



# Origen anómalo de arterias coronarias

## Reporte de un caso y revisión de la literatura

### *Anomalous origin of coronary arteries*

### *A case report and literature review*

Nohra P. Romero, MD.<sup>(1)</sup>; Andrés F. Buitrago, MD.<sup>(1)</sup>; Jorge D. Mor, MD.<sup>(1)</sup>; Carlos A. Carvajal, MD.<sup>(1)</sup>; Bibiana Pinzón, MD.<sup>(1)</sup>; Roberto Jurado, MD.<sup>(1)</sup>

*Bogotá, Colombia.*

Las alteraciones anatómicas de las arterias coronarias representan un amplio espectro de anomalías que son diagnosticadas habitualmente como un hallazgo incidental en autopsia o durante la realización de una arteriografía coronaria. Sin embargo, algunas de éstas tienen una significancia clínica variable y pueden estar asociadas con morbilidad cardíaca significativa, incluyendo muerte súbita en la infancia, la adolescencia o la vida adulta.

**PALABRAS CLAVE:** imagen intracoronaria, imagen, defectos cardíacos congénitos, cardiopatías congénitas del adulto.

Anatomic abnormalities of the coronary arteries represent a wide spectrum of abnormalities that are usually diagnosed as an incidental finding at autopsy or during the performance of coronary arteriography. However, some of these abnormalities have a variable clinical significance and may be associated with significant cardiac disease, including sudden death in childhood, adolescence or adulthood.

**KEYWORDS:** intracoronary image, image, congenital heart defects, congenital heart disease in adults.

*(Rev Colomb Cardiol 2012; 196): 320-323)*

### Caso clínico

Paciente de 55 años de edad, quien ingresó al servicio de Urgencias por cuadro clínico consistente en disnea progresiva asociada a náuseas, diaforesis, posterior aparición de dolor torácico opresivo de intensidad severa irradiado al cuello, en donde se le ordenó electrocardiograma inicial que no mostró signos de lesión o isquemia. Tenía antecedente familiar de enfermedad coronaria.

Al examen físico no presentó hallazgos positivos; se tomaron biomarcadores cardíacos los cuales fueron

positivos, por lo que se inició manejo anti-isquémico y se indicó estratificación invasiva con arteriografía coronaria que reportó (Figuras 1 y 2): coronaria derecha con vaso único de buen calibre, sin lesiones, y descendente anterior que nace en el tercio proximal y se origina en el tercio distal de la arteria circunfleja, vasos distales adecuados y sin lesiones.

Como ampliación de estudios y para valoración de la anatomía coronaria, se solicitó angio-TAC de arterias coronarias (Figuras 3 y 4) que reportó score de calcio de 0, baja probabilidad para enfermedad coronaria y estenosis. Arteria coronaria izquierda que nace de la coronaria derecha con tres pequeñas ramas diagonales. Arteria coronaria derecha que nace desde el seno de Valsalva derecho, y descendente posterior que nace desde la coronaria derecha (Figura 2).

(1) Fundación Santa Fe. Bogotá, D.C., Colombia.

Correspondencia: Dra. Nohra Piedad Romero Vanegas. Fundación Santa Fe de Bogotá. Tel.: 6 03 03 03. Ext.: 5191. Correo electrónico: nohromero@yahoo.com

Recibido: 11/10/2012. Aceptado: 09/07/2012.

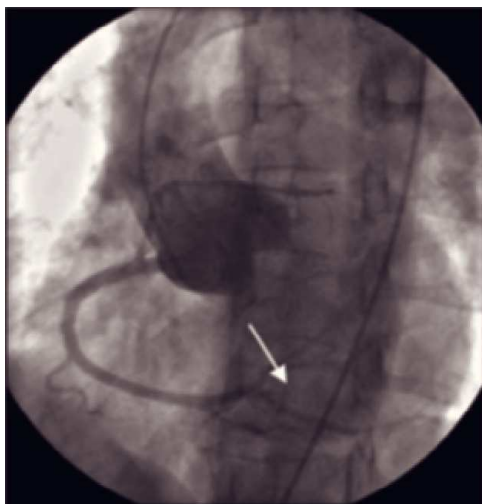


Figura 1. Aortograma. Origen de arteria coronaria derecha.

