

Revisión Breve

Anomalías de la anatomía coronaria. A propósito de un caso

Carlos Tejada González ^{1,*}, Alberto García Lledó ¹

¹ Servicio de cardiología, Hospital Universitario Príncipe de Asturias; carlost1926@gmail.com; josealberto.garcia@salud.madrid.org; <https://orcid.org/0000-0002-8986-2584>

* Autor correspondencia: carlost1926@gmail.com

DOI: <https://doi.org/10.37536/RIECS.2023.8.1.361>

Resumen: A pesar de los numerosos avances tecnológicos, las anomalías anatómicas coronarias siguen siendo una patología infradiagnosticada que, aunque infrecuente, es potencialmente letal en determinados subgrupos. El objetivo de esta revisión es resaltar aquellos hallazgos que nos deben hacer sospecharlas, así como desarrollar brevemente el abordaje diagnóstico y las posibles opciones terapéuticas disponibles actualmente.

Palabras Clave: Malformación coronaria, Muerte súbita.

1. Introducción

Clásicamente, las anomalías coronarias se han considerado un hallazgo incidental en pruebas diagnósticas como el cateterismo o la tomografía axial computerizada de arterias coronarias (TC). Según diversas series, podrían estar presentes entre el 1 y el 5% de la población ¹. Sin embargo, hoy en día se tiende a considerarlas un hallazgo potencialmente letal en algunos subgrupos de pacientes. Una serie de 1.900 atletas jóvenes fallecidos en EE. UU. señaló estas malformaciones como la segunda causa de muerte súbita más frecuente, por detrás tan solo de la cardiomiopatía hipertrófica ². Por todo ello, es de gran trascendencia estar capacitado para su sospecha y diagnóstico, y conocer la relevancia de cada una de ellas. Creemos que por ese motivo puede ser de interés la presentación de este caso y la revisión de los aspectos más destacados de este grupo de anomalías.

2. Caso clínico

Paciente de 21 años con antecedentes de ansiedad y reasignación de género (de mujer a hombre) en tratamiento hormonal sustitutivo con testosterona a altas dosis. Sin factores de riesgo cardiovascular ni antecedentes familiares de cardiopatía conocidos.

Acude al servicio de urgencias de nuestro centro derivado por su médico de atención primaria, al que consultó por dolor torácico y disnea de esfuerzo de meses de evolución. En la anamnesis refiere una molestia tipo pinchazo en hemitórax izquierdo que relaciona con el esfuerzo físico, con disminución del umbral en los últimos meses. Se acompaña de palpitaciones, disnea de esfuerzo y ocasionales síntomas vegetativos. El cuadro comenzó hace 4 meses y la intensidad y frecuencia de los síntomas han ido en aumento. En la exploración no se identifican hallazgos patológicos, está normotenso y con una saturación basal de 99%.

Se realiza un ECG (Figura 1) en el que se aprecia taquicardia sinusal, sin otros hallazgos. En la analítica el D-dímero tiene un valor de 1.35 mg/L (valor normal < 0.05 mg/L) y la troponina I ultrasensible de 0.019 ng/mL (valor normal < 0.04 ng/ml. con un ascenso de 21.05% transcurridas 6 horas). Debido a la elevación del D-dímero y la presencia de disnea y taquicardia sinusal se realizó un angioTC para descartar tromboembolismo pulmonar (TEP), en el que no se apreciaron alteraciones en los vasos pulmonares.

Se trata de un paciente con un dolor torácico no claramente típico, con movilización de enzimas de daño miocárdico y un ECG sin alteraciones de la repolarización. El diagnóstico diferencial, excluido ya el TEP, incluye ansiedad, consumo de tóxicos, efectos adversos del tratamiento hormonal y principalmente cardiopatía isquémica, a pesar de la baja probabilidad a priori en este paciente. Se decide el ingreso para completar el estudio. Como paso primero se solicita un ecocardiograma, que se informa como normal, y una analítica ampliada, con niveles de testosterona superiores a 15.000 pg/ml (valor para subgrupo del paciente 300-1.000 pg/ml) y lípidos plasmáticos en rango normal. Se decide realizar una ergometría como prueba de provocación de isquemia. En el minuto 3, al 71% de la frecuencia máxima teórica para su edad, hubo que interrumpirla por aparecer dolor, sin que se produjeran alteraciones electrocardiográficas.

