

SÍNDROME DE ARCAPA, INFORME DE UN CASO INUSUAL

ARCAPA Syndrome, Report of an Unusual Case

Miguel Enrique Barroso Fontanals¹  , Karla María Ascanio Cruz¹ , Yudel Tomás Fabars Bueno¹ .

¹Universidad de Ciencias Médicas de Santiago de Cuba. Facultad N°1 de Medicina. Santiago de Cuba, Cuba.



Citar Como: Barroso Fontanals ME, Ascanio Cruz KM, Fabars Bueno YT. Síndrome de ARCAPA, informe de un caso inusual. SPIMED [Internet]. 2026 [citado: fecha de acceso];7:e266. Disponible en: <http://revspimed.sld.cu/index.php/spimed/article/view/266>



Correspondencia a:

Miguel Enrique Barroso
Fontanals

Correo Electrónico:

mbarrosof9@gmail.com

Conflicto de Intereses:

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

Recibido: 07-07-2024

Aceptado: 18-03-2025

Publicado: 24-02-2026

Palabras Clave: Anomalías cardiovasculares; Anomalías congénitas; Arterias coronarias; Pediatría; Procedimientos quirúrgicos cardiovasculares; Rehabilitación cardíaca

Keywords: Cardiovascular abnormalities; congenital abnormalities; Coronary vessels; Pediatrics; Cardiovascular surgical procedures; Cardiac rehabilitation

RESUMEN

Introducción: el origen anómalo de las arterias coronarias en la arteria pulmonar, más conocido como Síndrome de ARCAPA, es una afección congénita poco común que implica una anomalía en la irrigación sanguínea del corazón, con la arteria coronaria derecha originándose en la arteria pulmonar en lugar de la aorta.

Presentación de Caso: paciente masculino de 15 años de edad, blanco, estudiante, sin aparentes antecedentes patológicos personales ni familiares, que acude al centro médico con la madre refiriendo síntomas de fatiga, dolor en el pecho y dificultad para respirar durante actividades físicas. Tras una evaluación médica exhaustiva, se identificó que el paciente padecía un síndrome de ARCAPA, una rara anomalía congénita que afecta el flujo sanguíneo al corazón. El paciente fue sometido a una cirugía cardiovascular de revascularización para corregir dicha anomalía. Tras la cirugía fue sometido a un programa de rehabilitación cardíaca supervisada para favorecer su recuperación y mejorar su función cardíaca. Con ello mostró una excelente respuesta al tratamiento.

Conclusiones: el síndrome de ARCAPA es una afección cardíaca poco común pero grave que requiere una detección temprana y un tratamiento adecuado. Gracias a la rápida identificación de la anomalía y a la intervención quirúrgica oportuna, el paciente pudo beneficiarse de una recuperación exitosa y mejorar su calidad de vida a largo plazo.

ABSTRACT

Background: The anomalous origin of the coronary arteries from the pulmonary artery, better known as ARCAPA Syndrome, is a rare congenital condition involving an anomaly in the blood supply to the heart, with the right coronary artery originating from the pulmonary artery instead of the aorta.

Case Reports: A 15-year-old white male student with no apparent personal or family history of pathology assisted to the medical center with his mother reporting symptoms of fatigue, chest pain, and difficulty breathing during physical activities. After a thorough medical evaluation, it was identified that the patient had ARCAPA syndrome, a rare congenital anomaly affecting blood flow to the heart. The patient underwent cardiovascular revascularization surgery to correct the anomaly. Following surgery, he underwent a supervised cardiac rehabilitation program to promote recovery and improve cardiac function. He showed an excellent response to treatment.

Conclusions: ARCAPA syndrome is a rare but serious cardiac condition that requires early detection and appropriate treatment. Thanks to the prompt identification of the anomaly and timely surgical intervention, the patient was able to benefit from successful recovery and improve his long-term quality of life.

