



PRESENTACIÓN DE CASOS

Abordaje quirúrgico y rehabilitación en síndrome ARCAPA: reporte de un caso pediátrico

Surgical approach and rehabilitation in ARCAPA syndrome: report of a pediatric case

Miguel Enrique Barroso Fontanals ^{1*}, <https://orcid.org/0000-0003-3291-7457>

Karla María Ascanio Cruz ², <https://orcid.org/0000-0002-2169-8618>

Carlos Roberto Urgelles Oliva ¹, <https://orcid.org/0009-0000-7576-1427>

Malena Laura Vázquez Núñez ³, <https://orcid.org/0009-0000-4357-6171>

¹ Universidad de Ciencias Médicas de Santiago de Cuba. Facultad N°2 de Medicina. Santiago de Cuba, Cuba.

² Universidad de Ciencias Médicas de Santiago de Cuba. Facultad N°1 de Medicina. Santiago de Cuba, Cuba.

³ Universidad de Ciencias Médicas de Matanzas. Facultad de Ciencias Médicas de Matanzas. "Dr. Juan Guiteras Gener". Matanzas, Cuba.

* **Autor para la correspondencia:** mbarrosof9@gmail.com

Recibido: 24/06/2025

Aceptado: 06/09/2025

Como citar este artículo: Barroso-Fontanals ME, Ascanio-Cruz KM, Urgelles-Oliva CR, Vázquez-Núñez ML. Abordaje quirúrgico y rehabilitación en síndrome ARCAPA: reporte de un caso pediátrico. MedEst. [Internet]. 2025 [citado acceso fecha]; 5:e368. Disponible en: <https://revmedest.sld.cu/index.php/medest/article/view/368>

RESUMEN

Los artículos de la Revista MedEst se comparten bajo los términos de la [licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial 4.0 Internacional](#)

Email: revmedest.mtz@infomed.sld.cu Sitio Web: www.revmedest.sld.cu



Introducción: el origen anómalo de la arteria coronaria derecha desde la arteria pulmonar (síndrome de ARCAPA), es una malformación congénita extremadamente rara, con una prevalencia estimada del 0,002 % entre todas las cardiopatías congénitas. Esta condición se caracteriza por un origen anómalo de la arteria coronaria derecha en el tronco pulmonar, lo que provoca un flujo coronario invertido, riesgo de isquemia miocárdica y complicaciones potencialmente mortales, especialmente en población pediátrica.

Objetivo: describir el caso de un paciente pediátrico diagnosticado con síndrome de ARCAPA.

Presentación del caso: adolescente masculino de 15 años sin antecedentes de interés, que acudió por astenia, dolor torácico de características anginosas y disnea de esfuerzo. El examen físico reveló ruidos cardíacos apagados y pulsos periféricos asincrónicos. El electrocardiograma mostró alteraciones sugerentes de isquemia, y la resonancia magnética cardíaca confirmó el origen anómalo de la arteria coronaria derecha desde la arteria pulmonar con flujo retrógrado. Se realizó corrección quirúrgica mediante anastomosis término-lateral a la aorta ascendente, seguida de un programa de rehabilitación cardíaca. La evolución fue favorable, con restablecimiento completo de la función cardiovascular.

Conclusiones: esta entidad es una causa potencial de muerte súbita en jóvenes que debe incluirse en el diagnóstico diferencial de dolor torácico y disnea de esfuerzo. Su detección precisa requiere ecocardiograma Doppler y resonancia magnética cardíaca. El tratamiento con anastomosis quirúrgica temprana restaura el flujo coronario, complementado con rehabilitación cardíaca. El manejo multidisciplinario entre cardiólogos, cirujanos y especialistas en rehabilitación es fundamental para el éxito terapéutico de esta anomalía congénita compleja.

Palabras Clave: Anomalías Cardiovasculares; Cardiopatías Congénitas; Procedimientos Quirúrgicos Cardíacos; Rehabilitación Cardíaca; Arteria Pulmonar

ABSTRACT

Introduction: anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery (ARCAPA syndrome) is an extremely rare congenital malformation, with an estimated prevalence of 0.002% among all congenital



heart defects. This condition is characterized by an anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary trunk, resulting in reverse coronary flow, risk of myocardial ischemia, and life-threatening complications, especially in the pediatric population.

Objective: to describe the case of a pediatric patient diagnosed with ARCAPA syndrome.

Case presentation: a 15-year-old male adolescent with no significant medical history presented with fatigue, anginal-like chest pain, and dyspnea on exertion. Physical examination revealed muffled heart sounds and asynchronous peripheral pulses. The electrocardiogram showed changes suggestive of ischemia, and cardiac magnetic resonance imaging confirmed the anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery with retrograde flow. Surgical correction was performed with an end-to-side anastomosis to the ascending aorta, followed by a cardiac rehabilitation program. The outcome was favorable, with complete restoration of cardiovascular function.