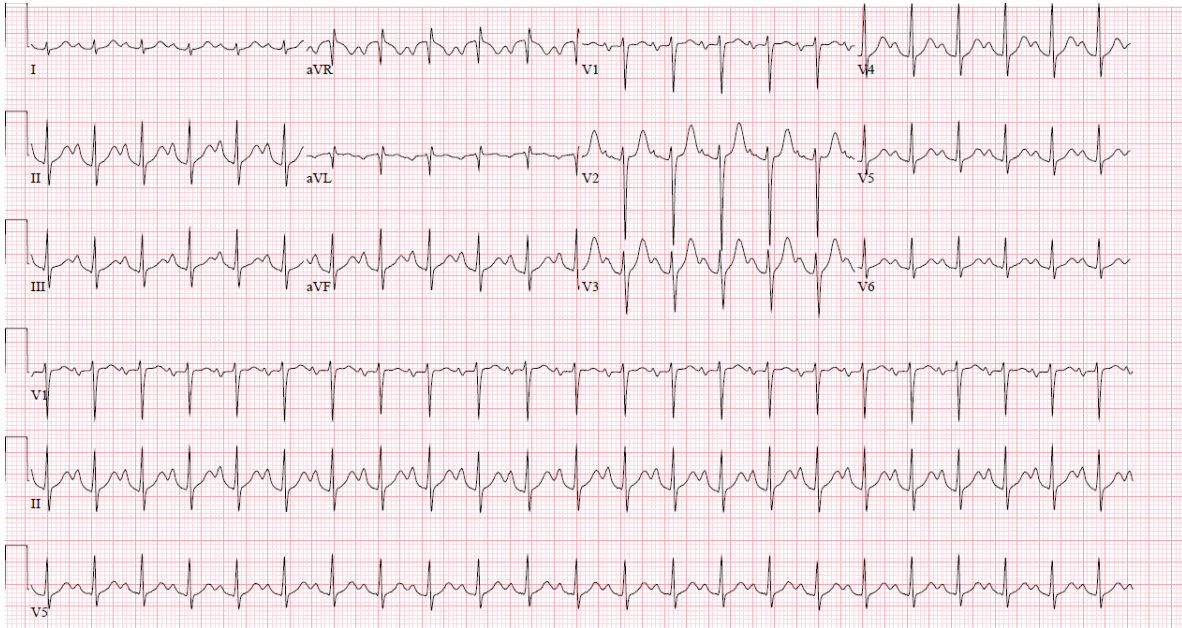


Figura 1. ECG con taquicardia sinusal a 138 lpm.

Se decide en este momento realizar una prueba para descartar alteraciones en las arterias coronarias. Dado que a priori se trata de un paciente de bajo riesgo de enfermedad aterosclerótica coronaria se opta por realizar un TC coronario (Figura 2).

El informe del TC coronario describe una anomalía de la arteria coronaria derecha que se origina en el seno coronario izquierdo, con trayecto entre las arterias aorta y pulmonar en el que se aprecia disminución del calibre del vaso. Existe codominancia derecha-izquierda.

Se presenta el caso en sesión médico-quirúrgica. A pesar de no haberse documentado que sus síntomas sean claramente atribuibles a la malformación que presenta, se decide intervenir reparando la anomalía, ya que se trata de un paciente que hace deporte, con sintomatología compatible con isquemia cardíaca en el esfuerzo, que se reprodujo en la ergometría, y es portador de una anomalía que se ha descrito asociada a muerte súbita durante el esfuerzo.

Se intervino realizando un bypass con arteria mamaria al tramo distal al trayecto interarterial, con buena respuesta clínica del paciente después de la intervención. Cuatro meses después del procedimiento está asintomático y activo.



Figura 2 TC coronario. Corte horizontal ampliado a nivel del nacimiento del tronco coronario (Tr). A la izquierda, imagen sin anotaciones. Se observa el nacimiento anómalo de la arteria coronaria derecha en el ostium izquierdo, marcado por una flecha, con trayecto entre las arterias aorta y pulmonar. CS: vena cava superior. Rao: raíz aortica. TsVD: tracto de salida del ventrículo derecho.

3. Discusión

En los últimos años se está produciendo un cambio en la actitud hacia las anomalías congénitas de las arterias coronarias. De simples hallazgos sin mayor trascendencia clínica, han pasado a considerarse como causa de muerte súbita en jóvenes y posible causa de isquemia en la población adulta. En pacientes como el que nos ocupa es altamente improbable la enfermedad coronaria aterosclerótica, que es la principal causa de isquemia miocárdica. Por ese motivo, y más aún cuando la clínica no es completamente típica, lo habitual es atribuir las molestias a otras causas. En este caso se atribuyeron inicialmente a un cuadro de ansiedad. Posteriormente, y ante la persistencia de síntomas, en urgencias se consideró la posibilidad de un TEP. El hecho de que el paciente recibiera tratamiento con andrógenos a altas dosis llevó a considerar un mayor riesgo de trombosis tanto venosa como coronaria. En casos como el que se presenta, el conocimiento de las anomalías coronarias como causa de angina en pacientes jóvenes puede permitir la sospecha y el diagnóstico de esta infrecuente pero potencialmente grave enfermedad. La relevancia del caso reside en que, a pesar de la baja probabilidad a priori de la etiología isquémica, la sospecha de una alteración congénita en las coronarias llevó a realizar una prueba diagnóstica no invasiva que permitió un tratamiento que puede reducir de riesgo de muerte.