INTRODUCCIÓN

El origen anómalo de las arterias coronarias en la arteria pulmonar, más conocido como Síndrome de ARCAPA, es una afección congénita poco común que implica una anomalía en la irrigación sanguínea del corazón, con la arteria coronaria derecha originándose en la arteria pulmonar en lugar de la aorta. En los pacientes principalmente los pediátricos, esta condición puede llevar a un suministro de sangre inadecuado al miocardio, lo que puede resultar en complicaciones cardíacas graves si no se diagnostica y trata de manera oportuna. ⁽¹⁾

El síndrome de ARCAPA fue descrito por primera vez en la literatura médica en la primera mitad del siglo XX, con investigaciones y reportes que destacaban la anomalía en la irrigación coronaria en pacientes con manifestaciones clínicas cardíacas inusuales. Con el avance de la tecnología médica, especialmente en el campo de la cardiología diagnóstica por imagen, se han logrado importantes avances en la caracterización y diagnóstico preciso del síndrome de ARCAPA, lo que ha permitido una detección más temprana y una intervención oportuna. ⁽²⁾

Los avances en técnicas quirúrgicas cardiovasculares, como la cirugía de revascularización coronaria, han permitido un enfoque más preciso y efectivo en el tratamiento de esta afección congénita, reduciendo los riesgos y mejorando los resultados a largo plazo. ⁽²⁾

El origen anómalo de las arterias coronarias en la arteria pulmonar es infrecuente, con menor incidencia el síndrome de ARCAPA. Corresponde al 0.002 % de todas las cardiopatías congénitas y se diagnostica con mayor frecuencia en la edad adulta. Se asocia a aneurismas de arterias coronarias, arterias pulmonares y trayecto fistuloso. ⁽³⁾

El síndrome de ARCAPA suele detectarse en la infancia o adolescencia, cuando se manifiestan los síntomas clínicos asociados con esta condición, como fatiga, dolor en el pecho y dificultad para respirar durante el ejercicio. ⁽⁴⁾ La incidencia exacta de esta anomalía a nivel mundial es difícil de determinar con precisión, ya que se trata de una condición cardíaca congénita rara. Sin embargo, se estima que su prevalencia se sitúa en un rango bajo, lo que lo convierte en un hallazgo poco común en comparación con otras anomalías cardíacas congénitas. ⁽⁵⁾ Es por ello que se traza como objetivo describir el caso de un paciente pediátrico con diagnóstico de Síndrome de ARCAPA.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente masculino de 15 años de edad, blanco, estudiante, sin aparentes antecedentes patológicos personales ni familiares, que acude al centro médico con la madre refiriendo síntomas de fatiga, dolor en el pecho y dificultad para respirar durante actividades físicas.

Al examen físico de la región cardiovascular se comprobaron ruidos cardíacos rítmicos, de bajo tono e intensidad, pulsos periféricos presentes y asincrónicos, no soplos, frecuencia cardíaca de 88 latidos por minuto y en la toma de la tensión arterial se encontraron valores de 110 con 70 mmHg en presión sistólica y diastólica, respectivamente.

Como examen complementario se realizó un electrocardiograma que reveló ligera arritmia que sugería anormalidad coronaria. De estudio imagenológico se efectuó resonancia magnética cardíaca donde se observa probable origen anómalo de arteria coronaria derecha dilatada que nace desde el tronco de arteria pulmonar

con anomalía en la irrigación coronaria.

Tras una evaluación médica exhaustiva, se estableció como diagnóstico definitivo del paciente un síndrome de ARCAPA, una rara anomalía congénita que afecta el flujo sanguíneo al corazón. El paciente fue sometido a una cirugía cardiovascular de revascularización para corregir dicha anomalía. Durante la intervención, se reconectó la arteria coronaria derecha a la aorta para restablecer un adecuado flujo sanguíneo al corazón.

Tras la cirugía, este recibió cuidados postoperatorios especializados caracterizados por el seguimiento cardiológico regular para monitorear la función cardíaca, detectar posibles complicaciones y asegurar la recuperación del paciente a largo plazo. Fue sometido a un programa de rehabilitación cardíaca supervisada para favorecer su recuperación y mejorar su función cardíaca. Con ello mostró una excelente respuesta al tratamiento, experimentando una mejoría significativa en su capacidad de realizar actividades físicas sin experimentar síntomas cardíacos.

