmetric mitral valve). Utilidad de la ecocardiografía, reporte de un caso. Heart failure in a young adult with ALCAPA syndrome (anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery trunk) and Parachute like asymmetric mitral valve. Usefulness of echocardiography, report a case.

Article Type: Cardiología del adulto-Casos

Keywords: Insuficiencia cardiaca; insuficiencia mitral; coronaria izquierda; cardiopatía congénita.

Heart failure; mitral insufficiency; left coronary; congenital heart disease.

Corresponding Author: Dr. Fernan del cristo Mendoza, M.D.

Corresponding Author's Institution: Clinica Shaio

First Author: Luis Cordero, Internista, Cardiólogo, Fellow
Ecocardiografía

Order of Authors: Luis Cordero, Internista, Cardiólogo, Fellow
Ecocardiografía ; Jaime Rodriguez, Cardiólogo Ecocardiografista; José F
Zuluaga, Cardiólogo Ecocardiografista; FERNAN MENDOZA, Cardiólogo,
Intensivista, Epidemiólogo clínico ; Osmar Perez, Internista Fellow
Cardiología

Abstract: Resumen:

Objetivo: Describir un caso de un paciente joven con insuficiencia cardiaca, secundaria a dos malformaciones cardiacas infrecuentes, Síndrome de ALCAPA y válvula mitral asimétrica, parecida al paracaídas, resaltando la utilidad de la ecocardiografía.

Métodos: Se analiza el caso a la luz de la literatura médica.

Conclusiones. El origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar y la válvula mitral asimétrica parecida al paracaídas, son malformaciones raras, asociadas a insuficiencia mitral severa e insuficiencia cardiaca. No se encontraron reportes en la literatura de la coexistencia de las dos patologías en un paciente.

Summary:

Objective: To describe a case of a young patient with heart failure, secondary to two infrequent cardiac malformations, ALCAPA Syndrome and asymmetric mitral valve, similar to the parachute, Highlighting the usefulness of echocardiography..

Methods: The case is analyzed in the light of medical literature.

Conclusions: The anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery trunk and the asymmetric mitral valve similar to the parachute are rare malformations associated with severe mitral regurgitation and heart failure. There were no reports in the literature of the coexistence of the two pathologies in a patient.

Señores

REVISTA COLOMBIANA DE CARDIOLOGÍA Y CIRUGÍA CARDIOVASCULAR
ESM

Cordial saludo

La presente tiene como objeto presentar para su revisión el artículo titulado "Insuficiencia cardiaca en un adulto joven con Síndrome de ALCAPA (origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar) y válvula mitral asimétrica similar al paracaídas (Parachute like asymmetric mitral valve). Utilidad de la ecocardiografía, reporte de un caso. Para que sea publicado en su prestigiosa revista.

Atentamente

FERNÁN MENDOZA BELTRÁN

Cardiología Clínica y Medicina Interna

Fundación clínica Shaio

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Insuficiencia cardiaca en un adulto joven con Síndrome de ALCAPA (origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar) y válvula mitral asimétrica similar al paracaídas (Parachute like asymmetric mitral valve). Utilidad de la ecocardiografía, reporte de un caso.

Luis Cordero^a, Jaime Rodríguez^b, José Zuluaga^c, Fernán Mendoza^d, Osmar Pérez^e

Departamento de Métodos no invasivos y Ecocardiografía, Departamento de Cardiología Clínica, Fundación Clínica Shaio Bogotá.

^a Internista Cardiólogo, Fellow de Ecocardiografía Universidad del Rosario, Fundación Clínica Shaio, Bogotá.

^b Cardiólogo, Ecocardiografista, Jefe del Departamento de métodos no invasivos y ecocardiografía, Fundación Clínica Shaio, Bogotá.

^c Internista Cardiólogo, Ecocardiografista. Departamento de métodos no invasivos y ecocardiografía, Fundación Clínica Shaio, Bogotá.

^d Internista, Cardiólogo, Especialista en medicina crítica y cuidado intensivo, Bioeticista, Epidemiólogo clínico, Jefe Departamento de Cardiología Clínica, Fundación Clínica Shaio, Director del Posgrado de Cardiología Universidad El Bosque, Bogotá.

^e Internista Fellow de Cardiología

Correspondencia. Fernán Mendoza Fundación Clínica Shaio, Diagonal 115 A, 70C -75, teléfono 2533822, correspondencia: fernan.mendoza@shaio.org - fernan.mendozafmb@gmail.com

AGRADECIMIENTOS: a la Fundación Clínica Shaio

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29
30
31
32
33
34
35
36
37
38
39
40
41
42
43
44
45
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60
61
62
63
64
65

Insuficiencia cardiaca en un adulto joven con Síndrome de ALCAPA (origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar) y válvula mitral asimétrica similar al paracaídas (Parachute like asymmetric mitral valve). Utilidad de la ecocardiografía, reporte de un caso.

Heart failure in a young adult with ALCAPA syndrome (anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery trunk) and Parachute like asymmetric mitral valve. Usefulness of echocardiography, report a case.

1
2
3
4 Resumen:

5
6 Objetivo: Describir un caso de un paciente joven con insuficiencia cardiaca,
7
8 secundaria a dos malformaciones cardiacas infrecuentes, síndrome de
9
10 ALCAPA y válvula mitral asimétrica, parecida al paracaídas, resaltando la
11
12 utilidad de la ecocardiografía.

