



Observaciones Clínicas

Anomalías congénitas infrecuentes en el origen de las arterias coronarias

Rosa M. Cardenal Piris*, Jose Francisco Diaz Fernández, Carlos Sánchez González y Antonio Gómez Menchero

Unidad De Hemodinámica, Hospital Juan Ramón Jimenez, Huelva, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 31 de marzo de 2010

Aceptado el 11 de mayo de 2010

On-line el 11 de junio de 2010

Palabras clave:

Anomalías congénitas
Isquemia miocárdica
Angiografía coronaria
Imagen

Keywords:

Congenital anomalies
Myocardial ischemia
Coronary angiography
Imaging

R E S U M E N

Las anomalías congénitas de las arterias coronarias son poco frecuentes y aparecen en un 0,2–1,4% de la población sometida a estudio hemodinámico. Raramente causan angina, infarto de miocardio o arritmias malignas. Un origen anómalo de las arterias coronarias se puede encontrar en el 0,37% de las coronariografías. La salida anómala de la arteria circunfleja en el seno de Valsalva derecho o desde la propia coronaria derecha es la más frecuente de estas anomalías, con una prevalencia en la coronariografía de 0,18–0,67%. Entre las más infrecuentes se encuentran la arteria coronaria única y la salida anómala de la arteria coronaria izquierda desde el tronco de la arteria pulmonar (síndrome de Bland, White y Garland).

Presentamos 3 casos de anomalías coronarias infrecuentes; 2 casos de arteria coronaria única y uno de origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en el tronco pulmonar.

© 2010 SAC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Uncommon congenital anomalies in the coronary arteries

A B S T R A C T

Congenital anomalies of the coronary arteries are uncommon and can be seen in 0.2–1.4% of patients undergoing coronary catheterization procedures. They rarely cause angina, myocardial infarction or malignant arrhythmias. Anomalies in the origin of the coronary arteries can be found in 0.37% of coronary angiograms. Among them, a circumflex artery arising from the right sinus of Valsalva or the right coronary artery is the most frequent one (0.18–0.67%). The least frequent by far, are the isolated single coronary artery and the Bland-White-Garland syndrome, in which the left coronary artery stems from the pulmonary artery.

We present three cases of uncommon anomalies of the coronary arteries: two isolated single coronary arteries and a case of left coronary artery arising from the pulmonary artery.

© 2010 SAC. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rcpiris@telefonica.net (R.M. Cardenal Piris).

Caso 1

Varón de 71 años con múltiples factores de riesgo cardiovascular (diabetes mellitus tipo II, hipertensión arterial, hiperlipemia y exfumador). Ingresa por síndrome coronario agudo sin elevación del segmento ST inferolateral. Se inició tratamiento con AAS, clopidogrel, tirofiban, enoxaparina y beta-bloqueantes. Se realizó la coronariografía por vía radial derecha. Tras no encontrar el tronco coronario izquierdo (TCI) en el seno de Valsalva izquierdo, se cateterizó una gran arteria coronaria derecha (ACD) que, tras recorrer el surco aurículo-ventricular por su cara posterior, originaba la arteria descendente anterior y la circunfleja, con ausencia completa de TCI. Esta ACD hiperdominante presentaba lesiones ateroscleróticas en segmento medio y distal así como en el ramo

posterolateral (fig. 1A). Se decidió tratamiento percutáneo de dichas lesiones con implante de stent liberadores de paclitaxel 3,5*20mm en ramo posterolateral y 4*20mm y 4*12mm en segmento medio (fig. 1B).

Caso 2

Mujer de 70 años con factores de riesgo cardiovascular (hipertensión e hiperlipemia) que ingresó por dolor torácico e isquemia subepicárdica anterior en el electrocardiograma sin movilización enzimática.

En la coronariografía se apreció, como en el caso anterior, ausencia de TCI y arteria coronaria derecha única con igual trayecto al anterior y una única lesión en el segmento distal (fig. 2A).