DISCUSIÓN

El síndrome de ARCAPA es poco frecuente, correspondiendo solo al 0.002 % de todas las cardiopatías congénitas. Landi et al. ⁽⁶⁾ exponen que la mayoría de los pacientes son asintomáticos y la anomalía se detecta incidentalmente en la edad adulta, algo que no coincide con el caso presentado pues este se encuentra en edad pediátrica y hubo presencia de sintomatología.

Ocasionalmente, ARCAPA puede provocar isquemia miocárdica y/o paro cardíaco repentino. Algunos estudios ^(7,8) exponen que, en la mayoría de los pacientes, se recomienda la corrección quirúrgica, con el objetivo de eliminar el cortocircuito de izquierda a derecha y establecer una doble circulación coronaria para prevenir el riesgo potencial de isquemia miocárdica por robo coronario. El paciente fue sometido a una cirugía cardiovascular de revascularización para corregir dicha anomalía. Durante la intervención, se reconectó la arteria coronaria derecha a la aorta para restablecer un adecuado flujo sanguíneo al corazón.

Para sospechar el síndrome de ARCAPA en un paciente es crucial realizar una evaluación clínica exhaustiva que incluya un examen físico metódico, exámenes complementarios y pruebas de imagenología cardíaca para confirmar su diagnóstico. Castro et al. ⁽⁹⁾ indican que para el diagnóstico de anomalías coronarias se encuentran disponibles varias técnicas de imágenes como son la ecocardiografía, la angiografía coronaria, la resonancia magnética y la arteriografía coronaria, pero la tomografía coronaria es el estándar de oro.

Ante cualquier sospecha, es vital la evaluación por parte de un cardiólogo especializado para un abordaje y manejo adecuado de esta condición cardíaca congénita. ^(10,11) En el paciente de este caso se justifica el uso de la resonancia magnética, a pesar de que tiene un papel secundario en estas patologías, fundamentalmente por la edad en que se encuentra el paciente, evitándose altas dosis de radiaciones.

La rehabilitación cardíaca en pacientes con Síndrome de ARCAPA juega un papel crucial en su recuperación y manejo a largo plazo. ⁽¹²⁾ Khajali et al. ⁽¹³⁾ comenta que, aunque la rehabilitación cardíaca tradicionalmente se ha centrado en pacientes con enfermedad coronaria adquirida, también puede ser beneficiosa en pacientes pediátricos que han sido sometidos a cirugía cardíaca correctiva, como en el caso del Síndrome de ARCAPA. Esto coincide con el caso presentado ya que, tras la cirugía, este recibió cuidados posoperatorios especializados caracterizados por el seguimiento

cardiológico, y asegurar la recuperación del paciente a largo plazo, además de que fue sometido a un programa de rehabilitación cardíaca.

CONCLUSIONES

El Síndrome de ARCAPA es una afección cardíaca poco común pero grave que requiere una detección temprana y un tratamiento adecuado. Gracias a la rápida identificación de la anomalía y a la intervención quirúrgica oportuna, el paciente pudo beneficiarse de una recuperación exitosa y mejorar su calidad de vida a largo plazo.

CONTRIBUCIÓN DE AUTORÍA

MEBF: administración de proyecto, conceptualización, curación de datos, investigación, metodología, recursos, supervisión, validación, visualización, redacción - borrador original, redacción - revisión y edición.

KMAC: conceptualización, curación de datos, investigación, metodología, validación, visualización, redacción - borrador original.

YTFB: conceptualización, investigación, validación, redacción - revisión y edición.

FINANCIACIÓN

Los autores no recibieron financiación para el desarrollo de la presente investigación.