13 Métodos: Se analiza el caso a la luz de la literatura médica.

14
15 Conclusiones. El origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco de
16
17 la arteria pulmonar y la válvula mitral asimétrica parecida al paracaídas, son
18
19 malformaciones raras, asociadas a insuficiencia mitral severa e insuficiencia
20
21 cardiaca. No se encontraron reportes en la literatura de la coexistencia de las
22
23 dos patologías en un paciente.
24
25

26 Summary:

27
28 Objective: To describe a case of a young patient with heart failure, secondary
29
30 to two infrequent cardiac malformations, ALCAPA syndrome and asymmetric
31
32 mitral valve, similar to the parachute, Highlighting the usefulness of
33
34 echocardiography..

35 Methods: The case is analyzed in the light of medical literature.

36
37 Conclusions: The anomalous origin of the left coronary artery from the
38
39 pulmonary artery trunk and the asymmetric mitral valve similar to the parachute
40
41 are rare malformations associated with severe mitral regurgitation and heart
42
43 failure. There were no reports in the literature of the coexistence of the two
44
45 pathologies in a patient.
46
47

48 Palabras claves

49
50 Insuficiencia cardiaca; insuficiencia mitral; coronaria izquierda; cardiopatía
51
52 congénita.

53
54 Heart failure; mitral insufficiency; left coronary; congenital heart disease.
55
56
57
58
59
60
61
62
63
64
65

Introducción:

Basados en la 32^a conferencia de Bethesda en el 2000, hay aproximadamente 2.800 adultos con cardiopatías congénitas (CC) por cada millón de habitantes y más de la mitad de ellos tienen defectos de moderada a alta complejidad (1). De los pacientes con CC detectados previamente en la infancia, coexiste un grupo cuyo diagnóstico se realiza en la edad adulta. Esto puede ser por un hallazgo incidental, por una enfermedad cardíaca concomitante y con mayor frecuencia por la presencia de síntomas que llevan a la detección de la lesión. La presencia de una CC en la edad adulta, se asocia a insuficiencia cardíaca, arritmias, complicaciones vasculares y muerte súbita (2). Cuando se realiza un estudio ecocardiográfico a un paciente adulto con signos y síntomas de insuficiencia cardíaca, se deben tener presentes formas raras de CC (3).

El origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar (ALCAPA, por su sigla en inglés “Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery”), también conocido como síndrome Bland–White–Garland, tiene una incidencia de 1 en 300.000 nacidos vivos, representa del 0,25% al 0,5% de todas las CC. Es una rara anomalía de las arterias coronarias (4). Hay dos variedades: la infantil que se asocia a una mortalidad del 90% en el primer año de vida, y la de los adultos que son el 10% a 15%. Los que sobreviven lo hacen gracias a una arteria coronaria derecha dominante y a la presencia de una extensa red de colaterales intercoronarias, que llenan el sistema coronario izquierdo (5). Esta anomalía se presenta en forma aislada en la mayoría de los casos, pero en un 5% se asocia a otras malformaciones congénitas como: la Tetralogía de Fallot, comunicación interventricular, transposición de grandes arterias, coartación de aorta y conducto arterioso permeable (6).

De otra parte las malformaciones congénitas de la válvula mitral, representan del 0,21% al 0,42% de todas las CC (3, 7). La válvula mitral en paracaídas tiene una prevalencia estimada del 0,1% al 0,2%. Particularmente la incidencia en adultos es muy baja, con pocos casos reportados (8). La válvula

1
2
3
4 mitral en paracaídas consiste en la inserción de las cuerdas tendinosas de
5
6 ambos velos de la válvula mitral en un único músculo papilar. Se denomina
7
8 “verdadera” si solo existe un músculo papilar. Por otro lado, en la válvula mitral
9
10 similar al paracaídas asimétrica (Parachute- like asymmetric mitral valve), las
11
12 cuerdas tendinosas están distribuidas en forma desigual entre los dos
13
14 músculos papilares identificados. Usualmente el músculo papilar dominante es
15
16 el normal (más común el posteromedial) y el otro es hipoplásico (8, 9). Los
17
18 varones son afectados con mayor frecuencia y se encuentran otras anomalías
19
20 congénitas cardiacas en más del 99% de los casos (10), aunque en la adultez
21
22 es más común encontrarla en forma aislada (11).

23
24 Se describe un caso de un paciente adulto joven, con insuficiencia cardiaca y
25
26 cardiopatía dilatada en el que se diagnosticaron el síndrome de ALCAPA y la
27
28 válvula mitral asimétrica similar al paracaídas, por ecocardiografía
29
30 transtorácica y por cateterismo cardiaco. En la revisión de la literatura, no se
31
32 encontraron otros casos reportando esta coincidencia.