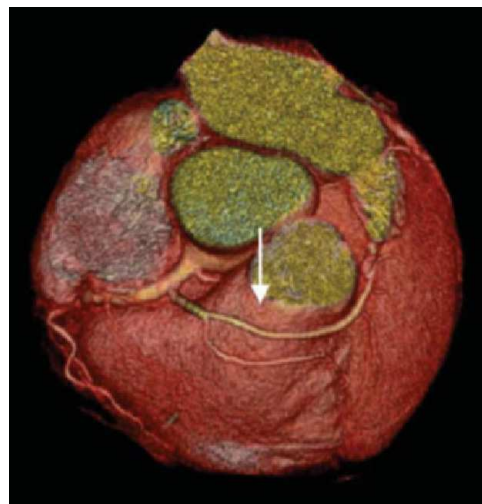


Figura 3. Arteria coronaria derecha que nace desde el seno de Valsalva derecho con descendente anterior (flecha).

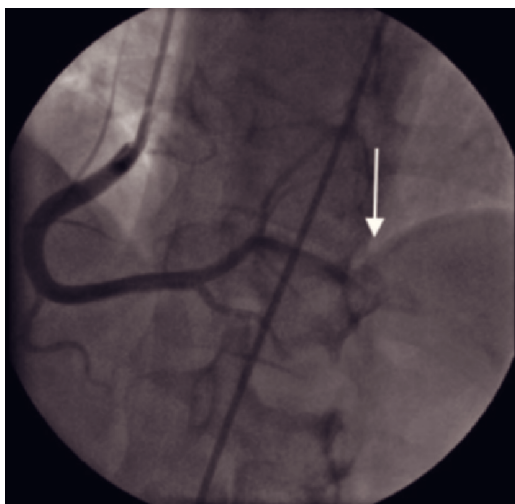


Figura 2. Arteriografía coronaria. Arteria coronaria derecha única.

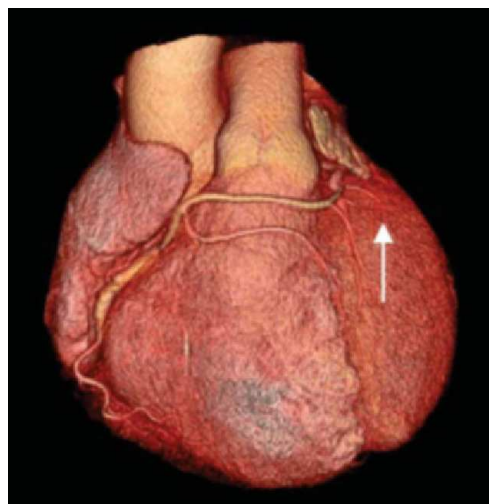


Figura 4. Anomalía en el origen de la coronaria derecha; recorrido pre-pulmonar y recorrido de la arteria descendente anterior (flecha).

## Revisión de la literatura

Las anomalías de las arterias coronarias representan un amplio espectro de alteraciones, con una significancia clínica variable, que son diagnosticadas normalmente como un hallazgo incidental durante la realización de una arteriografía coronaria o post-mortem. Algunas de estas anomalías están asociadas con una historia natural infrecuente que puede incluir morbilidad cardíaca significativa o alto riesgo de muerte súbita en la niñez o la adolescencia. Es raro encontrarlas en la población general y su incidencia es variable; estudios la han reportado entre 0,3% a través de autopsia y 1,3% a 2,2% por

arteriografía coronaria indicando alta frecuencia entre pacientes con enfermedades congénitas (1).

Pueden ser aisladas o estar asociadas con anomalías congénitas mayores. Sólo 20% de las anomalías de las arterias coronarias son clínicamente significativas y pueden presentarse con síntomas como isquemia miocárdica, arritmia ventricular maligna y muerte cardíaca súbita, que pueden comprometer la vida del paciente. Como se anotó, la forma más común de encontrarlas es incidental durante la realización de una arteriografía coronaria y más recientemente en tomografía computarizada. Las anomalías de las arterias coronarias que son

sintomáticas, se han reportado en su mayoría en adultos jóvenes y son la segunda causa más común de muerte en atletas jóvenes, seguidas por la miocardiopatía hipertrófica obstructiva.