3.1. Clínica

Las anomalías coronarias pueden permanecer silentes a lo largo de toda la vida del paciente, pero pueden ser también causa de muerte súbita en pacientes jóvenes [2]. Por este motivo, discriminar el potencial de cada caso es extremadamente importante.

El debut más peligroso con el que se puede presentar esta enfermedad es la muerte súbita, sobre todo en pacientes jóvenes. Generalmente se presenta con dolor torácico y disnea con o sin alteraciones enzimáticas. También pueden provocar palpitaciones, síncope, infarto e insuficiencia cardíaca⁴. En ocasiones los síntomas aparecen con el esfuerzo físico, fundamentalmente si hay un trayecto interarterial entre las arterias aorta y pulmonar, como sucedió en nuestro caso. El hecho de que la ergometría pueda no presentar ninguna alteración constituye en un reto diagnóstico: la prueba de esfuerzo convencional tiene una baja sensibilidad para detectar lesiones de un único vaso [5] y por lo tanto no descarta la ausencia de lesiones o anomalías coronarias de forma segura. En personas jóvenes

con clínica sugerente debería tenerse en cuenta que una coronariografía no invasiva sería la mejor herramienta diagnóstica.

Existe consenso en que las variaciones potencialmente más peligrosas son aquellas que [6]

1. Se clasifican como malignas (tabla I)
2. La coronaria anómala es la dominante
3. Provocan síntomas en menores de 30 años, en los que es mayor el riesgo de muerte súbita.

3.2. Clasificación

La potencial malignidad de cada malformación se relaciona con la disminución del flujo coronario ocasionada por la angulación del vaso y las alteraciones en el ostium de la arteria [7]. Otro factor a tener en cuenta consiste en la presión que pueden realizar la arteria aorta y la arteria pulmonar cuando una coronaria discurre entre ellas. Eso sucede sobre todo en circunstancias en las que el flujo en estas dos aumenta, como puede ser el esfuerzo físico, tal y como se vio en nuestro paciente [4]. La isquemia relativa a la que se ve sometido el miocardio irrigado por una arteria anómala puede ser sustrato de zonas arritmogénicas [8].

Tabla I Clasificación en función de la letalidad potencial. ALCAPA: Coronaria anómala con origen en la pulmonar; Ao: Arteria aorta; AP: Arteria Pulmonar; CD: coronaria derecha; DEA: arteria descendente anterior. VD ventrículo derecho. Modificada de Maron et al, Circulation 2009 [2].

Benignas	Malignas
Ambas arterias nacen del seno derecho: el tronco pasa por delante del VD	CD maligna: nace en el seno izquierdo y pasa entre Ao y AP
Ambas arterias nacen del seno izquierdo: la CD pasa por detrás de la Ao	Tronco: nace en el seno derecho y pasa entre Ao y AP
La CD nace desde una porción superior de la aorta ascendente	ALCAPA
La circunfleja nace del seno derecho y pasa por detrás de la aorta	Fístulas Trayecto intramural de la DEA

3.2.1 Principales anomalías malignas

A. Nacimiento en seno contralateral y trayecto intraarterial.

Es la más frecuente entre las anomalías hemodinámicamente significativas [4]. Se produce cuando una arteria coronaria se origina del seno de Valsalva contralateral y cruza entre la aorta ascendente (Ao) y la arteria pulmonar (AP). Asocia un riesgo aumentado de muerte súbita de origen cardíaco, siendo de peor pronóstico cuando la arteria coronaria izquierda es la aberrante [1]

B. Coronaria anómala con origen en la arteria pulmonar o ALCAPA.

Consiste en el nacimiento de la coronaria izquierda en el tronco pulmonar. Presenta una incidencia de 1 de cada 300.000 recién nacidos vivos. Esta anomalía requiere reparación quirúrgica en la inmensa mayoría de casos [9].