33 **Caso clínico**

34
35 Paciente masculino de 30 años con diagnóstico de insuficiencia mitral severa
36
37 desde la infancia de etiología sin aclarar, insuficiencia cardiaca congestiva,
38
39 síncope, palpitaciones, todo lo anterior asociado a una cardiopatía dilatada,
40
41 portador de cardiodesfibrilador automático implantable como prevención
42
43 primaria. Ingresó a la institución con deterioro de la clase funcional hasta clase
44
45 IV de la New York Heart Association, ortopnea y disnea paroxística nocturna
46
47 junto con edemas periféricos. Al examen clínico de ingreso se identificó un
48
49 soplo holosistólico en foco mitral con disminución del primer ruido e irradiación
50
51 a la axila grado 3/6, estertores crepitantes en ambas bases pulmonares,
52
53 ascitis y edemas periféricos. En la radiografía de tórax se documentó
54
55 cardiomegalia, derrame pleural bilateral y signos de congestión pulmonar. El
56
57 paciente se hospitaliza para compensación y ampliar estudios. Se realizó
58
59 ecocardiograma transtorácico evidenciándose:
60
61
62
63
64
65

1
2
3
4 Insuficiencia mitral severa de origen mixto, predominando el componente
5 funcional por la presencia de tethering (o tracción en español) de ambas
6 valvas y dilatación del anillo que midió 55,0 mm, con compromiso del aparato
7 sub-valvular por la presencia de un músculo papilar posteromedial normal y un
8 músculo papilar anterolateral hipoplásico, que genera cuerdas tendinosas a su
9 propia valva, configurando una válvula mitral similar al paracaídas (parachute
10 like asymmetric mitral valve) (Figuras 1, 2, 3)

11
12
13
14
15
16
17 Cardiopatía dilatada de probable origen mixto (isquémico y valvular),
18 compromiso moderado de la función sistólica del ventrículo izquierdo, fracción
19 de eyección del 35%, sin evidencia de alteraciones segmentarias de la
20 contractilidad. Origen apropiado de la arteria coronaria derecha, que se
21 observa dilatada. No se visualiza el origen de la arteria coronaria izquierda en
22 su seno de valsalva. En contraposición se observa una arteria pulmonar
23 dilatada en el tronco y sus ramas de donde se origina la arteria coronaria
24 izquierda (Figura 4).

25
26
27
28
29
30
31 Dilatación auricular izquierda. Cavidades derechas dilatadas, con función
32 sistólica preservada del ventrículo derecho. Electrodo de estimulación eléctrica
33 adecuadamente posicionado.

34
35
36
37 La ausencia de ostium coronario izquierdo en el seno de valsalva
38 correspondiente, y su origen en la arteria pulmonar se detectó tanto por
39 ecocardiografía como en el cateterismo (Figuras 5 y 6). Se inicia terapia
40 farmacológica completa para insuficiencia cardiaca (Inhibidores de la enzima
41 convertidora de la angiotensina, espironolactona, carvedilol, furosemida)
42 observándose mejoría transitoria de la clase funcional. Actualmente está en
43 estudios para trasplante cardíaco o asistencia ventricular. Los últimos estudios
44 documentaron la presencia de hipertensión pulmonar.
45
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60
61
62
63
64
65

1
2
3
4 **Discusión.**
5

6 La ecocardiografía transtorácica es la modalidad de imagen de primera línea
7 en el adulto con CC, principalmente aquel con enfermedad valvular. Se
8 pueden evaluar la anatomía cardíaca (orientación y conexiones veno-auricular,
9 auriculo-ventricular y ventrículo-arterial), la morfología de las estructuras
10 cardíacas, la función ventricular, la valoración de las válvulas, la presencia de
11 corto-circuitos y la función hemodinámica. Permite además una visualización
12 detallada de las estructuras móviles intracardiacas así sean pequeñas y
13 delgadas, anomalías de las valvas, los tabiques, y las vegetaciones si las
14 hay (12).
15

16 El paciente del presente caso es admitido a la institución por deterioro de la
17 clase funcional y signos claros de insuficiencia cardíaca. Al realizar estudios
18 para determinar la etiología, se realizó un ecocardiograma transtorácico
19 encontrando una válvula mitral similar al paracaídas asimétrica y
20 posteriormente se diagnosticó el origen anómalo de la coronaria izquierda en
21 la arteria pulmonar por cateterismo y ecocardiografía; ambas malformaciones
22 tienen una baja incidencia, especialmente en la edad adulta, no se
23 encontraron otros reportes en la literatura donde coincidan las dos
24 alteraciones.
25

26 La insuficiencia cardíaca es una complicación multifactorial frecuente de los
27 pacientes adultos con CC, asociada a un aumento en la morbimortalidad e
28 ingresos hospitalarios. Es la causa más frecuente de muerte en este grupo de
29 pacientes, ocasionando aproximadamente el 26% de los fallecimientos (13).
30 La admisión hospitalaria por insuficiencia cardíaca aumenta hasta cinco veces
31 la mortalidad de los pacientes adultos con CC en comparación con los
32 pacientes no admitidos. Así que estos pacientes son especialmente
33 vulnerables, ameritando un seguimiento estrecho, una exhaustiva evaluación
34 anatómica para detectar alteraciones estructurales potencialmente reparables
35 y beneficiándose de intervenciones médicas tempranas (14). El sexo
36
37
38
39
40
41
42
43
44
45
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60
61
62
63
64
65

1
2
3
4 masculino es un factor adicional que también aumenta la mortalidad en
5 pacientes con CC admitidos por insuficiencia cardiaca (14).

