

Nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda en un tronco común en el seno de Valsalva derecho

Dra. Giorjanela López[✉], Dr. Luis Diego Quesada, Dr. Pedro Con, Dr. Geiner Díaz
 Servicio de Cardiología, sección 4-B, Hospital México, La Uruca, San José, Costa Rica
 Telef: (506) 885-1898; Fax (506) 255-0330; Ap. postal 419-1002; glcasal@css-cr.com

Resumen

Se presenta el caso de una paciente de 36 años con antecedente de valvulotomía a los 14 años por estenosis pulmonar congénita, consultó por dolor torácico punzante y disnea de pequeños esfuerzos de 6 meses de evolución. La coronariografía mostró la arteria coronaria izquierda originándose de un tronco común con la arteria coronaria derecha y una lesión obstructiva severa en el origen de la arteria descendente anterior. La paciente fue referida para revascularización quirúrgica

Palabras clave: Estenosis pulmonar – anomalía coronaria – coronariografía.

Abstract

A 36 year old female, who at age 14 underwent a pulmonary valvulotomy for congenital pulmonary stenosis, presented with chest pain and dyspnea with mild activity for the last 6 months. Coronary angiography revealed the left coronary artery originating from a common vessel with the right coronary artery, and severe stenosis at the origin of the left anterior descending artery. The patient was referred for surgical coronary revascularization.

Key words: Pulmonary stenosis, coronary anomaly, coronary angiography.

INTRODUCCIÓN

Las anomalías de las arterias coronarias son bastante raras, se observan con una frecuencia del 0,5 al 1% de pacientes sometidos a coronariografía¹. El reciente auge en la práctica de esta exploración en los últimos años, así como la aplicación de otras técnicas como la resonancia nuclear magnética, ha permitido una correcta clasificación de estas anomalías, así como la clarificación de su significado clínico.

El espectro clínico de presentación es variable, existiendo desde pacientes asintomáticos hasta otros con angina, disnea, síncope, infarto agudo de miocardio, falla cardíaca y muerte súbita^{2,3}. Casi la mitad de los pacientes en los que se encuentran vasos coronarios anómalos durante la angiografía, realizada para investigar una posible enfermedad coronaria aterosclerótica, muestran lesiones obstructivas adicionales⁴, sin embargo cuando existen, rara vez afectan el segmento anómalo. Estas malformaciones se consideran la segunda causa de muerte súbita en deportistas en Estados Unidos, después de la miocardiopatía hipertrófica^{4,5}.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 36 años, sin antecedentes heredofamiliares de importancia, no tabaquista ni etilista, con el antecedente de estenosis pulmonar congénita tratada quirúrgicamente mediante valvulotomía a los 14 años, Permaneció asintomática hasta 6 meses en que consulta por disnea, palpitaciones, fatiga y dolor torácico

retroesternal punzante al caminar aproximadamente 100 metros, en algunas ocasiones aparecía también en reposo y se aliviaba espontáneamente.

Al examen físico se encontró normotensa y sin datos de insuficiencia cardíaca. La exploración precordial solo encontró un soplo mesosistólico II/IV, plurifocal de predominio en el foco pulmonar y diastólico I/IV en ese mismo sitio. El electrocardiograma mostró (fig. 1) una frecuencia cardíaca de 73 lpm, ritmo sinusal, con morfología de bloqueo de rama derecha del haz de His, ondas T negativas en V2-V3 y onda Q patológica en V2. Sus exámenes de laboratorio eran normales, incluyendo el colesterol LDL (86 mg/dL).

Se le realizó un ecocardiograma en el que se describe “aquinesia e hiper-refringencia del tabique interventricular posterior, segmento medio y apical; dilatación leve-moderada de cámaras derechas, calcificación y esclerosis mitro-aórtica leve, fracción de eyección: 60%, insuficiencia pulmonar leve y estenosis pulmonar leve con gradiente pico menor a 20 mmHg”. En vista de la ausencia de factores de riesgo coronario, del cuadro clínico y del hallazgo de trastorno segmentario de motilidad parietal, se decidió realizar una coronariografía, ante la posibilidad de una anomalía coronaria.