De otra parte, existen diversos sistemas de nomenclatura; sin embargo, el principio básico para la clasificación debe considerar todas las posibles variaciones anatómicas independientemente de su repercusión clínica y hemodinámica.

No obstante, cuando existe una malformación de arterias coronarias la principal preocupación es el riesgo de muerte súbita, por lo que una de las múltiples clasificaciones descritas en la literatura las divide en mayores y menores, secundario a si predisponen (mayores) o no (menores) a muerte súbita (2).

Angelini y colaboradores propusieron una clasificación para clarificar la variabilidad del árbol arterial coronario (3):

1. Normal: cualquier característica morfológica vista en más de 1% de población no seleccionada.

2. Variante normal: característica morfológica inusual vista en más del 1% de la misma población.

3. Anormal: cualquier característica morfológica que es raro encontrar en la misma población, es decir en menos del 1%.

La Sociedad de Cirugía de Tórax y la Asociación Europea de Cirugía Cardíaca tienen una clasificación detallada con una jerarquía multiniveles, muy empleada en la actualidad (Tabla 1).

El diagnóstico se apoya en arteriografía coronaria, ecocardiografía, tomografía computarizada por emisión de positrones (PET) e imágenes de resonancia magnética. Más recientemente, la angio-tomografía coronaria con multidetectores tiene capacidad de resolución espacial y temporal, por lo que se ha convertido en el examen de elección para evaluar pacientes con anomalías conocidas o sospechadas.

Tabla 1.  
CLASIFICACIÓN DE LAS ANOMALÍAS CORONARIAS.

- 
- |       |  |
|-------|--|
| A.    | Anomalías de origen y curso  |
| 1.    | Tronco principal izquierdo ausente (origen dividido de la arteria coronaria izquierda).                              |
| 2.    | Localización anómala del ostium coronario con raíz aórtica o seno aórtico de Valsalva (para cada arteria).           |
| a.    | Alto.  |
| b.    | Bajo.  |
| c.    | Comisural.   |
| 3.    | Localización anómala del ostium coronario fuera del seno aórtico coronario normal.                                   |
| a.    | Seno aórtico posterior derecho.  |
| b.    | Aorta ascendente.  |
| c.    | Ventrículo izquierdo.  |
| d.    | Ventrículo derecho.  |
| e.    | Arteria pulmonar.  |
| f.    | Arco aórtico.  |
| g.    | Arteria innominada.  |
| h.    | Arteria carótida derecha.  |
| i.    | Arteria mamaria interna.   |
| j.    | Arteria bronquial.   |
| k.    | Arteria subclavia.   |
| l.    | Aorta torácica descendente.  |
| 4.    | Localización anómala del ostium coronario en el seno inapropiado.  |
| a.    | Arteria coronaria derecha que se origina desde el seno anterior izquierdo, con curso anómalo.                        |
| i.    | Surco atrioventricular posterior o retrocardíaco.  |
| ii.   | Retroaórtico.  |
| iii.  | Entre aorta y arteria pulmonar (intramural).   |
| iv.   | Intraseptal.   |
| v.    | Anterior al flujo pulmonar.  |
| vi.   | Surco interventricular posteroanterior.  |
| b.    | Arteria descendente anterior que se origina desde el seno anterior derecho, con curso anómalo.                       |
| i.    | Entre la aorta y la arteria pulmonar (intramural).   |
| ii.   | Intraseptal.   |
| iii.  | Anterior al flujo pulmonar.  |
| iv.   | Surco interventricular posteroanterior.  |
| c.    | Arteria circunfleja que se origina del seno anterior derecho, con curso anómalo.                                     |
| i.    | Surco aurículoventricular posterior.   |
| ii.   | Retroaórtico.  |
| d.    | Arteria coronaria izquierda que se origina del seno anterior derecho, con curso anormal.                             |
| i.    | Surco aurículoventricular posterior.   |
| ii.   | Retroaórtico.  |
| iii.  | Entre arteria aórtica y pulmonar.  |
| iv.   | Intraseptal.   |
| v.    | Anterior al flujo pulmonar.  |
| vi.   | Surco interventricular posteroanterior.  |
| 5.    | Arteria coronaria única.   |
| B.    | Anomalías de la anatomía de las arterias coronarias intrínsecas  |
| a.    | Estenosis del ostio congénita o atresia (coronaria izquierda, descendente anterior, coronaria derecha, circunfleja). |
| b.    | Orificio ostial coronario.   |
| c.    | Aneurisma o ectasia coronaria.   |
| d.    | Arteria coronaria ausente.   |
| e.    | Hipoplasia coronaria (puente muscular).  |
| f.    | Curso coronario subendocárdico.  |
| g.    | Arteria coronaria derecha dividida.  |
| h.    | Arteria coronaria izquierda dividida.  |
| i.    | Origen ectópico de las primeras ramas septales.  |
| C.    | Anomalías de la terminación de las arterias coronarias.  |
| a.    | Ramificaciones arteriolares/capilares inadecuadas.   |
| b.    | Fístulas de arteria coronaria derecha, arteria coronaria izquierda o arteria infundibular a:                         |
| i.    | Ventrículo derecho.  |
| ii.   | Aurícula derecha.  |
| iii.  | Seno coronario.  |
| iv.   | Vena cava superior.  |
| v.    | Arteria pulmonar.  |
| vi.   | Vena pulmonar.   |
| vii.  | Aurícula izquierda.  |
| viii. | Ventrículo izquierdo.  |
| ix.   | Múltiples: ventrículo derecho e izquierdo.   |
| D.    | Vasos anastomóticos anómalos.  |
-