6
7 La válvula mitral en paracaídas recibe este nombre por la similitud de la
8 válvula deformada con un paracaídas, descrita por Shone et al. en 1963. Las
9 valvas se asemejan al velo del paracaídas, las cuerdas tendinosas a las
10 cuerdas del paracaídas y el músculo papilar al arnés (15). Las cuerdas
11 tendinosas son con frecuencia poco desarrolladas, afectando la movilidad de
12 la válvula mitral debido a la reducción marcada de los espacios intercordales.
13 La alteración en la localización del músculo papilar y en la distribución de las
14 cuerdas se acompaña generalmente de una reducción en el tamaño del orificio
15 mitral durante la diástole, que ocasiona obstrucción en el flujo de sangre
16 desde la aurícula hasta el ventrículo izquierdo, afectando la función de la
17 válvula mitral. Además, puede producir remodelamiento adaptativo del
18 ventrículo izquierdo. La reducción del tamaño del orificio mitral tiene una fuerte
19 correlación con el grado de asimetría de los músculos papilares (16). La
20 presentación clínica de la válvula en paracaídas es variada, existiendo incluso
21 casos asintomáticos, aunque poco frecuentes. La mayoría de los casos se
22 acompaña de otras malformaciones obstructivas a nivel del corazón izquierdo,
23 pudiendo constituir formas completas e incompletas del complejo de Shone
24 (8). La mayoría de diagnósticos se realizan por ecocardiografía, siendo
25 aconsejable revisar cuidadosamente la válvula mitral ante la presencia de
26 cualquier malformación cardiaca para descartar un defecto en este lugar (17).
27 En este caso se trata de una variedad de válvula mitral en paracaídas “no
28 verdadera”, ya que existen dos músculos papilares uno hipoplásico el
29 anterolateral, con distribución de las cuerdas entre ambos músculos.

30
31 Con respecto al síndrome de ALCAPA, su fisiopatología se desarrolla en
32 cuatro fases. En la etapa fetal y neonatal, la alta presión pulmonar y la
33 hemoglobina fetal, proporcionan una perfusión y oxigenación adecuadas al
34 miocardio. Pero en la infancia temprana en una segunda fase, la caída de la
35 presión pulmonar y en los niveles de oxígeno sumada al aumento en el trabajo
36
37
38
39
40
41
42
43
44
45
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60
61
62
63
64
65

1
2
3
4 del ventrículo izquierdo, produce isquemia llevando a una descompensación
5 más notoria en situaciones en las que aumenta la demanda de oxígeno
6 miocárdico como la alimentación o el llanto.
7
8

9
10 La isquemia miocárdica crónica altera la función tanto del miocardio como del
11 aparato valvular mitral, conduciendo a un insuficiencia cardiaca. Si esta fase
12 es tolerada ocurren cambios compensatorios y remodelamiento del miocardio.
13 La tercera fase corresponde a los pacientes que sobreviven hasta la edad
14 adulta debido al desarrollo de colaterales intercoronarias y a una gran arteria
15 coronaria derecha dominante que suple a la izquierda. Esto ocasiona un flujo
16 invertido desde la arteria coronaria izquierda hacia la pulmonar. Durante la
17 cuarta fase, que se aprecia también adultos, se puede producir una desviación
18 de la sangre por la excesiva red de colaterales, desde la coronaria derecha
19 hacia la izquierda y la arteria pulmonar (robo coronario).
20
21

22
23 Puede desarrollarse una nueva adaptación con estenosis ostial de la coronaria
24 izquierda o restricción de su apertura hacia la pulmonar, se describen vasos
25 colaterales de la arteria bronquial hacia el miocardio. Los pacientes adultos
26 con ALCAPA se adaptan a la isquemia crónica, a la pobre perfusión y a un
27 cortocircuito arterial-venoso. La falta de estas adaptaciones contribuye a la
28 morbimortalidad.
29
30

31
32 La isquemia crónica produce disfunción sistólica ventricular izquierda y
33 dilatación del ventrículo (18). La zona más afectada es la pared anterolateral
34 de ventrículo izquierdo y el musculo papilar mitral homónimo, dos de los
35 elementos en los que se basa la forma de presentación.
36
37

38
39 La presentación clínica de ALCAPA es variable, los pacientes pueden ser
40 asintomáticos o presentar disnea, angina, fatiga, palpitaciones. Desarrollan
41 insuficiencia mitral, insuficiencia cardiaca progresiva, cardiomiopatía
42 isquémica, fibroelastosis endomiocárdica difusa del ventrículo izquierdo,
43 hipertensión pulmonar y arritmias ventriculares malignas. Como se mencionó
44 el 80% al 90% de los pacientes presentan arritmias que pueden llevar a
45 muerte súbita. Este riesgo existe hasta en pacientes asintomáticos, ocurre
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60
61
62
63
64
65

1
2
3
4 generalmente en la tercera década de la vida y clásicamente es precipitada
5 por el ejercicio.
6

7
8 Pocos pacientes toleran la alteración prolongada de la perfusión coronaria (10,
9 19). Son síntomas de alarma sugestivos de anomalías de las coronarias,
10 aquellos asociados al ejercicio, como el dolor torácico, el vértigo y el síncope,
11 aquellos asociados al ejercicio, como el dolor torácico, el vértigo y el síncope,
12 específicamente durante o justo al terminar el ejercicio (20).
13

14
15 Los pacientes con ALCAPA se pueden presentar con disfunción grave aguda
16 de la válvula mitral y del músculo papilar (18). La insuficiencia mitral es
17 multifactorial y puede explicarse por la dilatación del anillo mitral (secundaria a
18 la dilatación ventricular izquierda), isquemia, infarto, fibrosis del músculo
19 papilar y a la alteración en la contractilidad de la pared libre del ventrículo
20 izquierdo (9). En este caso pensamos que puede tratarse de dos alteraciones
21 una válvula mitral en paracaídas “no verdadera” y el síndrome de ALCAPA.
22 Otra posibilidad es que el síndrome de ALCAPA produjo los cambios sobre el
23 músculo papilar anterolateral y dilatación del anillo mitral ocasionando
24 insuficiencia mitral severa.
25