C. Fístula coronaria.

Se produce cuando los vasos principales no se ramifican en capilares, sino que desembocan en una cavidad directamente. Conlleva una disminución del flujo sanguíneo hacia el miocardio debido a un fenómeno de robo coronario. Más frecuentemente está implicada la arteria coronaria derecha (55%) y suelen conectar con las cavidades cardíacas derechas, en cuyo caso produce hipertensión pulmonar. Si desemboca en cámaras izquierdas causará su dilatación [8].

D. Atresia coronaria.

Es una anomalía rara, en la que el vaso más frecuentemente implicado es el tronco coronario izquierdo. El desarrollo de colaterales desde la arteria coronaria derecha suele ser insuficiente para suplir los requerimientos de oxígeno del miocardio, por lo que los síntomas aparecen muy tempranamente, en torno al primer año [10].

E. Trayecto intramural.

Sucede cuando el primer trayecto de la coronaria recorre la pared de la aorta. Algunos estudios señalan que el diámetro de la porción intraarterial es entre un 20 y un 70% menor que la porción extraarterial [12]. El aumento de presión en la aorta en el esfuerzo puede reducir aún más la luz, lo que puede causar isquemia.

3.3 Métodos diagnósticos.

3.3.1 Ergometría.

Se trata de uno de los principales test que se realizan como cribado ante la sintomatología sugestiva de isquemia y es útil para el diagnóstico diferencial con otras entidades. La sensibilidad de la prueba se considera habitualmente del 70% [11], pero en esta patología podría ser menor, al tratarse muchas veces de lesiones que afectan a un único vaso. Por tanto, una ergometría negativa no descarta la existencia de un problema isquémico, en presencia de clínica sugestiva.

3.3.2 TC coronario

A pesar de la radiación y la necesidad de inyectar contraste, se ha convertido en la prueba de referencia al ser una prueba de corta duración, con alta resolución y poco invasiva. Precisa un protocolo específico para el estudio de las arterias coronarias mediante angio-TC, en el cual se coordina la adquisición de imágenes con el electrocardiograma del paciente, omitiendo así el artefacto de pulso. Se pueden administrar betabloqueantes para disminuir la frecuencia cardíaca y vasodilatadores para aumentar el calibre de las coronarias, permitiendo una mejor definición de la imagen. La información transmitida al equipo quirúrgico permitirá diseñar el procedimiento quirúrgico con mayor precisión.

3.3.3 Otras

Aunque la ecocardiografía transtorácica puede identificar el nacimiento de las coronarias en algunos pacientes, caracterizar adecuadamente el transcurso de estas resulta complicado y los resultados deben interpretarse con cautela [12]. La ecografía transesofágica permite hacerlo con mayor definición, pero por su carácter semi invasivo debería relegarse a un segundo plano. La resonancia magnética, además de definir la anatomía, permite evaluar la presencia de defectos de perfusión miocárdica y de isquemia transitoria mediante estudios de estrés. Con respecto a la TC, tiene menor resolución espacial, la exploración es más larga y necesita una mayor colaboración del paciente [2].

3.4 Abordaje terapéutico.

El manejo de estos pacientes es controvertido. El tipo de malformación, las características del paciente y los datos sugestivos de isquemia condicionada por la alteración son los principales puntos a tener en cuenta. Ha de considerarse que los jóvenes tienen mayor riesgo de debutar con muerte súbita, y que ese riesgo puede ser menor en edades más avanzadas [3]. A los pacientes que se decida operar hay que recomendarles que eviten el esfuerzo físico hasta la cirugía [10].

3.4.1 Revascularización quirúrgica

Hay varios abordajes quirúrgicos¹. En el caso de trayectos intramurales, el unroofing consiste en realizar una disección lineal de ese trayecto que prolongue su apertura en la pared de la aorta hasta su seno coronario correspondiente. Es posible reimplantar la arteria anómala en un ostium coronario creado por el cirujano. También puede hacerse un bypass arterial, en cuyo caso hay que tener en cuenta la presencia de flujo competitivo entre el bypass y la coronaria nativa, y además asegurar el cierre de fístulas. La anomalía denominada ALCAPA se interviene recreando una doble circulación coronaria mediante la ligadura del origen pulmonar de la arteria coronaria anómala combinada con la creación de un bypass arterial con las arterias mamarias internas o con la vena safena [7].

Se han publicado casos de tratamiento mediante intervencionismo percutáneo, implantando stent en la zona comprimida entre los grandes vasos y en el ostium anómalo, con éxito a corto plazo [4].