Conclusions: this condition is a potential cause of sudden death in young patients and should be included in the differential diagnosis of chest pain and exertional dyspnea. Accurate detection requires Doppler echocardiography and cardiac magnetic resonance imaging. Treatment with early surgical anastomosis restores coronary flow, complemented by cardiac rehabilitation. Multidisciplinary management involving cardiologists, surgeons, and rehabilitation specialists is essential for the therapeutic success of this complex congenital anomaly.

Keywords: Cardiovascular Anomalies; Congenital Heart Disease; Cardiac Surgical Procedures; Cardiac Rehabilitation; Pulmonary Artery

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Arteria Coronaria Anómala que se origina de la Arteria Pulmonara (ARCAPA) es una malformación congénita extremadamente rara, caracterizada por el origen anómalo de una arteria coronaria desde el tronco pulmonar en lugar de la aorta. Esta condición resulta en un suministro sanguíneo miocárdico inadecuado, lo que puede conducir a isquemia, complicaciones graves e incluso muerte súbita, especialmente en población pediátrica, de no mediar un diagnóstico y tratamiento oportunos. ⁽¹⁾

Descrita inicialmente a mediados del siglo XX, su detección se ha visto revolucionada por los avances en las técnicas de imagen cardíaca, permitiendo una caracterización precisa y un manejo temprano. Paralelamente, el refinamiento de las técnicas quirúrgicas ha mejorado significativamente el pronóstico de los pacientes. ^(2,3)

Con una prevalencia estimada de aproximadamente el 0.002% de todas las cardiopatías congénitas, suele diagnosticarse en la infancia o adolescencia ante la aparición de síntomas como disnea, dolor torácico o fatiga durante el ejercicio, y se asocia frecuentemente con aneurismas coronarios y trayectos fistulosos. ^(4,5)

Debido a su rareza y relevancia clínica, el presente artículo tiene como objetivo describir el caso de un paciente pediátrico con diagnóstico de Síndrome de ARCAPA.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 15 años, de origen urbano, sin antecedentes personales o familiares de interés, que acude a consulta por cuadro de astenia, dolor torácico de características anginosas y disnea de esfuerzo de varias semanas de evolución.

Examen Físico:

El paciente se encontraba en estado general regular, consciente, orientado y normohidratado. Los signos vitales mostraron frecuencia cardíaca de 88 lpm, presión arterial de 110/70 mmHg, frecuencia respiratoria de 16 rpm y saturación de oxígeno del 98 %. En el examen cardiovascular se auscultaron ruidos cardíacos rítmicos pero apagados, sin soplos audibles, con pulsos periféricos presentes aunque asincrónicos y sin ingurgitación yugular. El examen respiratorio reveló murmullo vesicular conservado sin ruidos agregados. El resto del examen físico no mostró hallazgos relevantes.

Exámenes complementarios:

Electrocardiograma: Complejo QRS levemente ensanchado con extrasístoles ventriculares esporádicas, sugerente de disturbio de conducción o isquemia subyacente.

Resonancia magnética cardíaca: Origen anómalo de la arteria coronaria derecha desde el tronco de la arteria pulmonar, con dilatación aneurismática del vaso y flujo retrógrado evidenciado en secuencias de contraste.

Ecocardiograma Doppler: Confirma trayecto anómalo de coronaria derecha y sugiere flujo coronario invertido.

Tras una evaluación médica exhaustiva, se confirmó el diagnóstico de síndrome de ARCAPA. El paciente fue transferido al Cardiocentro de Santiago de Cuba para corrección quirúrgica. El procedimiento consistió en una toracotomía media con disección de la arteria coronaria derecha en su origen pulmonar y posterior anastomosis término-lateral a la aorta ascendente, restableciéndose así el flujo coronario adecuado.

El postoperatorio transcurrió sin complicaciones, con monitorización estrecha de la función cardíaca que se mantuvo estable. Se implementó un programa de rehabilitación cardiovascular supervisada que permitió una recuperación progresiva. El paciente mostró una evolución favorable, con mejoría sintomática significativa y restablecimiento completo de su capacidad funcional sin limitaciones residuales.

El seguimiento a corto y mediano plazo demostró permeabilidad del injerto y ausencia de complicaciones, confirmando el éxito del abordaje terapéutico.

DISCUSIÓN

El síndrome de ARCAPA es poco frecuente ya que corresponde 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 en la edad adulta, algo que no coincide con el caso presentado pues este se encuentra en edad pediátrica y hubo presencia de sintomatología.

De forma ocasional, 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 meticuloso, 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, por la edad en que se encuentra el paciente, evitándose altas dosis de radiaciones.