26
27 El síndrome de ALCAPA puede explicarse por varias teorías: la primera una
28 disposición anómala del septum aorto-pulmonar y un defecto en la separación
29 para generar las arterias aorta y pulmonar. La segunda consiste en que el
30 primordio que origina la coronaria izquierda, se localiza de manera incorrecta
31 en el territorio de la arteria pulmonar y la tercera es que la aorta y la arteria
32 pulmonar tengan la capacidad para generar los brotes de donde se generan
33 las arterias coronarias.
34

35
36 La ecocardiografía transtorácica es el estudio de primera línea y es una
37 herramienta de gran ayuda para el diagnóstico de ALCAPA, ya que podemos
38 visualizar el origen anómalo de la coronaria izquierda, la coronaria derecha
39 dilatada, el llenado retrógrado de la coronaria afectada, el flujo diastólico
40 anormal en la arteria pulmonar y las señales de flujo anormales septales o
41 epicárdicas provenientes de las colaterales, además de las alteraciones sobre
42 la válvula mitral.
43
44
45
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60
61
62
63
64
65

1
2
3
4 En pacientes con síntomas cardiacos es importante excluir la presencia de
5 anomalías de las coronarias, especialmente se debería tener un alto índice de
6 sospecha de ALCAPA en lactantes con cardiopatía dilatada e insuficiencia
7 mitral (18, 19). En la radiografía de tórax se puede encontrar cardiomegalia o
8 edema pulmonar, como en el paciente del caso (21). El manejo de los
9 pacientes sintomáticos con disfunción ventricular izquierda progresiva es un
10 reto. El tratamiento se basa mayormente en las guías de manejo del adulto
11 con CC y en la extrapolación de la evidencia en el manejo de la insuficiencia
12 cardíaca (18).

13
14
15
16
17
18
19
20 En este caso se encuentran dos malformaciones cardiacas que producen
21 insuficiencia mitral severa, remodelamiento ventricular e insuficiencia cardíaca,
22 que explican el cuadro clínico, los signos y síntomas. Es sorprendente, que
23 dada la alta mortalidad de la ALCAPA en forma aislada, este paciente haya
24 llegado a la edad adulta, aún en presencia de una segunda malformación
25 grave.

26
27
28
29
30
31 En lactantes una vez realizado el diagnóstico deben ser operados sin demora.
32 En los pacientes que llegan a la vida adulta la decisión es difícil.

33
34
35 Este caso fue valorado por una junta médico-quirúrgica decidiendo que es de
36 alto riesgo para una corrección quirúrgica y se propuso iniciar estudios para
37 trasplante cardíaco y/o asistencia ventricular como puente o terapia de
38 destino.
39
40
41
42
43

44 **Conclusiones.**

45
46 La evaluación del paciente adulto con enfermedad cardíaca establecida o
47 síntomas sugestivos de origen cardíaco, debe incluir un estudio
48 ecocardiográfico en el que se descarten en forma y exhaustiva
49 malformaciones congénitas. Cada vez se diagnostican cardiopatías congénitas
50 en el adulto considerando un reto para el cardiólogo. En esta revisión se
51 presenta el caso de un paciente con síndrome de ALCAPA y una anomalía
52 de la válvula mitral.
53
54
55
56
57
58
59
60
61
62
63
64
65

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29
30
31
32
33
34
35
36
37
38
39
40
41
42
43
44
45
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60
61
62
63
64
65

I. Conflictos de intereses.

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Bibliografía.

1. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N et al. Guía de Práctica Clínica de la ESC para el manejo de cardiopatías congénitas en el adulto (nueva versión 2010). Rev Esp Cardiol. 2010;63(12):1484.e1-e59.
2. Bhatt AB, Foster E, Kuehl K, Alpert J, Brabeck S, Crumb S et al. Congenital heart disease in the older adult: a scientific statement from the American Heart Association. Circulation. 2015;131(21):1884-931.
3. Motoda H, Murata M, Iwanaga S, Matsushita K, Nakamizo H, Wakino S et al. Parachute mitral valve incidentally diagnosed in an adult patient with hypertension. J Echocardiogr. 2010;8(1):28-9.
4. Lorenzana J. R. P., Rodríguez J. A. L., Garrido E. H. N., Perezgrovas M. A. C., Martínez J. A. S., Alanís, E. A. et al. Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar de un paciente adulto. Rev Esp Méd Quir 2012;17(1):51-55.
5. Mungan U, Ozeke O, Mavioglu L, Sarisahin M, Ertan C, Demir AD et al. Adult type anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery (ALCAPA) : complementary role of multimodality cardiac imaging. Herz. 2014;39(8):1010-2.
6. Safaa AM, Du LL, Batra R, Essack N. A rare case of adult type ALCAPA syndrome: presentation, diagnosis and management. Heart Lung Circ. 2013;22(6):444-6.
7. Feng TY, Li ZA, He YH, Han JC, Luan SR, Wang LL. Parachute mitral valve accompanied by bicuspid aortic valve on three-dimensional transesophageal echocardiography. Kaohsiung J Med Sci. 2012;28(9):506-8.
8. Marino BS, Kruge LE, Cho CJ, Tomlinson RS, Shera D, Weinberg PM et al. Parachute mitral valve: morphologic descriptors, associated lesions, and outcomes after biventricular repair. J Thorac Cardiovasc Surg. 2009;137(2):385-393.e4.