El estudio mostró el nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda en el tercio proximal de la arteria coronaria derecha y la arteria descendente anterior naciendo del tercio proximal de la arteria circunfleja con estenosis del 90% en su origen, flujo TIMI II. La ventriculografía mostró hipoquinesia septal y anterior media, la fracción

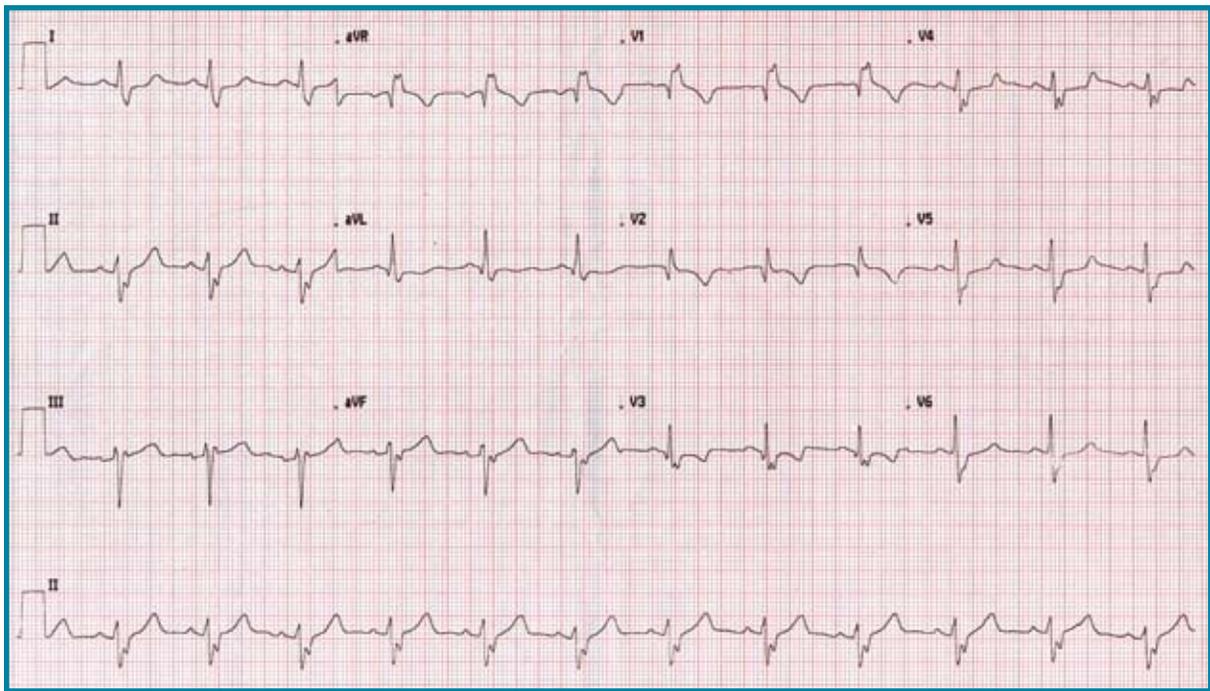


Figura 1. Electrocardiograma de 12 derivaciones en el que se muestra ritmo sinusal, bloqueo de rama derecha del haz de His y trastornos de la repolarización ventricular en región anteroseptal.

de eyección del ventrículo izquierdo era de 45%, había insuficiencia mitral grado II/IV, insuficiencia pulmonar II/IV e hipertensión pulmonar leve (fig. 2). La paciente fue referida al servicio de cirugía cardiotorácica para revascularización, la cual fue exitosa y se confirmó el trayecto interarterial del vaso anómalo.