CONFLICTOS DE INTERESES

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

- Franco A, Cadenasso B, Antúnez S, Anzibar R, Touyá G. Origen anómalo de la arteria coronaria derecha desde el tronco de la arteria pulmonar (ARCAPA). Arch. Pediatr. Urug. [Internet]. 2018 [citado 2024 Feb 10]; 89(2): 108-112. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-12492018000200108&lng=es.
- Kolesár A, Toporcer T, Čobejová J, Lukačín Š. Anomalous Arising of Right Coronary Artery from the Pulmonary Artery. Journal of Cardiovascular Development and Disease [Internet]. 2024 [citado 2024 Feb 10]; 11(2): 50. Disponible en: <https://doi.org/10.3390/jcdd11020050>
- Arqué Gibernau JM, Arias Recalde A, Bravo Marqués R. Síndrome de ARCAPA en la edad adulta. Rev Esp Cardiol [Internet]. 2017 [citado 2024 Feb 10]; 70(8): 665. Disponible en: <https://www.revvespcardiol.org/es-sindrome-arcapa-edad-adulta-articulo-S0300893216304390>
- Suchodolski A, Galeczka M, Szulik, Fiszer R, Glowacki J. Anomalous origin of the right coronary artery originating from the pulmonary trunk: pre-and postoperative computed tomography images and virtual reality reconstructions. Coronary Artery Disease [Internet]. 2024 [citado 2024 Feb 10]; 35(2): 164 - 165. Disponible en: <https://doi.org/10.1097/MCA.0000000000001315>
- Karila-Cohen J, Laux D, Houyel L, Bonnet D. Aorta without coronary arteries: anatomic variants of a rare malformation. Pediatric Cardiology [Internet]. 2024 [citado 2024 Feb 10]; 45(1): 200 - 207. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s00246-023-03330-7>
- Landi I, Alkhabaz A, Abou Shaar B, Galzerano D, Albert-Brotans D, Tahir M, et al. Non-atherosclerotic coronary artery disease: an overview of a heterogeneous disease. Coronary Artery Disease [Internet]. 2024 [citado 2024 Feb 10]; 10: 1097. Disponible en: <https://doi.org/10.1097/MCA.0000000000001317>
- Song Y, Choi ES, Kim DH, Kwon BS, Park CS, Yun TJ. Surgical Managements of Coronary Artery Fistulas in Children. Journal of Chest Surgery [Internet]. 2024 [citado 2024 Feb 10]; 57(1): 79. Disponible en: <https://doi.org/10.5090/jcs.23.101>
- Giamberti A, Chessa M, Evangelista M, Caldaroni F. Anomalous origin of the Coronary Arteries from the Pulmonary Artery: AL-CAPA and ARCAPA. Congenital Anomalies of Coronary Arteries [Internet]. 2023 [citado 2024 Feb 10]; 75 - 83. Disponible en: https://doi.org/10.1007/978-3-031-36966-7_7
- Castro CR, Fachado F. Síndrome ARCAPA: o papel do médico de família na gestão de uma doença rara. Revista Portuguesa de Medicina Geral e Familiar [Internet]. 2023 [citado 2024 Feb 10]; 39(1): 67 - 72. Disponible en: <https://doi.org/10.32385/rpmgf.v39i1.13470>
- González Hoyos D, López Arroyave M, Sebastián Quiñones J, Abad Díaz P, Carvajal Vélez M. Anomalías de las arterias coronarias: una revisión de la literatura y propuesta de una nueva clasificación. Revista Colombiana de Cardiología. [Internet]. 2023 [citado 2024 Feb 10]; 30(6): 390 - 402. Disponible en: http://scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-56332023000600390&lng=en
- Fernández Córdón C, Prieto Arévalo R, Bermejo J, Fernández Avilés F. Actualización en cardiopatías congénitas del adulto. Medicina-Programa de Formación Médica Continuada creditada. [Internet]. 2021 [citado 2024 Feb 10]; 13(41): 2379 - 2389. Disponible en: <https://sciencedirect.com/science/article/pii/S0304541221002353>
- Faz Pujalte M, Richart Martínez M, Perpiñá Galván J. Análisis de la efectividad de la rehabilitación cardíaca en España: una revisión sistemática exploratoria. Anales del Sistema Sanitario de Navarra [Internet]. 2022 [citado 2024 Feb 10]; 45(1). Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272022000100011&lng=en
- Khajali Z, Zangenehfar ME, Maadani M, Parsaee M. A Young Woman with Atypical Chest Pain: Introducing a rare Case of ARCAPA. Multidisciplinary Cardiovascular Annals [Internet]. 2024 [citado 2024 Feb 10]; 11(2). Disponible en: <https://doi.org/10.51812/mca.106461>