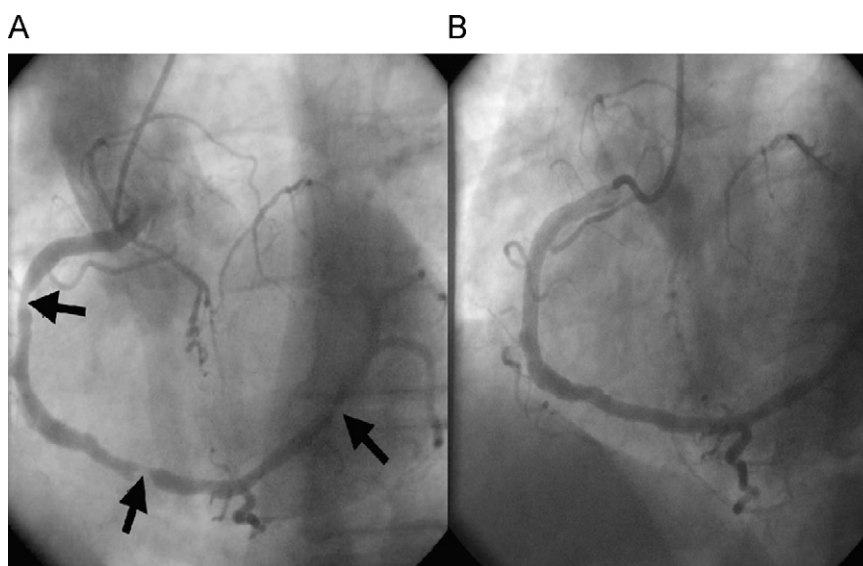


Figura 1 – A) Procedimiento diagnóstico de arteria coronaria derecha única con lesiones severas en segmento medio, distal y ramo posterolateral (flechas). B) Mismo paciente y proyección tras el tratamiento percutáneo con implante de 3 stents liberadores de drogas.

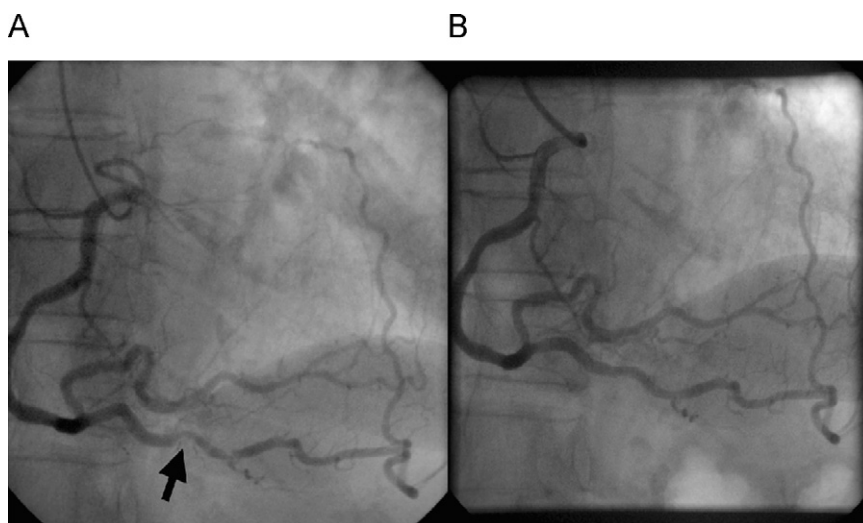


Figura 2 – Proyección oblicua anterior derecha en el que se observa arteria coronaria derecha única con lesión severa en ramo interventricular posterior (A, flecha). En la (B) la misma proyección tras el implante del stent liberador de drogas.

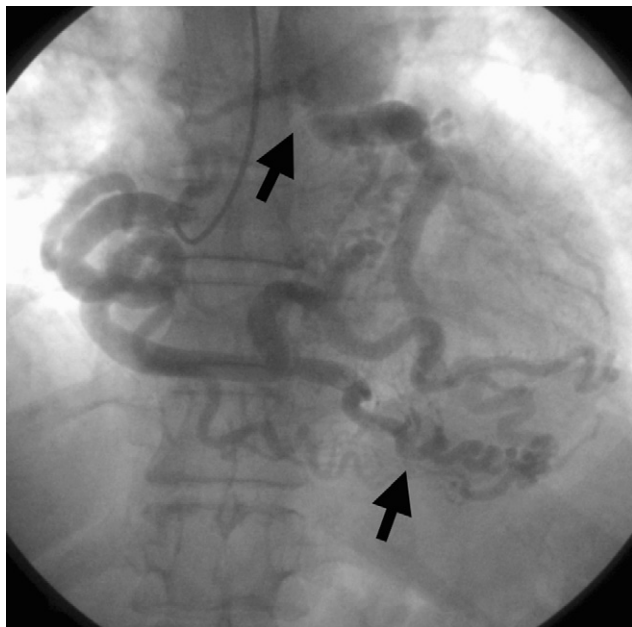


Figura 3 – Arteria coronaria derecha ectásica hiperdominante con colaterales muy desarrolladas unidas a la coronaria izquierda que nace el tronco de arteria pulmonar (flechas).

Se realizó tratamiento percutáneo con implante de stent liberador de everolimus 3 × 28 mm (fig. 2B).

Caso 3

Mujer de 51 años sin factores de riesgo asociados estudiada en nuestras consultas por dolor torácico con ergometría positiva.

En el estudio hemodinámico se observó ausencia de TCI con ACD hiperdesarrollada y tortuosa con igual trayecto a los casos anteriores. Distalmente se aprecian colaterales muy desarrolladas que la unían con la coronaria izquierda, cuyo origen se encontraba en el tronco de arteria pulmonar; se visualiza un trayecto fistuloso desde la arteria conal hasta la arteria pulmonar. No existían lesiones coronarias asociadas (fig. 3). A pesar de recomendarle tratamiento quirúrgico la paciente se negó a ello; permanece oligosintomática al año del diagnóstico.