La rehabilitación cardíaca constituye un pilar fundamental en el manejo postoperatorio de pacientes con síndrome de ARCAPA, tal como demuestra el caso presentado. Si bien tradicionalmente se ha enfocado en cardiopatía isquémica del adulto, la evidencia actual respalda su utilidad en población pediátrica sometida a corrección quirúrgica de anomalías coronarias congénitas. Khajali et al. ⁽¹³⁾ destacan cómo estos programas optimizan la recuperación funcional y previenen complicaciones a largo plazo mediante monitoreo estructurado, ejercicio supervisado y educación terapéutica. La implementación oportuna de rehabilitación cardíaca en nuestro paciente permitió no sólo restablecer su capacidad funcional sino también reincorporarse progresivamente a sus actividades sin limitaciones residuales, corroborando su valor en el espectro terapéutico de esta condición.

CONCLUSIONES

El síndrome de ARCAPA es una entidad rara pero potencialmente fatal en jóvenes, que debe considerarse ante dolor torácico y disnea de esfuerzo. Su diagnóstico preciso requiere ecocardiograma Doppler y resonancia magnética cardíaca. La corrección quirúrgica temprana mediante anastomosis aórtica demostró efectividad para restaurar el flujo coronario fisiológico. La rehabilitación cardíaca postoperatoria y el abordaje multidisciplinario entre cardiólogos, cirujanos y especialistas en rehabilitación son esenciales para el manejo exitoso de esta compleja anomalía congénita.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Franco A, Cadenasso B, Antúnez S, Anzíbar R, Touyá G. Origen anómalo de la arteria coronaria derecha desde el tronco de la arteria pulmonar (ARCAPA). Arch. Pediatr. Urug. [Internet]. 2018 [citado 10/06/2025]; 89(2): 108-112. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-12492018000200108&lng=es.



2. 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 10/06/2025]; 11(2): 50. Disponible en: <https://doi.org/10.3390/jcdd11020050>
3. Arqué Gibernau JM, Arias Recalde A, Bravo Marqués R. Síndrome de ARCAPA en la edad adulta. Rev Esp Cardiol [Internet]. 2017 [citado 10/06/2025]; 70(8): 665. Disponible en: <https://www.revespcardiol.org/es-sindrome-arcapa-edad-adulta-articulo-S0300893216304390>
4. 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 10/06/2025]; 35(2): 164 - 165. Disponible en: <https://doi.org/10.1097/MCA.0000000000001315>
5. Karila-Cohen J, Laux D, Houyel L, Bonnet D. Aorta without coronary arteries: anatomic variants of a rare malformation. Pediatric Cardiology [Internet]. 2024 [citado 10/06/2025]; 45(1): 200 - 207. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s00246-023-03330-7>
6. Landi I, Alkhabaz A, Abou Shaar B, Galzerano D, Albert-Brotons D, Tahir M, et al. Non-atherosclerotic coronary artery disease: an overview of a heterogeneous disease. Coronary Artery Disease [Internet]. 2024 [citado 10/06/2025]; 10: 1097. Disponible en: <https://doi.org/10.1097/MCA.0000000000001317>
7. 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 10/06/2025]; 57(1): 79. Disponible en: <https://doi.org/10.5090/jcs.23.101>
8. Giamberti A, Chessa M, Evangelista M, Caldaroni F. Anomalous origin of the Coronary Arteries from the Pulmonary Artery: ALCAPA and ARCAPA. Congenital Anomalies of Coronary Arteries [Internet]. 2023 [citado 10/06/2025]; 75 - 83. Disponible en: https://doi.org/10.1007/978-3-031-36966-7_7
9. 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 10/06/2025]; 39(1): 67 - 72. Disponible en: <https://doi.org/10.32385/rpmgf.v39i1.13470>

10. 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 10/06/2025]; 30(6): 390 - 402. Disponible en: http://scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-56332023000600390&Ing=en

11. Fernández Córdón C, Prieto Arévalo R, Bermejo J, Fernández Avilés F. Actualización en cardiopatías congénitas del adulto. Medicine-Programa de Formación Médica Continuada creditado. [Internet] 2021 [citado 10/06/2025]; 13(41): 2379 - 2389. Disponible en: <https://sciencedirect.com/science/article/pii/S0304541221002353>

12. Faz Pujalte M, Richart Martínez M, Perpiñá Galván J. Análisis de la efectividad de la rehabilitación cardiaca en España: una revisión sistemática exploratoria. Anales del Sistema Sanitario de Navarra [Internet] 2022 [citado 10/06/2025]; 45(1). Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272022000100011&Ing=en

13. 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 10/06/2025]; 11(2). Disponible en: <https://doi.org/10.51812/mca.106461>

DECLARACIÓN 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.

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



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

CONFLICTOS DE INTERESES

Los autores no declaran conflictos de interés.

FUENTES DE FINANCIACIÓN

Los autores no recibieron financiación para el desarrollo del presente artículo.