El caso específico que se presenta, arteria coronaria única, tiene una incidencia de 0,06% y puede originarse desde cualquier arco aórtico. El curso de la arteria coronaria única puede ser variable: desde la arteria coronaria derecha proximal o descendente anterior, y posteriormente dividirse en ramas con distribuciones de arteria coronaria derecha, coronaria izquierda principal, arteria descendente anterior, y circunfleja con su respectivo territorio miocárdico. En general pueden existir cinco patrones de distribución:

1. Arteria coronaria única que suple todo el miocardio.
2. Una arteria con dos ramas mayores, una de las cuales tiene curso retroaórtico.
3. Dos ramas mayores, una de las cuales tiene curso interarterial.
4. Dos ramas mayores, una de las cuales tiene curso prepulmonar.
5. Tres ramas mayores igualmente dominantes.

Su significado clínico depende del mecanismo capaz de interferir con la función de las arterias coronarias o la habilidad que tienen de dar adecuado flujo sanguíneo al miocardio dependiente (4).

Igualmente, es importante conocer el riesgo de muerte súbita cardíaca de acuerdo con la alteración anatómica, la cual depende de su curso ínter-arterial o estenosis crítica significativa antes de dar sus ramas, la inhabili-

dad de desarrollar vías colaterales lo que clínicamente va a resultar en morbilidad y mortalidad elevadas. En este caso, la mayoría de veces no hay asociación con muerte súbita, aunque sí se han reportado algunos casos. Es importante mencionar que el tipo de alteración que más se ha relacionado con muerte súbita es el tronco de la coronaria izquierda que nace desde el seno de Valsalva derecho (5).

## Conclusiones

Las anomalías congénitas de las arterias coronarias en adultos son poco frecuentes y suelen ser hallazgos incidentales de las coronariografías diagnósticas. La mayoría de los pacientes permanecen asintomáticos; sin embargo son causa de muerte súbita, por lo que es importante tenerlas en cuenta en pacientes jóvenes ya que es el grupo de edad más afectado con este tipo de patologías.

## Bibliografía

1. Hlavacek A, Loukas M. Anomalies of the coronary arteries: nomenclature and classification. *Cardiology in the Young* 2010; 20 (Suppl. 3): 20-25.
2. Martínez R, Cisneros F, Gil M. El diagnóstico angiográfico de las anomalías congénitas de los vasos coronarios. *Arch Inst Cardiol Mex* 1976; 46: 750-755.
3. Angelini P. Coronary artery anomalies: an entity in search of an identity. *Circulation* 2007; 115: 1296-1305.
4. Taylor AJ, Rogan KM, Virmani R. Sudden cardiac death associated with isolated congenital coronary artery anomalies. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20: 640.
5. Cheitlin, MD, De Castro, CM, McAllister, HA. Sudden death as a complication of anomalous left coronary origin from the anterior sinus of Valsalva. A not-so-minor congenital anomaly. *Circulation* 1974; 50: 780.