3.4.2 Tratamiento médico.

La ausencia de estudios controlados hace que sea difícil valorar el tratamiento médico frente al quirúrgico. En algunos trabajos se describen seguimientos a 2 y 5 años en pacientes no operados o que rechazaron la cirugía, en los que se ha mantenido una actitud expectante o bien se ha iniciado tratamiento con bloqueadores beta y en los que no ha habido ninguna muerte súbita. Sin embargo, algunos autores discuten la decisión de iniciar un tratamiento «de por vida» en niños o adolescentes en riesgo de muerte súbita [4].

5. Conclusiones

A día de hoy, las alteraciones anatómicas coronarias son una patología con una prevalencia y un potencial maligno inciertos. Con la proliferación de pruebas de imagen como el TC coronario es esperable un aumento en el número de pacientes diagnosticados, por lo que parece necesario el desarrollo de protocolos de actuación y manejo terapéutico más claros. El conocimiento de la enfermedad es la base para sospecharla y hacer un diagnóstico correcto. Hace falta una correcta selección de qué pacientes se pueden beneficiar del tratamiento quirúrgico. Necesitamos más evidencia para poder estandarizar el manejo de esta patología que a día de hoy tiene muchas incógnitas por resolver.

Conflictos de Intereses: Los autores de este texto niegan ningún tipo de conflicto de interés.

Abreviaturas

Las siguientes abreviaturas son usadas en este manuscrito:

AC : anomalía coronaria
Ao: arteria aorta
AP: arteria pulmonar
CD : coronaria derecha
TC: Tomografía axial computerizada
TEP : Tromboembolismo pulmonar
RM: Resonancia magnética
VD: ventrículo derecho

Referencias Bibliográficas

1. Gentile F, Castiglione V, De Caterina R. Coronary artery anomalies. *Circulation*. 2021;144(12):983–996. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.121.055347.
2. Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, Tierney DM, Mueller FO. Sudden deaths in young competitive athletes: analysis of 1866 deaths in the United States, 1980-2006. *Circulation*. 2009;119(8):1085-1092. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.108.804617.
3. Barriales-Villa R, de la Tassa CM. 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):360–370. doi: 10.1157/13087058.
4. Rahalkar AM, Rahalkar MD. Pictorial essay: Coronary artery variants and anomalies. *Indian J Radiol Imag*. 2009;19(01):49–53. doi: 10.4103/0971-3026.45345.
5. Hernández-Hernández JM, Guzmán-Ramírez D, Enriquez-Rodríguez R. Anomalías de Arterias Coronarias. Evaluación por angiotomografía cardíaca multidetector y otras técnicas de imagen cardíaca. *Revista de Ecocardiografía Práctica y Otras Técnicas de Imagen Cardíaca*. 2017;(5):13–21. <https://imagenretic.org/RevEcocarPract/article/view/463/287>.
6. Mori S, Tretter JT, Spicer DE, Bolender DL, Anderson RH. What is the real cardiac anatomy? *Clin Anat*. 2019;32(3):288–309. doi: 10.1002/ca.23340.
7. Levin DC, Fellows KE, Abrams HL. Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries. angiographic aspects. *Circulation*. 1978;58(1):25–34. doi: 10.1161/01.cir.58.1.25
8. Aguilar JM, Jiménez A, Perez-Andreu J, Sorlí M, Espín J, Castro F. Síndrome de Alcapa de Presentación neonatal. A propósito de un caso. *Cirugía Cardiovascular*. 2021;28(1):33–36. doi: 10.1016/j.circv.2020.11.006.
9. Silva A, Baptista MJ, Araújo E. Congenital coronary artery anomalies. *Rev Port Cardiol (English Edition)*. 2018;37(4):341–350. doi: 10.1016/j.repc.2017.09.015
10. Angelini P. Coronary artery anomalies. An entity in search of an identity. *Circulation*. 2007;115:1296-1305. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.618082.
11. Álvarez Tamargo JA, Barriales Álvarez V, Sanmartín Pena JC, Hevia Nava S, Veganzones Bayón A, Simarro Martín-Ambrosio E, et al. Correlación angiográfica de los criterios de alto riesgo para ergometría convencional y el índice de Duke. *Rev Esp Cardiol*. 2001;54(7):860–867. <https://www.revespcardiol.org/es-pdf-13016260>.
12. Villa ADM, Sammut E, Nair A, Rajani R, Bonamini R, Chiribiri A. Coronary artery anomalies overview: The normal and the abnormal. *World J Radiol*. 2016;8(6):537-555. doi: 10.4329/wjr.v8.i6.537.



© 2023 por los autores; Esta obra está sujeta a la licencia de Reconocimiento 4.0 Internacional de Creative Commons. Para ver una copia de esta licencia, visite <http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>.