- 1
2
3
4 9. Gunturiz-Beltrán C, Rodríguez-Ortega J. Á., Quiles-Granado J, Franco-
5 López Á. (). Válvula mitral en paracaídas. Complejo de Shone atípico.
6 *Cardiocore* 2016;51(2):83-86.
7
- 8
9
10 10. Mamaladze V, Capdeville M, Navia J, Vivacqua A. Parachute-like
11 asymmetric mitral valve associated with mitral valve cleft and atrial septal
12 defect in an adult. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2011;25(6):1106-8.
13
- 14
15 11. Hakim FA, Kendall CB, Alharthi M, Mancina JC, Tajik JA, Mookadam F.
16 Parachute mitral valve in adults-a systematic overview. *Echocardiography.*
17 2010;27(5):581-6.
18
- 19
20 12. Kilner PJ. Imaging congenital heart disease in adults. *Br J Radiol.* 2011;84
21 *Spec No 3:S258-68.*
22
- 23
24 13. Stout KK, Broberg CS, Book WM, Cecchin F, Chen JM, Dimopoulos K et
25 al. Chronic Heart Failure in Congenital Heart Disease: A Scientific Statement
26 From the American Heart Association. *Circulation.* 2016;133(8):770-801.
27
- 28
29 14. Zomer AC, Vaartjes I, van der Velde ET, de Jong HM, Konings TC,
30 Wagenaar LJ et al. Heart failure admissions in adults with congenital heart
31 disease; risk factors and prognosis. *Int J Cardiol.* 2013;168(3):2487-93.
32
- 33
34 15. Mohan JC, Shukla M, Mohan V, Sethi A. Parachute mitral valve and
35 Pacman deformity of the ventricular septum in a middle-aged male. *Indian*
36 *Heart J.* 2016;68 Suppl 2:S126-S130.
37
- 38
39 16. Rim Y, McPherson DD, Kim H. Effect of Congenital Anomalies of the
40 Papillary Muscles on Mitral Valve Function. *J Med Biol Eng.* 2015;35(1):104-
41 112.
42
- 43
44 17. Séguéla PE, Houyel L, Acar P. Congenital malformations of the mitral
45 valve. *Arch Cardiovasc Dis.* 2011;104(8-9):465-79.
46
- 47
48 18. Quah JX, Hofmeyr L, Haqqani H, Clarke A, Rahman A, Pohlner P et al.
49 The management of the older adult patient with anomalous left coronary artery
50 from the pulmonary artery syndrome: a presentation of two cases and review
51 of the literature. *Congenit Heart Dis.* 2014;9(6):E185-94.
52
53
54
55
56
57
58
59
60
61
62
63
64
65

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29
30
31
32
33
34
35
36
37
38
39
40
41
42
43
44
45
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60
61
62
63
64
65

19. Kothari J, Lakhia K, Solanki P, Parmar D, Boraniya H, Patel S. Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery in Adulthood: Challenges and Outcomes. Korean J Thorac Cardiovasc Surg. 2016;49(5):383-386.

20. Boris JR, Brothers JA. Primary-care management of patients with congenital anomalies of the coronary arteries. Cardiol Young. 2015;25(8):1540-5.

21. Silverman NH. Echocardiographic presentation of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Cardiol Young. 2015;25(8):1512-23.

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29
30
31
32
33
34
35
36
37
38
39
40
41
42
43
44
45
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60
61
62
63
64
65

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29
30
31
32
33
34
35
36
37
38
39
40
41
42
43
44
45
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60
61
62
63
64
65

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29
30
31
32
33
34
35
36
37
38
39
40
41
42
43
44
45
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60
61
62
63
64
65

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29
30
31
32
33
34
35
36
37
38
39
40
41
42
43
44
45
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60
61
62
63
64
65

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29
30
31
32
33
34
35
36
37
38
39
40
41
42
43
44
45
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60
61
62
63
64
65

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29
30
31
32
33
34
35
36
37
38
39
40
41
42
43
44
45
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60
61
62
63
64
65