COMENTARIO

El caso de esta paciente llamó la atención porque no había datos clínicos que indicaran un agravamiento de su valvulopatía, hecho confirmado con el ecocardiograma pero en el que había una alteración de la motilidad septal. Estos hallazgos orientaron hacia un compromiso coronario de algún tipo; por la historia previa, se sospechó en una malformación congénita. En las personas jóvenes sin factores de riesgo coronario ni enfermedad valvular debe sospecharse una malformación coronaria cuando existe historia de síncope de esfuerzo, disnea o angina pectoris. En esta enferma, el antecedente de una lesión valvular congénita operada en edad temprana, la aparición de angor y de disnea de esfuerzo sugerían esta posibilidad.

En un principio, las anomalías coronarias anatómicas fueron consideradas como simples «hallazgos» de la coronariografía, sin que se les asignara ninguna significación clínica⁶. Sin embargo, posteriormente surgieron estudios que las relacionaron con casos de muerte súbita en individuos jóvenes por lo que creció el interés por su detección, aunque sólo un reducido porcentaje de estas anomalías se asocia con enfermedades cardíacas (muerte súbita, infarto del miocardio, angina de esfuerzo u otras), mientras que la gran mayoría no tiene trascendencia clínica⁷.

Investigaciones posteriores demostraron la importancia del trayecto inicial de las coronarias anómalas en la génesis de isquemia miocárdica: si el curso inicial de la anomalía es interarterial, entre la aorta y la arteria pulmonar, el aumento de presión en los 2 vasos durante el ejercicio, puede producir compresión de la arteria coronaria anómala^{8,9} tal como ocurrió en nuestro caso. El fracaso al visualizar una arteria coronaria durante un estudio coronariográfico debe alertar sobre la posibilidad de una anomalía congénita coronaria en su origen¹⁰.

Una vez hecho el diagnóstico, la principal preocupación consiste en establecer cuales anomalías pueden presentar muerte súbita⁸. Se sabe que el mayor riesgo se da cuando la arteria anómala es dominante y cuando produce síntomas antes de los 35 años, edad de nuestra paciente. También se ha propuesto que la isquemia se puede producir por espasmo en la arteria anómala, secundario al daño endotelial producido por la anomalía⁸. Estos mecanismos pueden producir isquemia aguda o crónica que provoque fibrosis miocárdica y generación de arritmias. En un 51% de estos pacientes hay lesiones ateroscleróticas asociadas⁹.

Evidentemente, la primera prueba diagnóstica a realizar sería una ergometría convencional, pero en la mayoría de los casos no se demuestra isquemia miocárdica puesto que los síntomas aparecen bajo condiciones particulares. Dado que las pruebas «funcionales» no siempre son de ayuda, deben realizarse estudios con imágenes que valoren la anatomía coronaria. La ecocardiografía transtorácica en el eje corto paraesternal, en el plano de la raíz aórtica permite distinguir los ostia coronarios e incluso determinar el trayecto inicial de la respectiva

Nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda en un tronco común en el seno de valsalva derecho