Discusión

El diagnóstico de arteria coronaria única exige que todo el árbol coronario surja a partir de un único ostium¹ y ocurre aproximadamente en el 0,024–0,044% de la población². Generalmente esta anomalía no se asocia a lesiones coronarias; sin embargo, el flujo turbulento originado en su interior puede acelerar el desarrollo de enfermedad aterosclerótica.

En 1990 Yamanaka y Hobbs² propusieron una clasificación angiográfica para los casos de arteria única. En ella existe una primera división entre «R»(derecha)-type y «L»(izquierda)-type dependiendo del origen de la arteria coronaria única en el seno de Valsalva derecho o izquierdo con una subdivisión

en I, II o III según su curso anatómico; nuestros 2 primeros pacientes se incluirían en el subtipo R-1, que es el tipo más raro de esta clasificación. Posteriormente, para unificar criterios, Rigatelli³ propuso otra con 7 categorías; nuestros pacientes se incluirían dentro la categoría II (hiperdominancia o arteria coronaria única).

En la revisión de la literatura realizada solo hemos encontrado 3 casos de arteria coronaria única del tipo R-1; el primero descrito por Shirani and Roberts⁴ en 1997; Passman⁵ estudia un caso por RNM y coronariografía y en España encontramos otro descrito por Gómez-Aldaravi⁶. Todos ellos sin lesiones coronarias asociadas.

En nuestro país el estudio más importante sobre la incidencia de anomalías congénitas de las arterias coronarias es el RACES⁷; la anomalía más frecuente fue el origen de la arteria circunfleja en seno de Valsalva derecho o ACD (47%) y solo en un 6,1% la anomalía era una arteria coronaria única.

El diagnóstico diferencial con la atresia (categoría I de Rigatelli) del TCI es difícil y en algunos casos solo posible en la autopsia. La tomografía computerizada podría ser útil para la visualización de vestigios rudimentarios del TCI; en nuestro caso y al no disponer de dicha prueba en el momento del diagnóstico, se realizó en ambos pacientes aortografías desde varias proyecciones sin observarse ningún vestigio del TCI que nos indicara que se trataba de atresia por ello nos decantamos más por el diagnóstico de arteria coronaria única o hiperdominancia.

La salida anómala de la arteria coronaria izquierda en el tronco de la arteria pulmonar es una entidad aparte denominada síndrome de Bland, White y Garland que representa aproximadamente el 0,5% de las anomalías congénitas de las arterias coronarias; fue descrita en 1933 en la autopsia de un niño de 3,5 meses. La supervivencia a la edad adulta es extremadamente rara y depende de la capacidad de desarrollar circulación arterial colateral. Suele desarrollarse hipertensión pulmonar debido al shunt izquierdo-derecho, disfunción ventricular e insuficiencia mitral. Se recomienda el tratamiento quirúrgico en estos pacientes incluso en los asintomáticos dado el riesgo de arritmias ventriculares y muerte súbita⁸.

Presentamos por tanto, 3 casos de anomalías coronarias infrecuentes; 2 de arteria coronaria única asociada a lesiones coronarias y tratadas de forma percutánea con stents farmacocativos y un síndrome de Bland, White y Garland.

BIBLIOGRAFÍA

1. Roberts WC. Major anomalies of coronary arterial origin seen in adulthood. *Am Heart J.* 1986;111:941–63.
2. Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1990;21:28–40.
3. Rigatelli G, Docali G, Rossi P. Congenital coronary artery anomalies angiographic classification revisited. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2003;19:361–6.
4. Shirani J, Roberts WC. Solitary coronary ostium in the aorta in the absence of other major congenital cardiovascular anomalies. *J Am Coll Cardiol.* 1993;21:137–43.
5. Passman RS, Ferrari VA, Holland GA, Hearling IM, Kolansky DM. Single coronary artery: an angiographic and MRI case report. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1997;40:177–8.

6. Gómez-Aldaraví Gutiérrez R, Muñoz Gil J, Sanchís Forés J. Arteria coronaria derecha única desde seno de Valsalva derecho. Una causa poco frecuente de isquemia miocárdica. *Rev Esp Cardiol.* 1998;51:847-9.
7. Barriales-Villa R, Morís C, Sanmartín Juan C, Fernández E, Pajín F, Ruiz Nodar JM. Registro de anomalías congénitas de las arterias coronarias con origen en el seno de Valsalva contralateral en 13 hospitales españoles (RACES). *Rev Esp Cardiol.* 2006;59:620-3.
8. Alexi-Meskishvili V, Berger F, Weng Y, Lange PE, Hetzer R. Anomalous origin of the left coronary artery from de pulmonary artery in adults. *J Card Surg.* 1995;10:309-15.