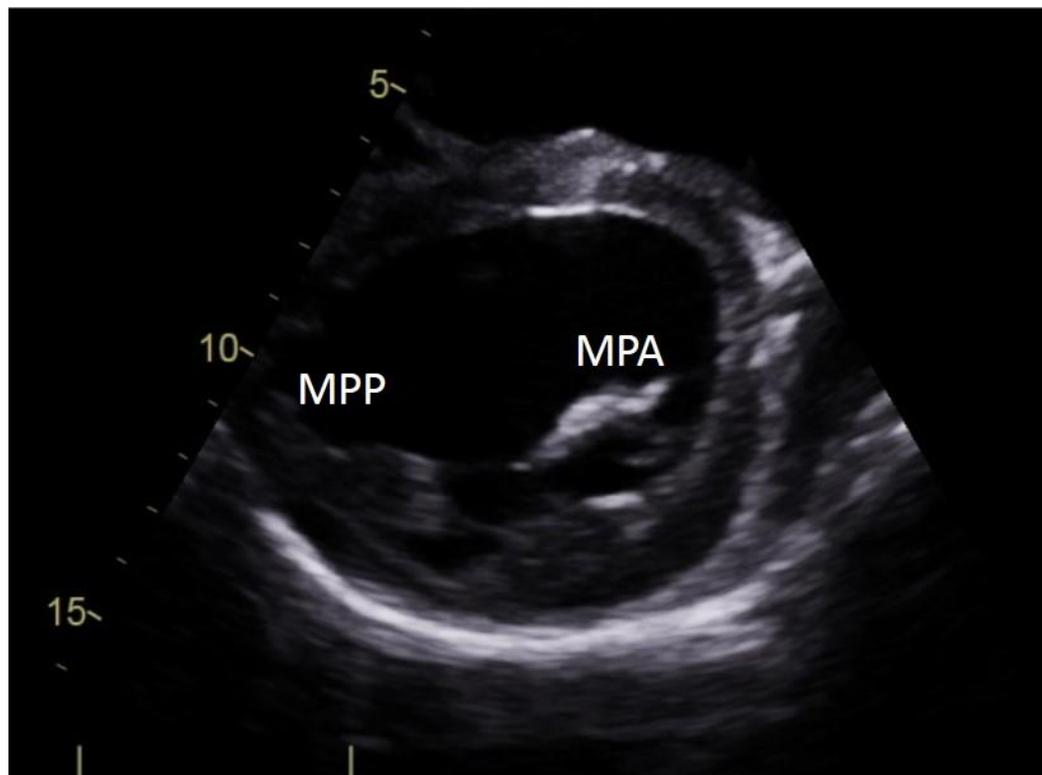


Figura 1. Imagen obtenida mediante ecocardiograma transtorácico. Vista paraesternal eje corto. MPA: Músculo Papilar Anterolateral Hipoplásico. MPP: Músculo Papilar Posteromedial.

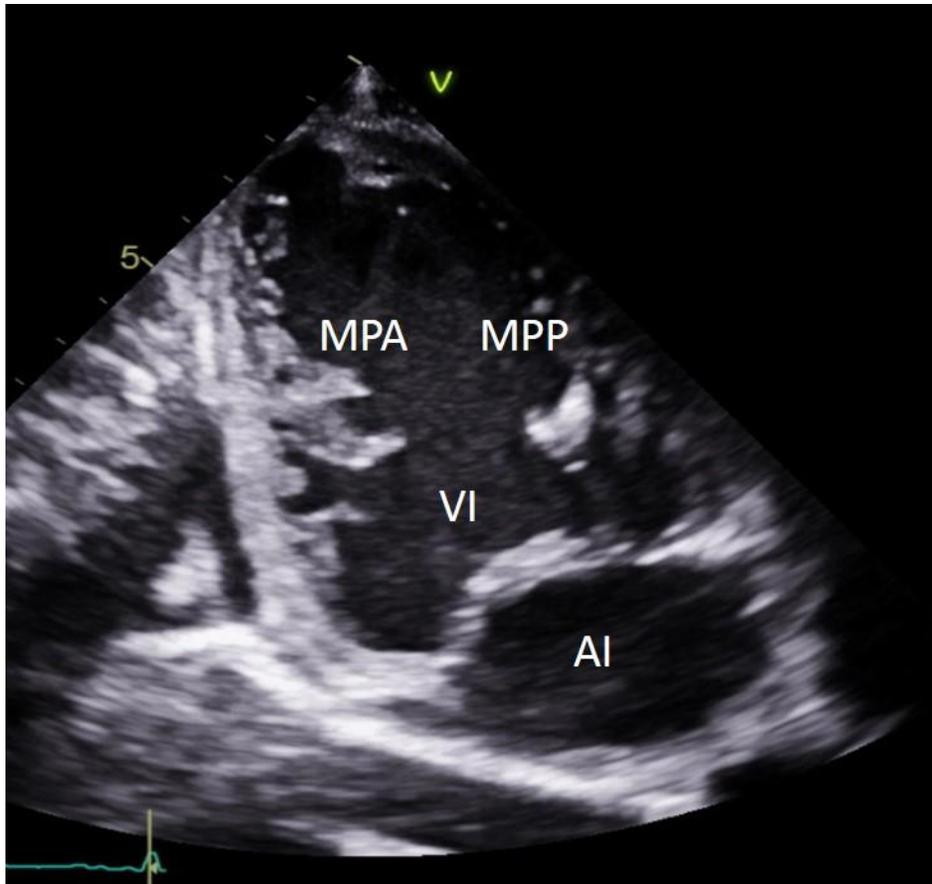


Figura 2. Imagen obtenida mediante ecocardiograma transtorácico. Vista apical dos cámaras. MPA: Músculo Papilar Anterolateral Hipoplásico. MPP: Músculo Papilar Posteromedial. VI: Ventrículo Izquierdo. AI: Aurícula Izquierda.