Giorjanela López, Luis Diego Quesada, Pedro Con, Geiner Díaz

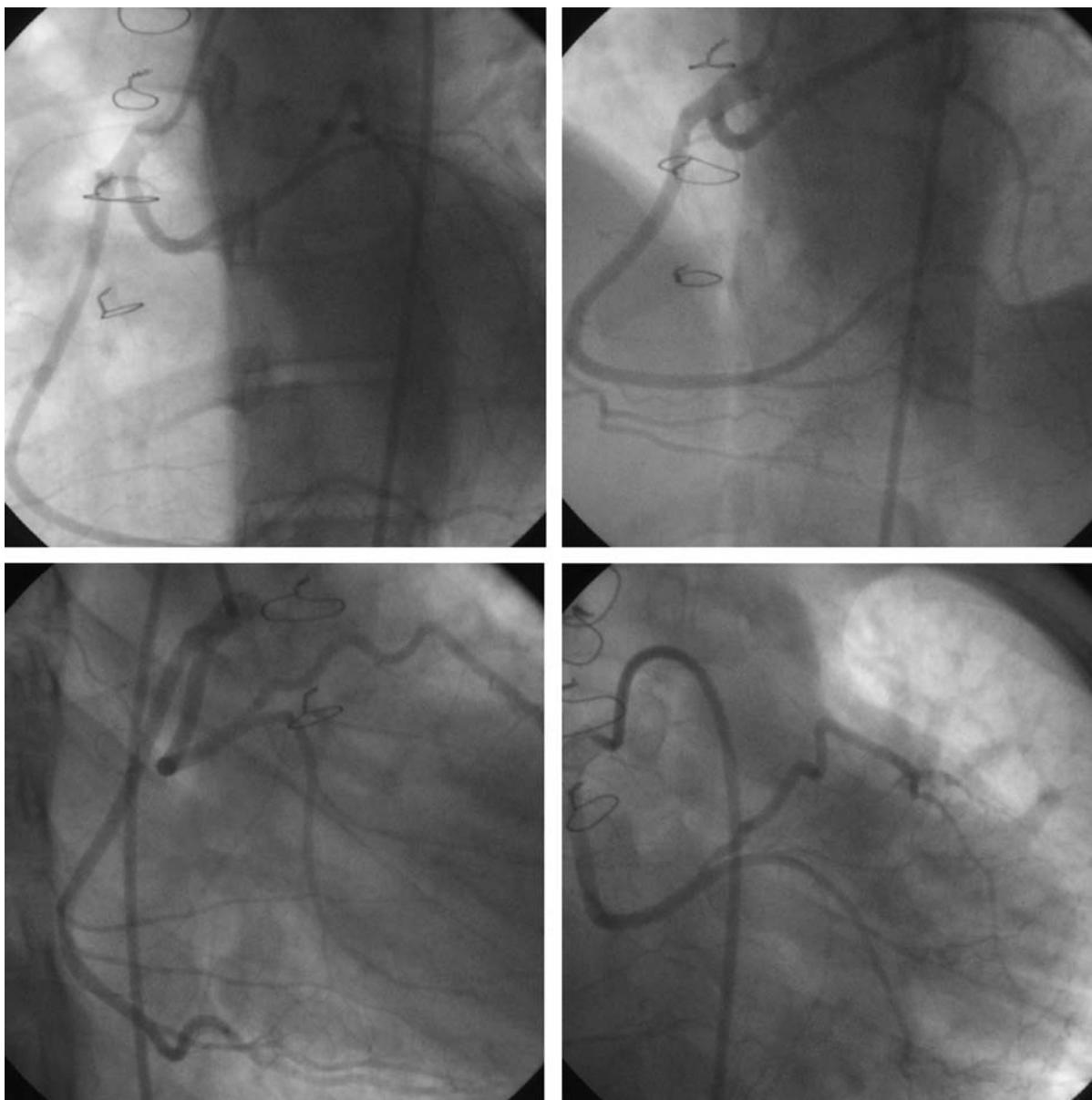


Figura 2. A, B y C. Proyecciones en oblicua anterior derecha en las que se observa el nacimiento de la arteria coronaria izquierda desde el tronco de la coronaria derecha en el seno de Valsalva derecho. D. Proyección oblicua anterior izquierda en la que se observa claramente la obstrucción luminal severa de la arteria descendente anterior "en punta de lápiz".

arteria. Pellicia *et al* estudiaron ecocardiográficamente a 1.360 deportistas, en los que visualizaron el ostium y la parte proximal del tronco de la coronaria izquierda en el 97% de los casos y el de la coronaria derecha, en el 80%¹¹. Otras técnicas no invasivas son la ecocardiografía transesofágica, la tomografía computarizada con rayo de electrones (*electron beam*) o multicorte y la cardi resonancia magnética⁸, que permiten, en muchos casos, visualizar las arterias coronarias con detalle. Sin embargo, la coronariografía sigue siendo el estándar de oro para establecer la anatomía coronaria, y más si se trata de sujetos > 35 años que consulten por síntomas como angina o síncope.

Nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda en un tronco común en el seno de Valsalva derecho

Giorjanela López, Luis Diego Quesada, Pedro Con, Geiner Díaz

Como en nuestro caso, el diagnóstico de arteria coronaria única exige que todo el árbol coronario surja a partir de un único *ostium*; su prevalencia en la población general se estima en torno al 0,024%¹⁰ y puede suponer una complicación técnica durante la angiografía. En estos casos en los que no existan lesiones obstructivas, se piensa que la isquemia es debida a la existencia de un flujo sanguíneo insuficiente para la demanda miocárdica¹⁰.

Se desconoce el riesgo de muerte súbita para cada anomalía. Se han propuesto niveles de riesgo a partir de los estudios de necropsia. En general, es mayor en personas jóvenes, debiendo ser el abordaje en cada caso, individualizado. Si se adopta una solución quirúrgica, hay que tener en cuenta que no hay series que hayan estudiado la

evolución de estos pacientes más allá de 2 años¹². A la incertidumbre sobre la permeabilidad a corto y largo plazo del *bypass*, debe añadirse el posible daño a la válvula aórtica que el “*unroofing*” de la raíz aórtica puede provocar; así, se ha descrito insuficiencia aórtica e incluso necesidad de reemplazo valvular tras este procedimiento y las complicaciones neurológicas se han estimado en 2,3% en estos pacientes¹³. En nuestro caso, se decidió referir la paciente a cirugía dada la localización de la obstrucción (fig 2).

REFERENCIAS

1. Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies: incidence, pathophysiology and clinical relevance. *Circulation* 2002; 105:2449-54.
2. Silvia G Priori, Etienne Aliot, Carina Blomstrom-Lundqvist, Leo Bossaert, Gunter Breithardt, Pedro Brugada, *et al.* Task Force on Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology. *European Heart J* 2001; 22: 1374-1450.
3. Iskandar EG, Thompson PD. Exercise-related sudden death due to an unusual coronary artery anomaly. *Med Sci Sports Exerc.* 2004;36:180-182.
4. Balaguer J, Estornel J, Vilar J, Pomar F, Federico P, Payá F. Arteria coronaria izquierda anómala en el seno de Valsalva derecho asociada a aterosclerosis coronaria. *Rev Esp Cardiol* 2005; 58:1351-4.
5. Halawa B. Cardiovascular diseases as a cause of sudden death in athletes *Pol Merkuriusz Lek.* 2004;16:5-7.
6. Iñiguez Romo A, Macaya Miguel C, Alfonso Moterola JA, Sanromán Calvar JA, Goikolea Ruiz-Gómez J Zarco Gutiérrez P: Anomalías congénitas del origen anómalo de las arterias coronarias: un reto diagnóstico. *Rev Esp Cardiología* 1991; 44:161-167.
7. García JM, González-Juanatey, JR Amaro A et al Anomalías congénitas del origen de las arterias coronarias aspectos diagnósticos y terapéuticos. *Rev Esp Cardiol* 1994; 47:251-254.
8. Barriales R, Morís C. Anomalías congénitas de las arterias coronarias con origen en el seno de Valsalva contralateral: ¿qué actitud se debe seguir? *Rev Esp Cardiol* 2006; 59(4):360-70.
9. Barriales-Villa R, Morís C, Sanmartín JC, Fernández E, patín F y Ruiz Nodar JM (En representación del registro RACES): 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: 620-623.
10. Gómez R, Muñoz J, Sanchís J, Insa L, Casans I, Valls A, Chorro J, López V. Arteria coronaria única desde seno de Valsalva derecho. Una causa poco frecuente de isquemia miocárdica. *Rev Esp Cardiol* 1998; 51: 847-849.
11. Neil DA, Bonser RS, Townend JN. Coronary arteries from a single coronary ostium in the right coronary sinus: a previously reported anatomy. *Heart* 2000 May 83; 493-494.
12. Braunwald E: Valvular heart disease. En: Braunwald E. Tratado de cardiología. 5ta ed New York, Mc Graw-Hill, Inc 1993, págs 180-189.
13. Eduardo Otero Coto. Riesgos y Complicaciones de la Cirugía Cardíaca. En: Riesgos y Complicaciones de la Cirugía Cardíaca, 1a edición, 2004, págs 350-359.