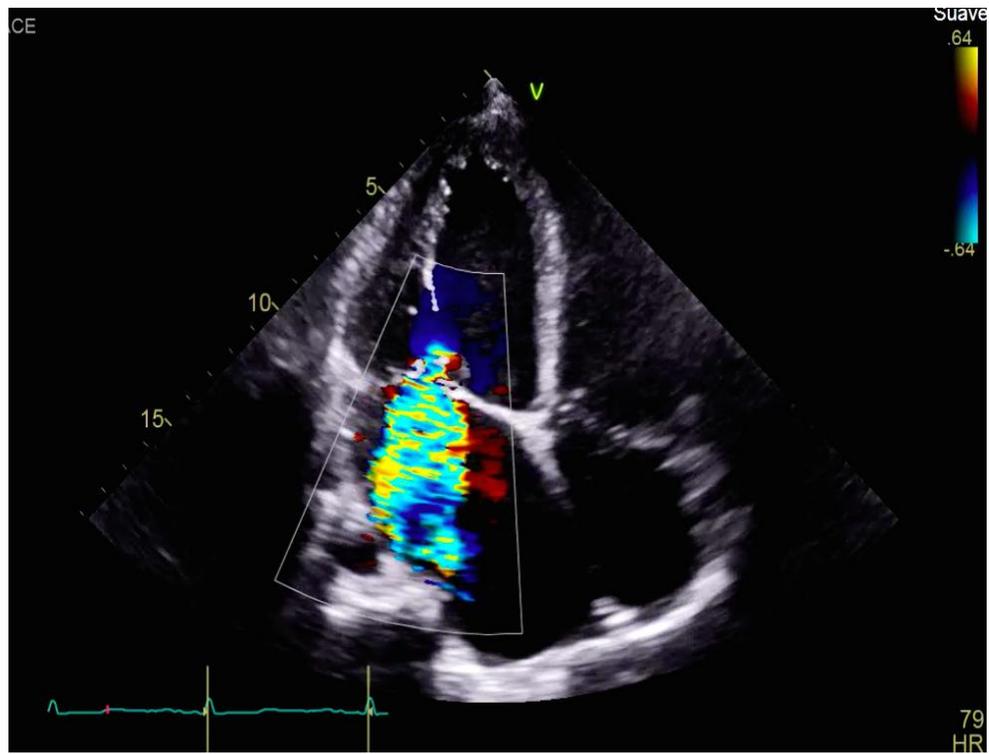


Figura 3. Insuficiencia mitral severa, con doble mecanismo: uno por la asimetría generada por el músculo papilar anterolateral hipotrófico y el segundo mecanismo: insuficiencia mitral funcional por la dilatación de cavidades izquierdas, producto de la cardiopatía isquémica asociada al síndrome de ALCAPA.

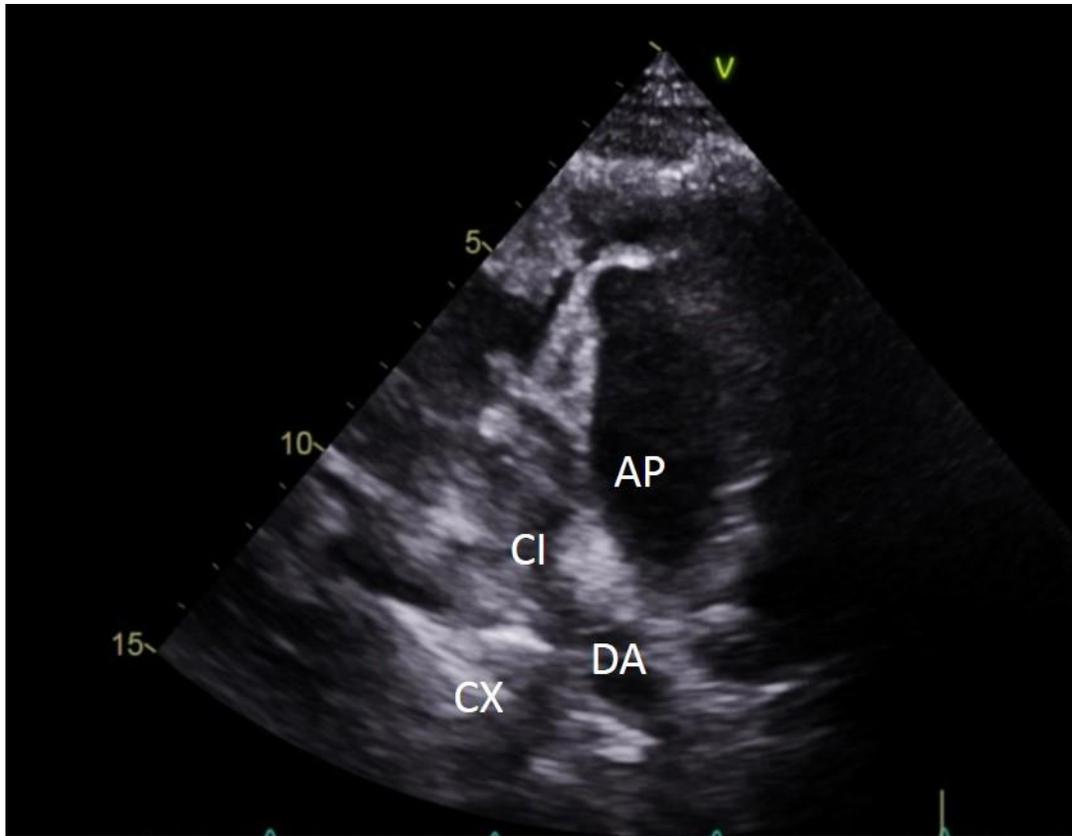


Figura 4. Imagen obtenida mediante ecocardiograma transtorácico. Eje corto de la pulmonar. AP: Arteria Pulmonar. CI: Arteria Coronaria Izquierda. DA: Arteria Descendente Anterior. CX: Arteria Circunfleja.



Figura 5. Nacimiento normal de la coronaria derecha a partir de la aorta, no se observa el nacimiento de la coronaria izquierda a partir de esta.



Figura 6. Nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda a partir del tronco de la arteria pulmonar configurando el síndrome de ALCAPA.